

Metabolik



ZPRAVODAJ NS PKU A JINÝCH DMP | ROČNÍK 14 | ROK 2014 | ČÍSLO 1

Výroční členská schůze Národního sdružení PKU a jiných DMP a priority sdružení pro další období

Co chceš, můžeš.
TOMÁŠ BAŤA

Vážení členové,

dovolujeme si Vás pozvat na Výroční členskou schůzi NS PKU a jiných DMP, která bude tak jako v předchozích letech spojena s víkendovým setkáním, kterého se mohou zúčastnit všichni členové našeho sdružení bez ohledu na věk (tedy kojenci, děti, adolescenti i dospělí).

Členská schůze spojená s tímto setkáním se uskuteční od 26. 9. do 30. 9. 2014 na stejném místě jako v předchozích letech, tedy v hotelu Medlov u Nového Města na Moravě. Více informací o místě pobytu najdete na internetové adrese http://www.hotelklik.cz/cz/hotel/12/Hotel_Medlov_***. Místo je velmi dobře dostupné autobusovou dopravou a autem je příjezd možný až k hotelu. Vzdálenost z Nového Města na Moravě je cca 6 km, z Prahy cca 180 km, z Brna cca 80 km, z Ostravy cca 200 km.

Stravování bude zabezpečeno formou plné penze, snídaně formou bufetu, obědy a večeře formou menu, PKU dieta bude zajištěna. Program je doposud v jednání, pro děti s PKU i bez PKU starší 3 let bude po celou dobu odborného programu hlídání zajištěno. Přesná cena a podmínky, lhůty a způsob přihlašování budou upřesněny dodatečně a budou Vám zaslány mailem nebo poštou v průběhu měsíce srpna s tím, že předpokládáme bezplatnou účast našich členů s PKU nebo jinými DMP.

Dovolujeme si Vás upozornit, že tato členská schůze bude volební a bude na ní volen nový výkonný výbor NS PKU, tak si Vás dovolujeme požádat, zúčastněte se této schůze a dejte svůj hlas kandidátům, jejichž program a cíle Vás osloví.

Za stávající výbor NS PKU si Vás dovolujeme seznámit s našimi plány a cíly, které bychom rádi realizovali v případě, že bychom dostali při těchto volbách Vaši důvěru.

Plánujeme pokračovat v již zaběhnutých akcích a aktivitách, jako je jarní setkání rodin s dětmi PKU nebo jinou DMP, dětské letní pobyty, podzimní víkendové pobyty pro všechny členy NS PKU spojené s členskou schůzí, Mikulášská setkání v Čechách a na Moravě, kurzy vaření a vydávání časopisu Metabolik, Informačních zpravodajů a jiných educačních a informačních materiálů.

Kromě těchto aktivit bychom rádi každý rok realizovali nějaký větší projekt.

V letošním roce je to např. projekt Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel, do kterého chceme uveřejnit nízkobílkovinné recepty přímo Vámi vytvořené,

vyzkoušené a používané. Sběr receptů do tohoto Sborníku byl ukončen k 30. 6. tohoto roku a všem z Vás, kteří do něj poslali své recepty moc děkujeme. Nyní probíhá kompletace těchto receptů a jejich převod do knižní podoby, přičemž vydání Sborníku plánujeme v listopadu tohoto roku.

Dalším letos realizovaným projektem jsou již tradiční analýzy obsahu fenylalaninu a dalších AMK v běžně dostupných potravinách. V letošním roce je analyzováno 17 výrobků a tento projekt bude završen vydáním tabulek výsledků analyzovaných potravin, které bude možno vložit jako vložku do námi již dříve vydaných Tabulek hodnot aminokyselin v potravinách.

V oblasti vnějších aktivit nadále plánujeme pokračovat v hájení zájmů pacientů s PKU a jinými DMP vůči státu, a to ať v oblasti zdravotnické (zajištění plné úhrady aminokyselinových preparátů z veřejného zdravotního pojištění, zajištění úhrady základních nízkobílkovinných potravin z veřejného zdravotního pojištění, zajištění nových možností léčby), tak i v oblasti sociální (udržení příspěvku na péči ve stupni I pro naše pacienty mladší 18 let, zajištění nějakého způsobu kompenzace zvýšených nákladů na dietu a na péči o pacienty s PKU a jinými DMP). Při prosazování našich zájmů plánujeme prohloubit spolupráci s ostatními patientskými sdruženími a s jejich zastřešujícími organizacemi (ČAVO, NRZP, Koalice pro zdraví), přičemž se budeme samozřejmě snažit naše postavení ještě vylepšit. Plánujeme též prohloubit spolupráci na mezinárodní úrovni, a to jednak prohloubením spolupráce s ES PKU, tak i prohloubením spolupráce v rámci EURORDISu. V neposlední řadě se budeme snažit zviditelnit problematiku PKU a jiných DMP i v řadách laické veřejnosti, např. vydáváním článků o tom, co je to vlastně ta fenylketonurie nebo jiné DMP a jak se s tím žije.

Všechny tyto projekty samozřejmě závisí na tom, zda na ně bude dostatek finančních prostředků a zda o ně bude zájem z Vaší strany.

Proto neváhejte a přijďte na toto setkání a schůzi, abychom zjistili, zda tyto naše plány a představy se shodují s Vašimi představami nebo zda je nutno je nějak korigovat.

Všechny Vás srdečně zveme a těšíme se na viděnou.

Výbor NS PKU

Pracov 2014

Letošní pobyt v Pracově byl alespoň pro mě jeden z nejlepších. Program byl opravdu velmi bohatý. Velmi mě mrzelo, že jsme z časových důvodů nestihli kurz první pomoci, který se dle ohlasů velmi povedl.

Sobotní dopoledne vyplnila Mgr. Martina Tichá, psycho-terapeutka, která si s rodiči vyprávěla na téma: Co nás trápí ve vztahu ke škole. Myslím, že alespoň jednou každý z nás rodičů musel řešit nějaký problém ve škole vzhledem k dítěti našich dětí. Na tomto setkání se nemusely ale řešit jen přímo otázky PKU a našich dětí. Přišly na řadu i témata, se kterými se setkáme v běžném životě.

Na tuto přednášku navazovalo setkání MUDr. Pazdírkové s dětmi na téma: Proč musím dodržovat dietu.

Po obědě nás čekal společný program. Na setkání se představili dva zástupci firem: Nestle a Nutricia, kteří nás informovali o novinkách ve svých dietních preparátech.

V odpoledních hodinách čekala děti samostatná diskuse s psycho-terapeutkou Mgr. Martinou Tichou na téma: Jsem jiný? Velmi oceňuji, že děti samotné dostaly prostor, aby mezi sebou diskutovaly, co je trápí.

Večer nás čekalo největší překvapení. Já, jako milovnice Stardance jsem byla opravdu velmi mile zaskočena, když jsem se na baru potkala s Honzou Onderem, který se právě připravoval na lekci tance s našimi dětmi. Společně se svou partnerkou si děti ihned získal. Můj Matěj byl naprosto ohromen a sestavu, kterou se na tomto setkání naučili, tancuje doma dodnes. Tím to ale nekončilo, následoval kurz

pro náctileté a nakonec se dostalo i na dospělé. Z počátku jsme bojovali s tím, či jít nebo ne, ale nakonec se všichni přítomní k nácvičce tance cha cha přidali.



Večer pro nás připravila firma Nutricia grilování nízkobílkovinných párečků a buřtíků v doprovodu kytary.

Děkuji všem organizátorům, lékařům a sponzorům za tento víkend.

Zuzana Kulišková, DiS.



Co mi letošní „Pracov“ dal a vzal...

Letos jsme se opět po roční pauze zúčastnili pobytu v Pracově. Bylo to pro mě velice milé setkání s lidmi, které jsem půl roku neviděla a se kterými máme společné téma – naše „fenyláčky“. Jelikož jsem se podílela na pořádání programu letošního Pracova, sama jsem si uvědomila jednu velice důležitou věc, a to, že vše co děláme kolem sdružení, časopisu, setkání, Mikulášských dnů a našich vzácných nemocí, děláme pro své děti. Bohužel jsem se i přesvědčila, že ne všichni jsou ochotni se podílet a to mě trochu mrzí. Protože každý z nás má co nabídnout, jen musí chtít. Každého z nás to stojí určitý čas a práci zdarma navíc, ale výsledkem je radost našich dětí, a to si myslím, že za to stojí. Zvláště, když správné informace a boj s naší nemocí jsou pro nás opravdu důležité. Proto si neodpustím moc poděkovat všem, kdo se na chodu a fungování sdružení podílejí.

Ale zpět k Pracovu. Letos jsem se poprvé zúčastnila seznávacího večera, na kterém jsem konečně více poznala, kdo s námi jezdí, jak staré děti má a naopak, kdo přijel poprvé a nevěděl, co má čekat. Bylo moc fajn seznámit se s novými maminkami, které přijely a viděly, že všichni fungujeme dobře a naše děti jsou v pohodě. Popovídat si o našich pocitech, o tom, co nás trápí a inspirovat se ostatními.

V pátek odpoledne se konal kurz první pomoci. Děti i dospělí si mohli vyzkoušet záchranu života svého rodiče či partnera, vyprošťování z auta, resuscitaci, poslechnout si hovor se záchrankou, ze kterého až mrazilo. Atraktivní se stalo ošetření poranění vlastních dětí, které vypadaly nebezpečně opravdově – hřebíky v ruce, popáleniny a jiné.

Každopádně jsme si všichni uvědomili, jak důležité je umět pomoci a včas reagovat.

V sobotu jsme se seznámili s novinkami a plány ve sdružení, popovídali si a rozebrali zajímavá témata s psychologkou, zjistili novinky od jednotlivých sponzorů. Stejný prostor pak měly i starší děti, které si popovídaly s paní psychologkou a paní doktorkou Pazdírkovou. A pak už začala pořádná zábava. Nestlé-Vitaflo v čele s panem doktorem Bartasem opět nezklamalo. Originálně připravené soutěže pro děti s i bez PKU a jejich nadšení z dárečků bylo úžasné a pak se objevil Honza Onder a vše se rozjelo ve velkém. Zadní místnost duněla a řinčela, nejdříve tančily malé děti, pak starší a na závěr byl prostor vymezen pro dospělé. Vídeja na facebooku to jen dokazují. Večer se program přesunul ven před hotel, kde Nutricia připravila krásné a moc dobré grilování normálních i PKU páru a špízů spolu s kytarou a písničkami. K tomu zapadalo slunce, no prostě romantika, ze které nás vytrhl déšť a tak jsme se přesunuli do baru.

V neděli si naše děti znovu užily hřiště, hry s hlídáním a programem jako po celý pobyt a odjžděly moc spokojené a vyřádně.

A co mi Pracov vzal? Vzal mi tři dny mého kuchařského umění, protože ten luxus nechat se obsloužit a mít navařeno nejen pro nás bez diety, ale i pro naše děti a nemuset to řešit, je pro mě odměnou a příjemnou změnou. Náš syn si moc pochutnal a vyzkoušel i nová jídla a ranní švédský PKU stůl byl okouzující.

Za rok se těšíme opět nashledanou...

Bc. Šárka Štěrbová



Tradiční setkání dětí a dospělých s PKU 2014



V letošním roce pro Vás společnost **Nutricia** opět uspořádala **Tradiční setkání dětí a dospělých s PKU**. Tentokrát jsme zvolili prostředí krásného **hotelu K-Triumf** ve Velichovkách (nedaleko Hradce Králové). Hotel i jeho okolí byly doslova pohádkové. Nelze si snad ani představit místo, které by více vybízelo k relaxaci – okolní lesy, obora s lesní zvěří a rybník – pro mnohé z nás působily jako balzám na duši. Rovněž hotel, podle slov řady účastníků, naprosto předčil veškerá očekávání. Luxusní vybavení, ochotný personál a chutná strava nás provázely po celou dobu pobytu.

Nutricia setkání začínalo v **pátek třináctého**. Také Vás toto datum tak děsí? My jsme si však řekli, že na pověry nedáme. Pravda, trochu nás zaskočily kolony, které obsadily snad veškeré příjezdové cesty do Velichovek, ale nakonec jsme se všichni ve zdraví sešli. Letos probíhal celý víkend pod olympijskými kruhy. Proto řada z nás již v pátek večer oblékla trička ve stylu zimní olympiády v Soči. V tu ránu jsme se i my přenesli do olympijské vesnice. Každý sportovec se na svůj velký den připravoval jinak. Někteří věnovali páteční večer odpočinku a nabírání sil, jiní zvolili možnost klidného posezení na baru s přáteli.

Sobotní den byl již tradičně velmi bohatý na program – dopolední odborné přednášky a odpolední sportovní aktivity. Jako velmi poučné jste hodnotili přednášky **MUDr. Renáty Pazdírkové** a **Mgr. Kristýny Kopečné**, které se zabývaly mastnými kyselinami ve stravě a vlivem jejich nedostatku na psychický stav člověka. Novinkou na setkání byla účast zahraničního hosta. Naše pozvání přijal **MUDr. Oto Ůrge** z Bratislavy. Během jeho přednášky jsme se mohli dozvědět více o přístupu k PKU na Slovensku, stejně jako o možnostech na trhu aminokyselinových přípravků a nízkobílkovinných potravin. O situaci v České republice a činnosti Národního sdružení nás podrobně informoval jeho předseda, **Ing. Radek Puda**.

Společnost Nutricia se již 16 let snaží zvyšovat Váš komfort a být Vaším partnerem pro život s PKU. Proto jsme pro Vás i letos připravili řadu novinek. Během dopoledních přednášek byl věnován čas představení nové řady preparátů s ještě lepším složením – **řada PKU Lophlex LQ šťavnaté ovoce**. A na jaké příchutě se můžete na podzim tohoto roku konkrétně těšit? Jsou to **šťavnatý pomeranč, šťavnatě plody, šťavnatý citrus a šťavnaté tropické ovoce**. Podle Vašich reakcí během ochutnávek se bude určitě jednat o oblíbené preparáty.

PKU Lophlex LQ šťavnaté ovoce však nebyla jediná novinka, kterou jsme Vám představili. Abyste se měli i po návratu z Vašich prázdnin a dovolených na co těšit, připravujeme pro Vás ještě jedno vylepšení. Na základě Vašich podnětů a nápadů jsme se rozhodli rozšířit možnosti, které nabízí **Program PKU+**. Nově budete mít téměř **deseťinásobně větší výběr nízkobílkovinných potravin**, které Vám navíc budou doručeny během mnohem **kratší doby**. O veškerých změnách budete samozřejmě včas informováni. Ti, kteří ještě nejsou členy Programu PKU+, popř. ti, kteří se chtějí o programu dozvědět více, mohou nalézt více informací na našich internetových stránkách www.pku-dieta.cz/pku-klub



Po kladných ohlasech z minulých let bylo pro Vaše děti po celou dobu přednášek zajištěno hlídání v dětském koutku. Salvy smíchu, které se z dětského koutku ozývaly, a šťastné dětské obličejky hovořily za vše.

Vypadá to, že bohužel každoročně vozíme na setkání i děšť. Rok od roku se nám s ním však daří bojovat lépe. Letos se nás snažilo špatné počasí zastrašit těsně před odpolední **letní olympiádou**. Odhodlané výrazy sportovců



však našťastí déšť zahnal a my jsme se mohli směle pustit do klání pod olympijským ohněm. Ptáte se, s jakými disciplínami jsme se poprali? Čekal nás **letní curling, lukostřelba, hod na cíl, skupinové lyže a běh na sněžnicích**. Celé setkání zaštiťovalo jednotné motto: „Vyhrát může každý.“ Proto i jednotlivé disciplíny byly koncipované tak, aby je zvládli účastníci všech věkových kategorií. Jelikož olympiáda bez odměn by nebyla olympiáda, neodešli ani naši účastníci s prázdnou. Během sobotního večera následovalo slavnostní vyhlášení, během kterého Ti nejzdatnější sportovci obdrželi poháry vítězů. Nešlo však neocenit odhodlání a zapálení ostatních účastníků, takže zlatá medaile na konci zdobila každého sportovce. Úspěch je třeba řádně oslavit, a proto i v našem případě následovalo večerní posezení s hudbou a věčným olympijským ohněm.

Po náročné sobotě byla neděle spíše odpočinková. Dopoledne pro Vás **paní Komárková** připravila zajímavý **kurz vaření**, při kterém jste si mohli vyzkoušet přípravu **piškotové rolády, perníkových koulí a NB kaiserek**. Už během přípravy se nám všem sbíhaly sliny, a co teprve samotná degustace! Po gastronomickém zážitku řada z nás využila možnosti načerpání sil ve venkovních prostorách hotelu K-Triumf. Vytrvalým sportovcům ani olympiáda nestačila, a tak si uspořádali klání ještě v plážovém volejbalu.

Již naše babičky říkaly, že čas utíká mnohem rychleji, když člověk zažívá krásné věci. Přesně to platilo i o našem setkání. Společný víkend utekl mnohým z nás rychleji než celý pracovní týden. A tak nám v neděli po obědě nezbyvalo než se rozloučit a vydat se na cestu zpět do svých domovů.



Existuje však ještě jedno pravdivé úsloví – něco krásného musí skončit, aby něco dalšího hezkého mohlo začít. Proto jsme i my po návratu zamáčkli slzu dojetí a už teď se nemůžeme dočkat na další setkání s Vámi. Proč? Protože setkání s Vámi jsou pro nás vždy obrovským zdrojem energie a dobré nálady.

Říkáte si, jaké je škoda, že jste se setkání nemohli zúčastnit? Rozhodně nemusíte být smutní. I příští rok se můžete těšit na setkání, kde budete moci zažít moře zábavy a potkat nové přátele.

Váš Nutricia tým



S radostí na dovolenou

Doba prázdnin je dobou cestování! Zvláště pro osoby s dědičnými poruchami metabolismu je důležité dovolenou předem dobře naplánovat a mít s sebou všechny důležité výrobky a podklady přinášíme vám tipy, jak cestovat bezstarostně s PKU.

Vzdálené země, cizí kultury, daleká moře, hluboké lesy a dobrodružství lákají každý rok o prázdninách k cestování. Někdo si svou cestu rezervuje rok předem, jiný se rozhoduje krátce před odjezdem podle nabídky a obrázků v prospektech. Důkladná a včasná příprava je ale v obou případech užitečná a napomáhá k těšení na nejhezčí část roku v době před dovolenou. Kromě mnoha jiných věcí musí samozřejmě lidé s PKU připravovat na dovolenou svou stravu.



Nízkobílkovinné potraviny

Speciální potraviny pro nízkobílkovinnou výživu bohužel nelze koupit v obchodech, takže cesta na dovolenou musí být dobře zorganizována. Cestování autem dovolenou značně ulehčí, protože většinou auto poskytuje dost místa, abychom mohli sbalit nízkobílkovinné potraviny v dostatečném množství. Například je vhodné objednat předem v dostatečném množství těstoviny a chléb a vzít je pak s sebou na dovolenou. Pro delší pobyty se vyplatí zabalit i přísady pro pečení a vaření, například nízkobílkovinnou mouku, náhradu mléka nebo náhradu vajec. V apartmánu je často možnost zamrazit si potraviny a jídlo si připravit do zásoby nebo si ho s sebou přivést. Kdo si chce pořádně odpočinout a nechce na dovolené vařit, může předem zavolat do hotelu. Některé vstřícné hotely umožní si u nich zmrazit chléb nebo dokonce připraví jídla s přivezenými těstovinami.

Při cestách letadlem je omezena hmotnost zavazadel. Zeptejte se u vašeho dopravce na aktuální stav a na eventuelní zvláštní pravidla pro přepravu zavazadel. Obecně není tolik obtížné vejít se s nízkobílkovinnými potravinami do povoleného váhového limitu. V případě potřeby mohou být také potraviny rozděleny do zavazadel spolucestujících. Můžete se také dotázat leteckých společností, jestli se na palubě podávají vegetariánská jídla.

Kromě toho lze v obchodech dostat mnoho běžných potravin, které jsou přirozeně nízkobílkovinné. Mezi ně patří mnoho druhů ovoce a zeleniny, které mohou oboha-

tit každodenní jídelníček. V obchodech lze rovněž koupit množství výživných či sladkých pomazánek, které se hodí pro nízkobílkovinnou výživu.

V některých zemích se vyplatí ochutnat místní speciality. Zvláště ve středomořských zemích lze dostat mnoho výborných vegetariánských jídel, které nabízejí možnost objevit nové potraviny a obohatit si jídelníček. Vyplatí se také důkladný pohled do regálů supermarketů a na etikety vegetariánských produktů. Etiketa prozradí obsah bílkovin, z něhož lze snadno vypočítat obsah PHE. Jako hlavní pravidlo platí: obsah bílkovin na 100 g x 50 = mg fenylalaninu na 100 g. Například obsahuje-li vegetariánská pomazánka 1 g bílkovin na 100 g, obsahuje tedy 100 g produktu cca 50 mg fenylalaninu. Na jeden plátek chleba je potřeba zhruba 15 g pomazánky, takže nakonec je zkonsumováno cca 8 mg fenylalaninu: 50 mg fenylalaninu x 0,15 = 8 mg.

V restauraci byste měli u vegetariánských jídel dávat pozor na kritické přísady, např. jestli zeleninová pánev není připravena se sýrem nebo s mlékem. Zeptejte se personálu nebo v kuchyni, a poproste, aby pokud možno tyto kritické přísady vynechali. Ideální je samozřejmě bufet, na kterém si můžete vybrat vegetariánské pokrmy nebo nízkobílkovinné potraviny, jako saláty, brambory a zeleninové přílohy. Také snídaňové švédské stoly nabízejí čerstvé ovoce a zavařeniny.

Směsi aminokyselin

Samozřejmě že v zavazadle nesmějí chybět ani směsi aminokyselin, ať už je vezete autem nebo letadlem. Můžete se také informovat na vašem konzulátu. Zde získáte informace o tom, zda platí zvláštní nařízení o dovozu léků a dietetických potravin do dané země. Zatímco v rámci Evropy je dovoz směsí aminokyselin většinou bez problémů, informovat byste se měli zvláště při cestách přes moře, například do USA.

Obecně byste si měli při převozu aminokyselinových směsí dávat pozor na následující: doporučuje se, vzít s sebou potvrzení ošetřujícího lékaře o nutnosti používání těchto směsí, přesné označení používaných aminokyselinových směsí a také potřebné množství pro celý pobyt – v angličtině. Tyto dokumenty pak můžete předložit při celní kontrole. Kromě toho lze doporučit, mít s sebou příbalový leták v angličtině. Tyto informace většinou najdete na webových stránkách výrobce.

Je také praktické si jedno balení zabalit do příručního zavazadla. Pokud by došlo ke ztrátě zavazadel nebo by cesta kvůli zpoždění trvala déle, máte aminokyseliny stále při ruce.

Praktičnost především

Na dovolené je nejhodnější čas starat se o hezké stránky života. To znamená neztrácet čas náročným vážením, počítáním a přípravou aminokyselinových směsí. Pro tyto případy jsou velmi praktické směsi s příchutí balené po jednotlivých porcích, které přípravu na dovolené značně usnadní. Jednoduše ráno vezmete tři až čtyři porce podle potřeby, přibalíte kelímek na míchání, na cestě přidáte jen minerální vodu nebo jiný nápoj – a hotovo. Nápoje byste každopádně

měli mít s sebou v dostatečném množství, zvláště v teplých oblastech. Hotové směsi aminokyselin připravené k přímé spotřebě jsou také ideálním společníkem na cesty.

U příručních zavazadel dejte pozor na to, že v současné době platí přísná omezení, pokud jde o povolené množství tekutin. Zpravidla smějí jednotlivá balení tekutin obsahovat maximálně 100 ml a musejí být v průhledném uzavíratelném plastickém sáčku v celkovém souhrnném množství 1 litr. Při bezpečnostní kontrole musejí být celníkům ukázány. Můžete si také doma odvážit své obvyklé aminokyseliny a přibalit s sebou do zavazadla shaker. Kupte si za bezpečnostní kontrolou ještě jednu láhev vody nebo si nechte na palubě letadla přinést od personálu nápoje pro přípravu aminokyselinové směsi.



Potřeba energie a PHE

Také během prázdninové cesty musíte dávat pozor na to, aby byla pokryta energetická potřeba. Na výletech nebo horských túrách byste do batohu měli přibalit také nízkobílkovinné svačinky a samozřejmě také nápoje. Nebezpečí, že cestou neseženete žádné vhodné potraviny, je příliš vysoké, a tak by se mohlo stát, že energetická potřeba a také potřeba PHE nebudou dostatečně pokryty i několik dní za sebou. Právě mladiství, ale i dospělí, kteří nejsou v každodenním životě zvyklí pravidelně počítat příjem PHE, se vystavují nebezpečí, že v takových situacích dostanou příliš málo energie a PHE. Problém pak je, že v takovém případě tělo čerpá energii z vlastních zdrojů a tím také začíná spotřebovávat vlastní bílkoviny (tzv. katabolická látková výměna). Tím může docházet k uvolňování vlastního PHE, který pak zvýší hladinu PHE v krvi.

Nemoci a rizika

Katabolická látková výměna může nastat také v případě nemoci. Zvláště v cizích zemích je důležité vyhnout se průjmovým onemocněním. Zvýšené riziko hrozí především kvůli nedostatečným hygienickým opatřením v tropických a subtropických zemích. Bakterie a viry, které způsobují žaludeční a střevní onemocnění, se rychle množí na neumytém ovoci, zelenině nebo salátech. Protože tyto potraviny jsou důležitou součástí nízkobílkovinné výživy, musejí být důkladně omyty čistou, převařenou pitnou vodou – nejlépe z originálně uzavřené láhve. Nepoužívejte vodu z vodovodu nebo dokonce veřejně nabízenou vodu. Je také smysluplné vzdát se kostek ledu v nápojích.

Ideálně by tyto kritické potraviny měly být uvařeny podle hesla: „Uvař to, oloupej to nebo to nejez!“ měli byste dávat pozor na to, aby potraviny byly připravovány čerstvě.

Pokud by došlo k závažnému onemocnění, doporučuje se mít s sebou ve vaší cestovní lékárnice léky na průjem a zvracení.

Seznam na dovolenou

Na internetu už najdete četné seznamy pro balení na dovolenou, které usnadní přípravy a balení zavazadel. Najdete zde vše, od potřebných očkování, přes pojištění na cesty, oblečení, ochranu proti slunci, až po léky proti nevolnosti z cestování. Kromě toho jsme pro vás sestavili seznam pro PKU, podle kterého si můžete překontrolovat, zda jste i v tomto případě mysleli na všechno. Rozšířte si tento seznam podle vašich individuálních potřeb a schovejte si ho pro vaši příští dovolenou.

Příprava:

- Telefonát do hotelu (Možnost uchovat zmražený chléb? Vegetariánské pokrmy?)
- Telefonát s příslušným zastoupením v zahraničí ohledně dovozu léků
- Telefonát letecké společnosti ohledně zvláštních povolení týkajících se zavazadel
- Léky na průjem a zvracení

Důležité podklady:

- Lékařské potvrzení o PKU a o množství, názvu a lékařské nezbytnosti aminokyselinových směsí v angličtině
- Příbalový leták, resp. produktové informace v angličtině

Co vzít s sebou:

- Směsi aminokyselin v jednotlivých porcích do příručního zavazadla
- Směsi aminokyselin v dostatečném množství pro celý pobyt
- Nízkobílkovinné těstoviny, chléb
- Nízkobílkovinné svačinky, tyčinky nebo sušenky
- Váha
- Odměřovací kelímek
- Kalkulačka
- Shaker

Další doporučení

Nechte u známých nebo příbuzných adresu vašeho hotelu. Tak vám mohou v nejnútnejších případech na dovolenou poslat nízkobílkovinné potraviny nebo aminokyseliny, pokud by došlo například k potížím při vydání zavazadel nebo by se vám ztratil kufr.

V případě otázek k PKU v jiných zemích se můžete obrátit na mezinárodní organizaci E.S.PKU (European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders Treated Phenylketonuria). Zde najdete užitečné informace a kontakty: www.espku.org

Z německého originálu publikovaného v časopise PKU Info 2/2012, vydávaného Milupa Metabolics v Německu, přeložila Mgr. Petra Zárubová

Potvrzení o potřebě speciální stravy a tekutin do letadla

Potvrzení o potřebě speciální stravy a tekutin do letadla

Potvrzuji, že na let linkou

dne v hodin

a na let linkou

dne v hodin

a na pobyt v období

potřebuje

jméno

nar.

číslo pasu:

svou vlastní speciální stravu a nápoje.

Pro její/jeho onemocnění: Fenylketonurie – PKU je nutná přesněpropočítaná a převážená nízkobílkovinná/nízkofenylalaninová a pravidelná strava včetně speciálního pitného režimu a výživy. Pro případ ztráty zavazadla ze zavazadlového prostoru musí být všechny PKU přípravky v příručním zavazadle.

Jedná se o tyto speciální potraviny a přípravky:

..... plechovka

Těstoviny PKU

Chléb PKU

Oplatky, sušenky, tyčinky PKU

Ovocné přesnídávky a zeleninové menu

V Praze dne, Česká republika

Potvrzení specialisty z Centra pro léčbu hyperfenylalaninemií HPA – PKU

The Confirmation of the Need of the Special Diet – Food Stuff and Drink

I confirm,

that for the flight

date, time

and for the flight

date, time

needs

name

born

Passport No.:

her/his own special diet and drink.

According to his metabolic derangement Phenylketonuria – PKU is necessary the accurately calculated and weighed low-proteinous, low-phenylalanine and regular food. In case of loss of the luggage from the luggage space must be all PKU items in the hand luggage.

It includes these special foodstuffs and preparations:

..... tin

Pastries PKU

Bread PKU

Waffle and biscuits PKU

Fruit and vegetable boxes

In Prague, Czech Republic

The Confirmation of the Physician Specialist from The Centre for the Treatment for Hyperphenylalaninemia HPA – PKU

V době dovolených by se mohlo některým z vás hodit výše uvedené potvrzení v dvojjazyčné verzi, se kterým jsme při leteckém cestování do blízkého i vzdálenějšího zahraničí neměli nikdy sebemenší problém. Do potvrzení stačí doplnit jen příslušné údaje a nechat si jej potvrdit lékařem z Vašeho metabolického centra. Vhodné je tento doklad předkládat při kontrole vždy předem s poukázáním na příslušné zavazadlo, ve kterém by měly být zvláště veškeré PKU potřeby uloženy. Nezapomeňte si také před cestou zkontrolovat povolené rozměry kabinového zavazadla.

Bezproblémovou dovolenou Vám všem přeje Jana Kuželková

Z činnosti ESPKU

V následujícím článku bych Vás ráda informovala o činnosti ESPKU, jejímž jsme aktivním členem. Článek zahrnuje nejdůležitější body z výroční zprávy ESPKU za rok 2013 obsahující informace o činnosti ESPKU v letech 2012-2013 a dále se věnuje návazné činnosti v první čtvrtině roku 2014.

Shrnutí činnosti ESPKU

- Práce národních PKU sdružení je zcela zásadní, protože v evropských státech přetrvávají kulturní a politické tradice a rozdíly. Význam svépomoci se zvýšil v prvním desetiletí tohoto století: národní svépomocná sdružení se stala důležitými prostředníky v oblasti zdravotní politiky.
- ESPKU se prostřednictvím prosazování programu „Closing Gaps in Care“ snaží minimalizovat nesrovnalosti v léčbě a přístupu k ní. Vydání konsenzuálního stanoviska k požadavkům pacientů na minimální úroveň léčby PKU a vytvoření prvních mezinárodních směrnic k léčbě PKU bude předělem v péči a zdravotní politice v celé Evropě.
- Na podporu výsledků činnosti ESPKU využijeme možnost setkání s několika rozhodujícími evropskými politickými činiteli a budeme je informovat o nutnosti jednání. Stejně důležité jsou naše kontakty s vědeckými pracovníky, kterým je třeba přednést naše požadavky.
- Veškerá tato činnost závisí na fungování ESPKU jako silném společenství členských organizací. Bez součinnosti všech národních svazů by aktivity na evropské úrovni ztroskotaly. Proto je zapotřebí všude nabízet podporu politickému lobování a vzdělávání. Uvědomujeme si, že stále více našich členských sdružení výrazně zvyšuje politickou činnost. Výsledkem nejnovější práce ESPKU je to, že stále více evropských zemí si uvědomuje důležitost naší práce a stávají se novými členy ESPKU.

Konference a zasedání ESPKU

- Výroční konference ESPKU se konaly v Liverpoolu ve Velké Británii ve dnech 18.–21.10.2012 a v Antverpách v Belgii ve dnech 31.10.–2.11.2013. Přítomní delegáti zde obdrželi nejnovější informace o činnosti ESPKU, především o postupu prací na Evropských „guidelines“ pro léčbu PKU, a dostali možnost seznámit se s přibližně 10 kroky, jejichž cílem je kampaň a její využití pro zintenzivnění činnosti. Finanční zpráva prokázala řádné účetnictví a zdravé financování ESPKU.
- Jarní zasedání delegátů ESPKU se už potřetí konalo 23. března 2013 v hotelu Radisson Blue Astrid v Antverpách v Belgii. Delegáti členů ESPKU a členové Výkonné rady z 11 zemí si neformálně vyměnili informace o aktuálních tématech. Diskuse o budoucích postupech a projektech byla rovněž velmi přínosná.

Jedním z hlavních námětů setkání byl rozvoj sociální podpory pacientů s PKU v Evropě. Stále totiž přetrvávají značné nesrovnalosti v podpoře jak pacientů s PKU, tak s ostatními vzácnými onemocněními. Členské organizace se musí zasazovat o zachování stávajícího stavu v případě jakýchkoli socio-ekonomických změn. V některých oblastech se dosáhlo úspěchu, někdy dokonce došlo ke zlepšení sociální podpory.

Členové ESPKU zvažovali uspořádání evropského či světového dne PKU na podporu svých záměrů. Ve srovnání s již existujícím Dnem vzácných onemocnění by se v tomto případě jednalo jen o potřeby a požadavky pacientů s PKU.

Během dvou setkání členů Výkonné rady v Liverpoolu a Antverpách byla sjednocena spolupráce a další postup s vědeckým výborem a byla stanovena strategie k dosažení cílů ESPKU, především k vytvoření společných Evropských „guidelines“ pro léčbu PKU

Průběh dosavadních kroků ESPKU ke vzniku společných Evropských „guidelines“ pro léčbu PKU

- V roce 2011 se zástupci členů ESPKU dohodli na nejdůležitějších zásadách optimální péče z pohledu pacientů s PKU a domluvili vydání konsenzuálního stanoviska o postupech léčby. Byla určena pracovní skupina, která má za úkol sestavit publikaci, která bude zahrnovat veškeré aspekty péče (z pohledu pacientů). Skupina předložila delegátům dosavadní výsledky své práce k diskusi.
- Po roce 2012 bylo významným mezníkem pro ESPKU uveřejnění zásadní zprávy Closing the Gaps in Care v Evropském Parlamentu v Bruselu u příležitosti Dne vzácných onemocnění. Práce byla zahájena ustavením nové expertní pracovní skupiny za účelem vytvoření směrnic pro optimální léčbu PKU.

Expertní skupina se skládá ze 16 renomovaných výzkumných pracovníků, kteří se dovedou oprostít od národních zájmů a podílet se na tvorbě celoevropských směrnic. Jejich záměrem je předložit první mezinárodní verzi do dvou let. Během prvních setkání se již dohodli na klíčových kapitolách a sestavili tyto menší pracovní skupiny

- Neurokognitivní závěry včetně imagingu
- Psychosociální závěry a jejich dodržování
- Léčba výživy a biochemické/nutriční vyšetření
- PKU v dospělosti a mateřství, pozdě léčená PKU
- diagnóza PKU, léky při PKU (doba nasazení)

„Musíme pacientům s PKU zajistit stejnou možnost žít kvalitní a zdravý život bez ohledu na místo pobytu. Není možné přehlížet skutečnost, že v Evropě se ještě stále některým pacientům nedostává odpovídající léčby. Ke změně této situace dojde i pomocí vydání konsenzuálního stanoviska o léčbě,“ řekl Dr. Francjan J van

Spronsen, předseda Vědeckého poradního výboru E.S.P-KU na výroční konferenci ESPKU v Liverpoolu v roce 2012. „Konsenzuální stanovisko o léčbě vyžaduje od nás, profesionálů v oboru PKU, rozvíjet evropské či dokonce světové směrnice pro léčbu nemocných PKU v každém věku po celou délku života.“

Expertní skupina pracuje nezávisle na jakémkoli vlivu ze strany výrobců. Náklady jsou hrazeny z rozpočtu ESPKU, který je tvořen z několika grantů a podpor.

- Na jaře 2013 byl dokončen návrh konsenzuálního stanoviska a jeho autoři ho k odborné recenzi uveřejnili v časopisu Orphanet Journal of Rare Diseases, což je jeden z nejprestižnějších časopisů v tomto oboru. Rukopisu je nazván „Požadavky na minimální úroveň péče při fenylketonurii z hlediska pacientů“.
- V říjnu 2013 se očekávalo rozhodnutí vydavatele nebo ORJD o vydání. Recenzenti ho označili jako „článek vynikající úrovně, důležitý v tomto oboru.“

Výhled do budoucnosti

Vydání publikace Evropské směrnice pro léčbu fenylketonurie bude pro ESPKU významným okamžikem: budeme se podílet na vývoji a způsobu léčby PKU v celé Evropě.

Nebude nicméně čas usnout na vavřínech. Je zapotřebí definovat strategii uvedení výsledků naší práce do praxe, zdravotní politiky a sociální podpory. Neméně důležité je stanovení nových cílů do budoucnosti, které budou postaveny na základech dosavadní činnosti.

Většina pacientů s PKU v Evropě se narodila před tím, než se začal provádět screening, a proto nebyla léčena. Neléčená nebo pozdě léčená PKU je často na okraji zájmu společnosti. Jakmile se dosáhne minimálního standardu léčby v celé Evropě, neměla by být výlučně dostupná jen těm, kteří měli to štěstí, že jim byla PKU diagnostikována při narození. Vzbudíme-li naší činností zájem o nediodagnostikovanou či pozdě diagnostikovanou PKU a jiné DMP, zároveň tím dokážeme užitečnost screeningu novorozenců a dietního stravování.

Dalším úkolem v budoucnu je PKU v dospělosti. Jak ovlivní život seniorů? Jaké budou specifické požadavky při

stárnutí populace s ohledem na vzácná onemocnění jako je PKU a další nemoci? Měli bychom být připraveni tyto otázky klást, zodpovídat je a nastítnit veřejnosti další strategie vývoje. Jsme tím povinováni první generaci PKU pacientů, kteří byli v první polovině života pokusnými králíky pro výzkum.

Projekt se podaří dokončit, ale téma zůstává: Přístup k léčbě pro všechny pacienty. ESPKU je připravena jednat.

Činnost ESPKU 2014

Koncem března 2014 proběhla tradiční jarní pracovní schůzka delegátů členských organizací ESPKU v Záhřebu. Kromě příprav podzimní konference ESPKU, která se bude konat ve stejném místě (Záhřeb) se delegáti věnovali výměně především z oblasti lobbingu za svá práva, ale i sociální a zdravotní problematice. Asi nejdůležitějším bodem programu z pohledu české organizace, bylo otevření diskuse o prioritách činnosti ESPKU na následujících cca 5 let. Boj za některé potřeby a práva pacientů s PKU a jinými DMP může být podstatně efektivnější, je-li doplněn celoevropskou iniciativou ESPKU. Z našich vlastních priorit se jedná především o prosazování alespoň částečné úhrady nízkobílkovinných potravin ze systému zdravotního pojištění či prosazení úlev pro pacienty s nízkobílkovinnou dietou při cestování v letecké dopravě (možnost vzít si například aminokyselinové tekuté preparáty na palubu letadla bez objemového omezení).

Některé z těchto priorit se podařilo zařadit na pracovní seznam priorit ESPKU, který bude dále projednáván a konkretizován na dalším podzimním setkání delegátů na konferenci Záhřebu.

Výroční konference ESPKU 2014

Výroční konference ESPKU 2014 se bude konat 23.–26. 10. v chorvatském Záhřebu ve velmi pěkném prostředí hotelu Westin (<http://www.hotelwestinzagreb.com/>). Oficiální program bude probíhat 24.–25. 10 v anglickém jazyce s tlumočením do chorvatštiny. Máte-li zájem získat spoustu nových informací, zkušeností a známých, rezervujte si termín. Bližší informace najdete brzy na www.espku.org a následně i na www.nspku.cz

Přehled navržených priorit ESPKU pro následující roky

Informace	Léčba	Nutriční informace	Právní regulace	Výzkum	Sociální politika
sdílení informací	politika úhrad (preparáty a NB potraviny)	analýzy potravin	cestování s PKU	výzkum	mezinárodní/ evropský den PKU
překlad evropských guidelines pro léčbu PKU do národních jazyků	implementace evropských guidelines				
	novorozenecký screening v zemích, kde dosud není				

ESPKU Konference 2013 z pohledu účastníka

Dovolte mi, abych se s vámi podělila o svoje zážitky každoroční evropské konference PKU.

Loni se konference konala v Belgii a já jsem se jí stejně jako minulý rok mohla s mámou zúčastnit. Oproti minulému roku, kdy jsme jely s mámou samy, s námi tentokrát jely moje kamarádka Bětka a její máma.

Setkaly jsme se na pražském letišti a společně jsme letěly do Amsterdamu. Tam jsme přestoupily na vlak, který jezdí přímo z letiště, a ten nás dovezl až do Antverp.

V Antverpách jsme celkem strávily 4 dny od čtvrtka do neděle. Bydlely jsme v hotelu Radisson Blue, který se nacházel na náměstí naproti nádraží, na které jsme přijely.

Program se lišil pro děti a dospělé. Dospěláci v pátek a v sobotu poslouchali přednášky, zatímco děti byly v zoo a vyráběly cukrové domečky. Mámě jsem její nudný program nezáviděla (brrrr), ale v zoo to byla fakt legrace! Prali se tam totiž dva mladí sloni, kteří si na sebe ještě nezvykli.

V sobotu večer se konala slavnostní večeře pro děti a dospělé zvlášť (bylo tam kolem 50 dětí). Rodiče jí měli v přednáškovém sále, zatímco děti v akváriu, které bylo součástí hotelu. Jídlo bylo velmi dobré, včetně moučníků, které si každý s radostí vychutnal.

Závěrem této konference je, že to byla jedna z nejlepších, na které jsem kdy byla.

Bára Lhotáková



Pomáháme během růstu*

* obsahuje vápník, který je důležitý pro normální růst a vývin kostí u dětí



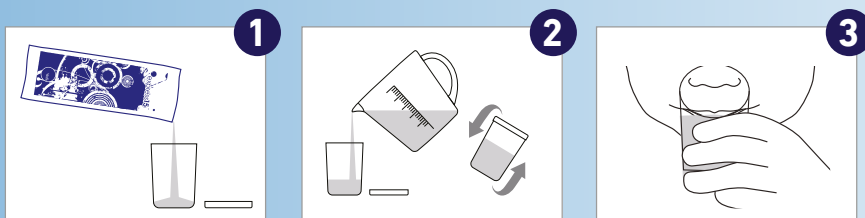
PKU

express™

Flexibilní prášková alternativa ve čtyřech chuťových variantách
bez příchutě **citrónový** **pomerančový** **tropický-exotický**

K bezpříchuťovým variantám extra příchutě k dochucení na požádání ZDARMA!

Pro dospělé a děti od 3 let.



Jednoduchá a rychlá příprava. Šejkr na vyžádání ZDARMA.

15 g proteinového ekvivalentu



gel™

Prášková alternativa
s jednoduchou přípravou
ve třech chuťových variantách

malina **pomeranč** **bez příchutě**

K bezpříchuťovým variantám extra příchutě
k dochucení na požádání ZDARMA!

Pro děti od půl roku do 10 let.

10 g proteinového ekvivalentu

Malé množství
pro velké
věci!



Sociální postavení rodin s PKU v Rakousku

Návazně na článek „Státní podpora rodin s PKU v zahraničí – Rakousko“, který byl uveřejněn v Metaboliku 1/2013 Vám předávám aktualizované a konkretizované údaje o sociální podpoře rodin s PKU a jinými DMP v Rakousku.

Rakouské rodiny mají nárok na finanční podporu od státu ve formě rodinných přídatků (Kinderbeihilfe).

Na rozdíl od ČR mají nárok na tyto přídatky všechny děti bez ohledu na příjem rodiny a jsou u něj rozdílné výšky dle věku:

Věk dítěte	Měsíční částka
Narození až 2 roky	105,40 €
3–9 let	112,70 €
10–18 let	130,90 €
19–26 let (jen studující)	152,70 €

K tomuto rodinnému přídatku navíc u PKU ještě náleží Příplatek pro zdravotně postižené dítě (Zuschlag für erheblich behindertes Kind) ve výši 138,30 € měsíčně.

Dále zde existuje daňové zvýhodnění z důvodu dietní péče (Freibeträge für Krankendiätverpflegung) ve výši 70 € měsíčně ze základu daně z příjmů.

Státní zdravotní pojišťovny v Rakousku jsou povinny plně hradit aminokyselinové preparáty. Problematické je zde především to, že schválení musí být před každým předpisem znovu obnoveno. Toto provádí v každé zdravotní pojišťovně příslušný revizní lékař.

Nízkobílkovinné potraviny stejně tak jako v ČR nejsou nijak hrazeny, plně je platí rodiny pacientů s PKU a musí být do značné míry dováženy ze zahraničí zejména z Německa.

Všechny výše uvedené údaje platí ke květnu 2014.

Tento článek vznikl podle podkladů dodaných od ÖGAST (Rakouské sdružení pro PKU) a od paní Andrey Stöger-Kleiber z firmy Vitaflor Austria a za jejich překlad moc děkuji panu Bertu Bartasovi z firmy Nestlé Česko.

Ing. Radek Puda

předseda Národního sdružení PKU a jiných DMP

Neléčená PKU v praxi

V loňském a předloňském roce jsme publikovali překlad z německého patientského časopisu DIG PKU, který popisoval příběh dvou sester s léčenou a neléčenou PKU. Naši němečtí kolegové publikovali v loňském ročníku pokračování příběhu, a protože se domníváme, že je velmi zajímavý, rozhodli jsme se, se s Vámi o něj podělit.

... výzva také pro ošetřující osoby

V našem lednovém vydání z roku 2012 jsme vám přinesli zprávu o pohnutém případě neléčené, pozdě odhalené PKU: Ve velmi otevřeném a osobním rozhovoru vyprávěly paní Benkel a její dcera Manuela Stecher o osudu Ilony. Na rozdíl od Manuely neměla Ilona to štěstí, aby její diagnóza byla včas rozpoznána v rámci novorozeneckého screeningu. Proto také nebyla odpovídajícím způsobem dieteticky léčena a vyrostla jako těžce duševně postižená. Teprve před několika lety byla Iloně nabídnuta dieta s nízkým obsahem fenylalaninu.

Kvůli velkému ohlasu na náš článek jsme se rozhodli v rozhovoru pokračovat. Na začátku roku 2013 jsme hovořili s vedením ústavu, ve kterém Ilona žije, a také s jejími pečovatelkami o potížích a úskalích při zavádění speciální stravy.

Bonifazhof u Bad Rippoldsau-Schapbach je přidruženým ústavem Domu Svatého Josefa vedeného Caritas. V původním době ve Švarcvaldském pohoří, nedaleko Freudenstad-

tu pečují o 27 osob s duševním handicapem. Ilona Benkel zde žije od zahájení jeho provozu v roce 2003.

Následující rozhovor jsme vedli s panem Wiesnerem, ředitelem Bonifazhofu, a také s pečovatelkami a pečovateli paní Silwenz, paní Faist-Schmidt a panem Waidelem. Děkujeme jim za jejich otevřenost a dobrou spolupráci při vzniku tohoto článku.

Redakce: Pane Wieslere, kdy jste se dozvěděli, že Ilonino postižení je důsledkem metabolické poruchy a že pro léčbu existuje terapie ve formě diety?

Wiesler: Vedu tento ústav od roku 2005. V prvních letech od jeho vzniku šlo v první řadě o to, vytvořit a upevnit strukturu pro dobrou péči o pacienty. Musíme přiznat, že starost o ústav jako celek někdy zastínila pohled na jednotlivé obyvatele. Proto jsme ihned nerozpoznali důvod Ilonino postižení. Nicméně velmi brzy jsme na něj byli upozorněni Iloninou rodinou, zvláště pak její sestrou.

Redakce: Kdy a proč jste se rozhodli nabídnout Iloně dietu?

Wiesler: Myšlenka, že by strava mohla mít vliv na Ilonino chování, pro nás byla nová. Věděli jsme příliš málo o Fenylketonurii a o možnostech její léčby. Samozřejmě jsme se dokázali vžít do pocitů Iloniných rodičů, kteří ve vlastní rodině zažili dramatický rozdíl mezi léčenou a neléčenou PKU. Manuela Stecher, mladší sestra, u níž byla diagnóza rozpoznána včas, nám názorně vysvětlila, o co lépe se jí

daří, když dodržuje dietu, a také nám dodala první vzorky potravin.

A tak jsme v roce 2009 podnikli první pokus, který ale zásadně selhal. Ilona kategoricky odmítala nízkobílkovinnou stravu. Je důležité si uvědomit, že jídlo je pro Ilonu vždycky vrcholem dne. Novou stravu prostě odmítla a jednou dokonce hodila talíř přes celou místnost.

Ilonina rodina nás ale dále motivovala. Tak jsme navázali kontakt s jiným, podobným případem a navštívili jsme společně s Ilonou profesora Trefze, který se stará také o Manu-elu. Následně jsme v lednu 2011 opět ze dne na den začali s PKU dietou.

Protože Ilona opět odmítala nízkobílkovinné potraviny, zhubla během tří měsíců téměř 7 kg. V důsledku toho byla čím dál tím agresivnější sama vůči sobě a častěji padala. Když už vážila pouhých 45 kg a její BMI se dostalo do kritických hodnot, přerušili jsme po dohodě s prof. Trefzem dietu, nicméně jsme jí stále dávali směs aminokyselin. Jak to bylo možné, zkoušeli jsme nahrazovat potraviny zvláště bohaté na bílkoviny nízkobílkovinnými. Ilona je v tom ovšem velmi citlivá, všimne si téměř každého pokusu.

Redakce: Jak jste se učili o speciálních požadavcích na Iloninu dietu? Navštěvovali jste speciální školení? Jak těžký byl pro vás tento proces?

Silvenzová: mě samozřejmě dieta velmi zajímala a informovala jsem se u prof. Trefze, na internetu a od jiných rodin, se kterými jsme měli kontakt. Nejvíce nám pomohla Ilonina rodina, krok za krokem jsme se dozvídali stále více o zvláštěnostech této diety.

Redakce: Jak to bylo dále s Iloniným vývojem?

Faist-Schmidtová: Do začátku roku 2012 se její stav stabilizoval. V dobrých dnech je možno zaznamenat drobná zlepšení jejího stavu. Účastní se dění v našem ústavu a akceptuje lépe své okolí. Někdy také pomáhá při svém oblékání. V horších dnech se ale stále stahuje sama do sebe. Nadále odmítá nízkobílkovinnou stravu.

Redakce: Jakou podporu jste dostali při vašem snažení o zlepšení Ilonina stavu?

Wiesler: Díváme-li se na to z ekonomického hlediska, nadále jsme nedostali žádnou podporu. Možní plátcí jako pojišťovna se zřekli zodpovědnosti a nebyli ani ochotni poskytnout příspěvky na vyšší náklady na péči či stravu. Tyto náklady jdou tedy na vrub našeho ústavu. To ale není žádný důvod, abychom cokoli měnili na Ilonině dietě. Pojišťovna alespoň – a to je zjevně zásluha Iloniny sestry – nedělá problémy při proplácení směsi aminokyselin.

Redakce: Jak vypadají Iloniny pokroky vzhledem k nárokům na péči?

Waidle: Pro nás jsou středem zájmu naši klienti. Jde o Ilonu a my věříme v možná zlepšení díky přísné dietě. Ovšem musíme stále brát na zřetel realitu. Ilonino chování má denně vliv na to, jak daleko můžeme jít s péčí o ni. Denně musíme dělat nová rozhodnutí, jak u ní postupovat.

Abychom lépe pochopili vzájemné působení výživy, hladiny PHE a Ilonina chování, budeme jí nyní častěji měřit hodnoty PHE. Současně s tím vedeme protokoly o výživě. Na tom jsme se dohodli s Iloninou rodinou.

Redakce: V Ilonině případě je zavedení diety chudé na fenylalanin zjevně těžší než u jiných pacientů. Máte kontakt s jinými zařízeními, která se starají o pacienty s pozdě diagnostikovanou PKU?

Wiesler: S kolegyní z jiného zařízení, o kterém jsme se již zmínili, už kontakt máme. Mohli jsme určit jisté paralely. Vaše otázka je pro mne podnětem, abychom náš kontakt prohloubili. Samozřejmě bychom si rádi vyměňovali zkušenosti také s jinými zařízeními, abychom se naučili, jak Iloně úspěšněji nabízet její potraviny.

Redakce: Děkuje se za upřímné zodpovězení otázek.

Z německého originálu publikovaného v časopise německé pacientské organizace DIG PKU PheLine 2/2013, str. 16–18, přeložila Mgr. Petra Zárubová

Jak nám účast ve studii změnila život

V srpnu 2011 se syn Vládík dostal do studie SPARK, která zkoumá účinnost léku Kuvan na pacientech mladších 4 let. V současné době jsme v tzv. prodlužovacím období, které nám končí v 02/2015.

Co je to vlastně studie SPARK? Jedná se o zkratku názvu klinického hodnocení *Safety Peadiatric efficacy phaRmacokinetic with Kuvan*. Toto klinické hodnocení se provádí proto, aby se zjistilo, zda je možné zvýšit stravovací toleranci fenylalaninu (Phe) u pacientů, kteří jsou na kontrolované dietě a užívají přípravek Kuvan oproti pacientům, kteří jsou pouze na kontrolované dietě po dobu 6 měsíců. Vládík se stal na základě několikadenního testu ve FNKV vhodným kandidátem pro účast v klinickém hodnocení a byl zařazen do skupiny, které byla podávána dieta s vyloučením fenylalaninu bez užívání léku Kuvan. Ten začal užívat v průběhu prodlouženého klinického hodnocení. Jaké procedury

v sobě toto klinické hodnocení zahrnuje? Pravidelné odběry krve doma (prvních 6 měsíců 2× týdně, dále 1× za 3 měsíce), pravidelné návštěvy zdravotnického zařízení s odběry krve a moči včetně zhodnocení růstu, tělesného vyšetření (prvních 6 měsíců 1× měsíčně, dále 1× za 3 měsíce), pravidelná zhodnocení vývoje dítěte – psychologická vyšetření (1× za půl roku), pravidelné záznamy denního příjmu potravin a tekutin s přesným názvem a popisem (recept), s časovým záznamem ve 24hodinovém formátu a s gramáží (prvních 6 měsíců 1× za 14 dní a dále 1× za 3 měsíce vždy po 3 dny před kontrolou) a pravidelné záznamy nežádoucích příhod – nemocí, případných hospitalizací s názvy léčivého přípravku či postupu, dávce a způsobu podání s datem zahájení a ukončení po celou dobu studie. Od počátku byl také nutný každodenní záznam dávkování přípravku Kuvan s uvedeným datem, časem užití, s uvedenou celko-

vou dávkou v mg a s počtem rozpuštěných tablet, včetně poznámky v kolika ml vody byly tablety rozpuštěny a kolik z toho bylo podáno. Přípravek Kuvan je dodáván ve formě tablet, našim úkolem je rozpustit jej v příslušném množství vody, které dítě vypije. Hodnocení lék se podává 1× denně, pokud možno s ranním jídlem a musí se zkonsumovat do 20ti minut po namíchání. U Vládika se nevyskytly žádné nežádoucí účinky ani nepříjemné pocity související s účastí v tomto klinickém hodnocení.



Než Vládík začal brát Kuvan, měl s klasickou formou PKU toleranci cca 450 mg/den. Jeho jídelníček zahrnoval převážně nízkobílkovinnou stravu (dále jen NB). Bylo nutné zajišťovat každodenně dietní svačiny a obědy do MŠ a při jakékoliv cestě mimo domov. Náročná příprava speciální stravy a zajištění pravidelného přísunu aminokyselin byla často vyčerpávající.

Od doby, kdy Vládíkovi byla umožněna léčba Kuvanem, se nám doslova změnil život, nám všem, celé naší rodině. Do MŠ již nemusím vařit, Vládík obědvá spolu s dětmi. V omezeném množství může v podstatě vše: maso, mléčné výrobky, vejčička i luštěniny. Můžeme si zajít do restaurace a dát si společně oběd, či večeři, aniž bychom sebou nosili PKU stravu a dožadovali se ohřevu. Můžeme jezdit, pokud nám to samozřejmě finanční situace dovolí, na zahraniční dovolené, ani letecká přeprava pro nás nepředstavuje problém. Již dvakrát jsme byli na 6-ti týdenním léčebném pobytu ve Cvikově, který Vládík kvůli svému sekundárnímu onemocnění – středně těžké plicní obstrukci – potřebuje. Personál léčebny není v NB stravě zaškolen a pobyt nám byl umožněn jen díky Kuvanu, v opačném případě by nepřipadal v úvahu. Tolerance se Vládíkovi zvýšila více než dvakrát a úměrně k tomu zase naopak snížila konzumace aminokyselin. Největší radost Vládíkovi udělá, když si může

dát na svačinku normální rohlík s kiri sýrem nebo dokonce s plátkem šunky. To si povyskočí, zakřičí, „hurá“ a je nesmírně vděčný za to, co je pro ostatní zdravé děti prostě normální, nebo nad čím někteří často dokonce ohrnují nos. Ale není to jen o tom rohlíku, je to o kvalitě života, která se nám dostala právě díky Kuvanu. Přiznávám, že veškeré výše zmíněné procedury nejsou jednoduché a jsou náročné na čas. Ale postupem času jsme většinu z nich zautomatizovali a musím konstatovat, že to stálo za to. Informace získané v tomto hodnocení mohou také pomoci k lepší léčbě jiných pacientů s PKU.

Nesmírně si této možnosti všichni vážíme a jsme vděční především paní MUDr. Renatě Pazdírkové, která nás do studie zařadila a děkujeme jí za její úžasnou péči, vstřícnost a empatii, se kterou k nám, pacientům přistupuje. Poděkování také patří za nadstandardní péči nutriční terapeutce Janě Komárkové a sestřičce Hance Kothánkové. Čas se nám začíná tzv. krátit a do ukončení studie nám zbývá už jen pár měsíců. V užívání přípravku Kuvan i po ukončení klinického hodnocení může pokračovat pouze dítě, které se narodilo v zemi, pro jejíž trh byla schválena úhrada léku ze zdravotního pojištění, což se v naší republice ani po několika letech jednání se Státním ústavem pro kontrolu léčiv zatím nestalo.

Jak mám v budoucnu vysvětlit svému synovi, že včera ještě s dětmi obědvat mohl, ale dnes už nemůže? Jak to, že léčba alkoholiků, drogově závislých a dalších případů, kteří si svoje onemocnění způsobili sami, je z veřejného zdravotního pojištění stále hrazena a SÚKLEM bez výhrad podporována? Vládík se s PKU narodil, od té doby dodržuje léčebný režim a nese na svém onemocnění žádnou vinu. Neměla by být právě těmto pojištěncům zajištěna následná péče, důstojný a kvalitní život? Pevně věřím, a stále doufám, že ano, že se nějaké řešení najde.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.

Jak přistupujeme k dítěti s PKU v naší MŠ



Se souhlasem rodičů chlapce s PKU, kterého máme v naší MŠ, zde uvádím veškerá opatření, která naše MŠ musela přijmout, aby k nám mohl tento chlapec docházet.

Vždy v pátek předáme dotyčné mamince jídelníček, který je určen pro následující týden. Maminka si doma spočítá hodnotu PHE každého obědu. Podle toho připraví dopolední a odpolední svačinu a s nimi i dietní léčebné přípravky na každý den. To vše předá každý den třídní učitelce, která dohlédne na to, aby chlapec k svačinám dostal jen toto jídlo a léčebný přípravek a nic jiného. Zároveň s tím maminka denně předává informace o tom, co a jaké množství může chlapec dostat k obědu. V MŠ tedy pečlivě odvažujeme potraviny, které dostane dotyčný chlapec na svůj obědový talíř. Vše, co má chlapec připraveno a nesní to, musíme zabalit a předat zpět mamince. Ta to doma zváží a spočítá, co musí ještě chlapec dostat k večeři, aby byl jeho jídelníček dostatečně vyvážený.

Z nápojů a cukrovinek může chlapec v neomezeném množství čaj – slazený i neslazený, sirup, ovocné šťávy a své „speciální“ bonbóny. Vždy, když tedy děti odměňujeme malou sladkou odměnou, můžeme potěšit i chlapce a dopřát mu „jeho“ pamlsky.

Pokud by chlapec nějakým nedopatřením snědl i něco, co nesmí, nedostane žádný záchvat, ani neupadne do bezvědomí. Je však důležité sdělit mamince, co a kolik toho chlapec snědl, aby mu mohla následně upravit jídelníček.

A na závěr to nejdůležitější: není třeba se diety obávat!

„Je třeba nastavit fenylketonurii dítěte proti „normálnosti“ světa, ale ukázat dítěti, že fenylketonurie je „jeho“ látková výměna jako je „jeho“ barva očí nebo jméno. Patří k němu jako jakási osobní značka, s níž je spojený zajímavý způsob stravování“ (Komárková, Hejzmanová, 2004, s. 53).

„Pokud vezmete své dítě, tak říkající jako stravovací individualitu (po pravdě řečeno zase taková kuriozita to není,

co je třeba vegetariánů, alergiků, diabetiků atd.) a nic víc, pak se vyhnete extrémnímu upozorňování na dítě jako stravovacího chudáka, nebo stravovací primadonu. Chytřá výchova se vyznačuje menší nutností vysvětlovat. Vše, co potřebujeme a co předkládáme, se děje jako naprostá samozřejmost. Proto by dítě mělo žít mezi námi a s námi i ve stravování. Tak jako malé děti rozumných rodičů si při slavnosti nepřipijí alkoholem, ale limonádou, tak fenylketonurik jí své jídlo. Pozor přitom na slovíčko „jenom“. Připíjí-li si někdo limonádou, je to v pořádku, připíjí-li si „jenom“ limonádou, již to říká něco o našem postoji ne k té limonádě, ale k tomu dítěti“ (Komárková, Hejzmanová, 2004, s. 54).

Autorkou těchto slov je PhDr. Anna Pohlová, CSc. – klinická psychologka. Dle mého názoru dokonale shrnují, jak bychom měli k dětem s PKU přistupovat, a proto jsem je v mé práci uvedla doslovně.

Maminka chlapce, který navštěvuje naši MŠ, napsala článek do časopisu *Metabolik*, kde uvádí, že její chlapec bere od malička v potaz to, že on má svůj talířek a své jídlo a jeho dvojče – zdravá sestřička Anička a ostatní lidé zase jiné, neškemrá, ani se nedožaduje ničeho pro něj zakázaného. Navíc k tomu mu opravdu moc chutná a jí vše, co mu maminka připraví, takže v podstatě žádné nedojídání a propočítávání zbytků maminka nezná (Kuželková, 2010, s. 13). A tohle vše mohu dle své zkušenosti s chlapcem s radostí potvrdit.

Na úplném konci chci zde ještě poděkovat již zmiňované mamince za její nesmírnou ochotu při konzultaci této práce, za spoustu důležitých informací, které mi poskytla a také za veškerou literaturu a internetové odkazy, které mi dodala. Není jich totiž u nás mnoho a dostat se k některým z nich není snadné.

Mgr. Zuzana Gissiová, učitelka MŠ Chlumec

Per aspera ad astra (Přes obtíže ke hvězdám)

Přestože náš příběh o PKU bude velmi podobný všem ostatním, ráda bych vás – snad i pro povzbuzení čerstvých rodičů dalších malých pacientů – seznámila s tím našim. Na dceru Marušku jsme čekali dlouhé dva roky, těhotenství proběhlo snad až podezřele v pořádku, jen posledních pár dní jsem byla hospitalizovaná kvůli vysokému tlaku. Porod jsme až na nekonečnou délku (22 h.) zvládli 23. ledna všichni tři skvěle a Maruška nám dělala radost od prvního dne. Pamatuji si chvíli, kdy se mě sestra ptala na telefonní číslo kvůli screeningu, prolétlo mi hlavou „To se nás snad týkat nebude“ a poslušně jej nadiktovala.

Třetí den po propuštění z porodnice jsme se s Maruškou chystali na kontrolu na kardiologii, protože celé těhotenství měla na srdíčku cosi, co chtěl vidět pan doktor i po porodu. Nejednalo se však o nic vážného... Když jsme dávali Máru do autosedačky, zazvonil mi telefon. Nejprve se mi ani nechtělo jej zvedat, měli jsme nakvap a nechtělo se mi s nikým vybavovat. Nakonec jsem jej zvedla a jak tu uvádí většina z vás, nikdy na něj nezapomenu. Naštěstí je paní doktorka Pazdírková velmi milá, takže nám empaticky vysvětlila vážnost situace a my místo na kardiologii jeli ihned na Vinohrady. Dnes se divím, jak jsem přes ty slzy zvládla zabalit sobě i Mařce oblečení a ostatní věci „přibližně na týden“. Stejně jsem už tehdy obdivovala manžela, že zvládl do Prahy vůbec dojet (já bych toho schopná nebyla). Po cestě jsem nevydržela a načetla si na internetu nějaké články o PKU. Jediné, co jsem si z toho samozřejmě vzala, byla možná retardace, minimální IQ, nejpřísnější dieta. Slzy tekly už proudem.

V Praze jsme pobyt zvládli, paní doktorka Pazdírková a nutriční terapeutka paní Komárková nám byly velkou oporou. V brožuře, kterou jsme dostali, mne vyděsila další věc – zřejmě se budu muset vzdát svého milovaného učitelského povolání, abych péči i dítě s PKU zvládla.

Po návratu domů jsem každé kojení/krmení z lahvičky sice oplakala s myšlenkami „Proč zrovna ona...“, velká rána to byla hlavně pro naše rodiče. Nebudu říkat, že je dnes po 5 měsících vše ideální, ale když vidím Mařenku, jak je krásná a šikovná, jsem mnohem klidnější. Hodnoty Phe se nám daří hezky držet v požadovaném rozmezí a já už se těším, až začnu vyvářet. Jediné, co nás velmi mrzí, je přístup státu a zdravotních pojišťoven. Nulový příspěvek na dietní potraviny + nulový příspěvek na péči o dítě netřeba dále komentovat (ale nehodláme se s tím smířit a budeme také bojovat).

Mnohokrát bych ještě chtěla poděkovat rodině Kuželkových, v našem městečku s necelými 5 000 obyvateli jsme se sešli dvě rodiny s PKU. Když jsem viděla jejich malého Vládíka, který půjde letos do první třídy, jak bravurně hraje na klavír a jak je neuvěřitelně šikovný a chytrý (stejně jako jeho dvojče bez PKU, Anička), byl to pro mne balzám na duši. Stejně tak je mým velkým vzorem i jeho maminka Jana, která se nejen nevzdala své práce, ale dokonce dokončila doktorát. Vše se zvládnout dá, hlavně musí být člověk v klidu, zbytečně se nehroutit a mít oporu ve svých nejbližších. Já těm svým mnohokrát děkuji :)

Mgr. Anna Markalousová



Benefiční koncert I

Dne 17. prosince 2013 se v chrámu Apoštola Pavla v Ústí nad Labem uskutečnil vánoční koncert pěveckých sborů katedry hudební výchovy Pedagogické fakulty Univerzity J. E. Purkyně a jejich hosta dětského pěveckého sboru *Písnička* ze ZŠ a ZUŠ Krásné Březno. Na koncertě vystoupily tyto sbory s převážně vánočním repertoárem: *Dívčí komorní sbor* pod vedením Vladimíra Kuželky, *DPS Písnička* pod vedením Jany Kuželkové a Heleny Synkové, *Komorní sbor Žentet* pod vedením Petry Kaucové, *Směšený sbor POHŽ* pod vedením Jiřího Slovíka a Jiřího Grünera, *Směšený sbor katedry HV* pod vedením Kristýny Přívarové a *Směšený sbor NONA* pod vedením Luboše Hány. Velkého aplausu se dostalo Vládíkovi Kuželkovi (5 let, klasická PKU), který byl nejmladším účinkujícím. Jako zástupce fenylketonuriků odvážně zazpíval sólo *Alleluja* za doprovodu *Dívčího komorního sboru*. Koncertu se

zúčastnilo cca 150 účinkujících a cca 150 návštěvníků. Výtěžek koncertu 5 500 Kč byl věnován dětem s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami. Tento projekt podpořila finančně KHV spolu s PF UJEP a Magistrát města Ústí nad Labem. Z těchto zdrojů byla zaplácena propagace, technické zajištění a pronájem kostela. Bez jejich finančního přispění by nemohl být celý výtěžek koncertu věnován NS PKU a jiných DMP. Částkou 500 Kč přispěla také paní Boženka Telecká z Brna. Všem sponzorům tímto mocrát děkujeme za jejich přízeň a podporu.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.
Doc. PaedDr. Vladimír Kuželka



Vládík Kuželka zpívá Alleluja

Benefiční koncert II

Ve čtvrtek 20. března 2014 se v dopoledních hodinách v kině Chlumecko uskutečnil benefiční koncert pro děti s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami (PKU a jiné DMP). Fenylketonurie je velmi závažné a celoživotní onemocnění s nutností dodržovat přísnou tzv. nízkobílkovinnou dietu. Vzhledem k tomu, že v Chlumci se toto vzácné onemocnění vyskytuje, rozhodly se Mateřské školy Pohádka a Pod Horkou spolu s maminkou zdravotně handicapovaného dítěte uspořádat dobročinnou akci ve prospěch Národního sdružení PKU a jiných DMP. Na koncertě vystoupili žáci Základní školy a Základní umělecké školy Husova z Ústí nad Labem s výchovně-vzdělávacím programem. Děti z mateřských škol se seznámily s různými hudebními nástroji, lidovými, umělými písněmi i současnými přednesovými skladbami. Ze ZUŠ se představili tito žáci: Anna a Vladimír Kuželkovi, Klaudie Dudová, Jakub Juřík,

Marek Lebeda, Tereza Kunertová, Adéla Múčková a Petra Vaizová. V druhé části programu vystoupil Dětský pěvecký sbor Písnička, který působí více než 20 let při výše jmenované ZŠ. Jeho členy jsou žáci 6. – 9. ročníků, kteří navštěvují rozšířenou výuku hudební výchovy. Sbormistryní je Helena Synková a Jana Kuželková, která dopoledním programem zúčastněné provázela. Na benefičním koncertě, kterého se účastnilo více než 100 dětí, se vybralo cca 5 500 Kč. Poděkování patří paní ředitelce MŠ Pohádka Evě Klausové za organizaci, všem rodičům dětí z mateřských škol Pohádka a Pod Horkou a jejich zaměstnancům za finanční podporu, městu Chlumecko za bezplatné poskytnutí prostor chlumeckého kina, účinkujícím za procítěnou interpretaci a publiku za soustředěný poslech.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.



Benefiční koncert II

Ve čtvrtek 29. května 2014 se v dopoledních hodinách v Mateřské školce U PLAVECKÉ HALY v Ústí nad Labem uskutečnil benefiční koncert pro děti s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami (PKU a jiné DMP). Na koncertě vystoupili žáci Základní školy a Základní umělecké školy Husova z Ústí nad Labem s výchovně-vzdělávacím programem. Děti z mateřských škol měly možnost poznat různé hudební nástroje, lidové, umělé písně i současné přednesové skladby. Ze ZUŠ se představili tito žáci: Anna a Vladimír Kuželkovi, Markéta Vandrovcová, Jakub Juřík, Marek Lebeda, Tereza Kunertová, Adéla Múčková, Klaudie Dudová a Nicola Prosová. V druhé části programu vystoupil pozounista Petr Synek a seznámil děti se svým nástrojem. Největší úspěch měla u dětí skladbička s názvem Žabák, která imitovala zvuky žaby.

Na závěr vystoupil Dětský pěvecký sbor Písnička pod vedením Jany Kuželkové a Heleny Synkové. Na dobročinné akci ve prospěch Národního sdružení PKU a jiných DMP, které se účastnilo okolo 100 dětí, se vybralo 2 220 Kč. Všichni účinkující obdrželi také od vedení mateřské školy drobné dárky, ze kterých měli všichni velkou radost. Děkujeme tímto paní ředitelce Mgr. Ivaně Španielové a pedagogickému sboru za organizaci, všem dětem z jednotlivých tříd Kotátek, Berušek, Sluníček a Soviček za finanční podporu a všem účinkujícím za úspěšné koncertní provedení vybraných skladbiček.

Mgr. Jana Kuželková, Ph.D.



Poděkování za podporu NS PKU

Národní sdružení PKU a jiných DMP děkuje všem svým partnerům, podporovatelům a dárcům, kteří svým přispěním podporují naši činnost.

Děkujeme Vládnímu výboru pro zdravotně postižené občany za poskytnuté dotace na podporu naší činnosti a aktivit.

Děkujeme firmě Nutricia, a.s., za dlouholetou a významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě Nestlé Česko, s.r.o., za významnou finanční i potravinovou podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme firmě Bezgluten za vydatný potravinový sponzoring námi organizovaných akcí, které tímto byly značně obohaceny.

Děkujeme firmě Wanzl, s.r.o., za dlouholetou finanční podporu našemu sdružení a za příslib této spolupráce a podpory pro budoucí období.

Děkujeme také firmám CBRE Global Investors Central Europe, s.r.o., Unimex Group, a.s., Park Lane International School, a.s., p. Miroslavovi Slabému a našim členům Jiřímu Lhotákoví a Janu Koupilovi a dalším ostatním výše nejmenovaným dárcům, kteří si přáli zůstat v anonymitě a kteří v rámci svých možností přispěli v roce 2013 dary na činnost našeho sdružení

Děkujeme Nadaci BEL Foundation Paris za poskytnutý grant na realizaci projektu „Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel“.

V průběhu celého roku 2013 probíhala na stránkách <http://indigo2012.alisen.cz> internetová aukce fotoobrazů, kterou pořádá ve prospěch našeho sdružení naše mediální partnerka paní Andrea Kerestešová, jejíž finanční výtěžek byl předán v roce 2014 našemu sdružení.

Dne 24. 12. 2013 proběhla v klubu Favál – Music circus v Brně „Benefiční tekno besídka – VOSA sound a hosté“, jejíž výtěžek ze vstupného se rozhodl její organizátor pan Ing. Jaroslav Buchta na podnět naší členky paní Světlany Bavorové věnovat na podporu aktivit NS PKU a jiných DMP. Besídka se i v tomto štědrovečerním termínu zúčastnilo cca 170 návštěvníků a její výtěžek bude předán našemu sdružení v roce 2014.

Z řad našich členů bychom velice rádi poděkovali Mgr. Janě Kuželkové, která nyní zajišťuje tvorbu a kompletaci článků pro časopis Metabolik a kromě toho ve spolupráci se svým manželem zajišťuje i benefiční koncerty sborového zpěvu, na kterých zviditelňuje problematiku fenylketonurie i naše sdružení, přičemž výtěžky z těchto koncertů nezištně věnuje našemu sdružení.

Dále bychom velice rádi poděkovali paní Šárce Štěrbové za její pomoc a podporu při prosazování našich zájmů před státními orgány i za to, že ve spolupráci se svým manželem zajišťuje organizaci a bezplatné poskytnutí prostor pro Mikulášské setkání v Praze.

A v neposlední řadě bychom chtěli poděkovat i panu Vlastislavu Brychtovi za jeho dlouhodobé udržování stránek s nízkobílkovinnými recepty <http://recepty.pclekar.cz>. a za jeho pomoc při tvorbě a kompletaci Sborníku vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel.

Moc Vám všem, kteří svou charitativní činností podporujete naši činnost a aktivitu a kteří nám držíte palce, děkujeme.

Díky Vám pomáháme všem, kteří naši pomoc potřebují.

Výbor NS PKU

Tabulka poskytnutých dotací a grantů NS PKU a jiných DMP pro rok 2014

Název projektu	Celkový rozpočet	Požadovaná dotace	Přiznaná dotace
Členství v ES PKU	10 000 Kč	7 000 Kč	7 000 Kč
Aktivity NS PKU a jiných DMP v rámci ES PKU	38 000 Kč	26 500 Kč	20 000 Kč
Zajištění provozu internetových stránek NS PKU a jiných DMP	14 000 Kč	9 800 Kč	9 800 Kč
Informačně-edukační činnost NS PKU a jiných DMP	62 000 Kč	43 000 Kč	35 000 Kč
Organizačně-administrativní servis NS PKU a jiných DMP	100 000 Kč	70 000 Kč	30 000 Kč
Sborník vyzkoušených receptů nízkobílkovinných jídel	5 600 EUR	5 000 EUR	5 000 EUR

Problematika úpravy a specifik školního vzdělávání u dětí s PKU nebo jinou DMP

Problematika úpravy a specifik školního vzdělávání u dětí s PKU nebo jinou DMP je komplexně řešena v knihách „Metodika práce učitele se žákem se vzácným onemocněním“, „Rodič a dítě se zdravotním postižením na základní škole“ a „Metodický průvodce rodiče dítěte (nejen) na základní škole“, které v rámci projektu ESF „Speciální vzdělávací potřeby (SVP) dětí a žáků se vzácnými onemocněními“ v roce 2013 zpracoval doc. PaedDr. Mgr. Jan Michalík, Ph.D. a které je možno s dalšími publikacemi na toto téma nalézt v datové podobě na adrese <http://svp-vzacnaonemocneni.cz/portal/?p=480>

V těchto publikacích jsou velice přehledně zpracovány obecné podmínky vzdělávání dětí se vzácným onemocněním (mezi které PKU a jiné DMP patří) a následně je podle

jednotlivých onemocnění blíže specifikována práce pedagoga a školy se žákem s jednotlivými vzácnými onemocněními (u nás PKU a jiné DMP) spolu s příklady dobré a špatné praxe a kazuistikami.

Návazně na výše uvedenou literaturu plánujeme vydání krátké brožurky nebo informačního letáku pro pedagogy, ve kterém by jim byla vysvětlena specifika práce s dětmi s PKU a jinými DMP v rámci jejich pedagogické práce v běžné základní škole a mateřské školce.

Ing. Radek Puda

Nové knihy a informační materiály k PKU a jiným DMP

Brožura „Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii?“

V roce 2013 byla vydána brožura doc. MUDr. Dagmar Procházkové „Proč potřebuji dietu aneb jak zvládnout fenylketonurii? (III. aktualizované vydání)“, ve které je podrobně popsána problematika fenylketonurie a života s ní a která byla po souhlasu autorky zveřejněna na internetové stránce našeho sdružení, kde ji naleznete na <http://www.nspku.cz/ke-stazeni/dokumenty/proc-potrebuji-dietu-iii.pdf>

Kniha „Dědičné metabolické poruchy v dětském věku“

V roce 2013 byla v rámci projektu „Prohlubování a zvyšování úrovně odborných znalostí lékařů, zubních lékařů a farmaceutů se zaměřením na profesní medicínské vzdělávání a vzdělávání v manažerských dovednostech“, reg. číslo projektu: CZ.1.04/1.1.00/46.00002 vydána kniha doc. MUDr. Tomáš Honzík a prof. MUDr. Jiří Zemana „Dědičné metabolické poruchy v dětském věku“, která je dostupná i na <http://www.vzdelavani-zdravotniku.cz/lekarsti-zdravotnictvi-pracovnici/odborne-vyukove-texty> a ve které jsou uvedeny aktuální poznatky o diagnostice, léčbě a počtech pacientů s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami.

Kniha „Vzácná onemocnění v kostce“

V letošním roce vyšla kniha Kateřina Kubáčková a kol., „Vzácná onemocnění v kostce“, což je první přehledová publikace v češtině věnovaná vzácným onemocněním, mezi které patří i fenylketonurie. Tuto knihu připravil kolektiv autorů napříč specializacemi pod vedením MUDr. Kateřiny Kubáčkové z FN v Motole, přičemž část knihy věnovanou dědičným metabolickým poruchám sepsali prof. MUDr. Jiří Zeman, prof. MUDr. Viktor Kožich a doc. MUDr. Tomáš Honzík. Kniha se zabývá jednotlivými diagnostickými skupinami a vybranými vzácnými onemocněními se zaměřením na jejich diagnostiku, příznaky a možnosti léčby. Je to velmi komplexní a cenný materiál s mnohostranným využitím, kde se mj. Dočtete o počtech pacientů s PKU a jinými DMP a o ekonomických nákladech na jejich léčbu.

Pořad o fenylketonurii a jiných DMP na ČT 2

Dne 14. 5. 2014 odvysílala ČT 2 v rámci cyklu Klíč díl věnovaný fenylketonurii a jiným DMP a problémům života s nimi, který byl natáčen ve spolupráci s naším sdružením.

Tento pořad je k dispozici v televizním archivu na <http://www.ceskatelevize.cz/ivysilani/1096060107-klic/> a odkaz na něj je i na našich webových stránkách www.nspku.cz

Recepty na občerstvení z Mikulášských setkání 2013

PKU dort patrový

1 dávka je na formu o průměru 25cm,
na formu o průměru 17 cm je půl dávky.

KORPUS

Složení:

170 g mléka Pro Zero
2 lžíce vaječné náhražky + 80ml vody
120 g cukru krystal
200 g mouky PKU
½ prášku do pečiva

Příprava: Rozšleháme vaječnou náhražku s vodou, přidáme cukr krystal a dále šleháme. Přidáme mléko a PKU mouku smíchanou s práškem do pečiva a opět dále šleháme, přičemž podle potřeby můžeme přidat vodu, protože těsto má být mírně tekoucí. Dortovou formu postříkáme olejem ve spreji a potom těsto trochu rozetřeme po celé formě. Pečeme v horkovzdušné troubě na 175 °C asi 20 min.

KRÉM

Složení:

500 g jahod nebo malin
1 vanilkový pudink
4 lžíce moučkového cukru
1,5 másla

Příprava: Jahody nebo maliny rozmixujeme a uvaříme s pudinkem. Do vychladlé kaše zamícháme cukr a máslo a vyšleháme dohladka.

(k dispozici na: www.dortomanie.cz)

Šárka Štěřbová



Propočet hodnot dle autorky:

13 lžic vaj. náhražky	123,5 mg PHE
2x puding vanilka	11,9 mg PHE
1 kg jahod	250 mg PHE
Pro Zero	0
Cukr	0
Med	0
PKU mouka Damin (1 300 g)	117 mg PHE
12 g prášek do pečiva	78 mg PHE
3 másla	270 mg PHE
Hmota white icing	0

CELKEM: 850mg PHE, z toho cca 50 ks => 1 ks obsahuje cca 17mg PHE

Máslové tyčinky PKU

Složení:

340 g NB mouky DAMIN 280 g másla
100 g mletého cukru
NB čokoláda dle potřeby

Příprava:

Z výše uvedených surovin vypracujeme hladké těsto, které uložíme do mrazničky na cca 1–2 hodiny, aby ztuhlo. Potom uděláme pomocí strojku asi 6cm tyčinky, které kládeme na plech vyložený pečícím papírem a upečeme ve středně vyhřáté troubě. Upečené a vychladlé tyčinky namažeme marmeládou a slepíme vzájemně k sobě a konce namočíme v rozehráté NB čokoládě.

Bohumila Pudová

Trojúhelníčky z listového těsta s povidly

Složení:

1 balení NB listového těsta
švestková povidla
50 g másla

Příprava:

Listové těsto rozválíme a rozkrájíme na čtverce cca 8x8cm. Do každého čtverce dáme povidla, přehneme z rohu do rohu a vytvoříme trojúhelník. Konce přitlačíme a vidličkou umáčkneme, aby nám povidla nevytekla. Hotové trojúhelníky dáme na plech s pečícím papírem a potřeme rozpuštěným máslem. Pečeme ve středně vyhřáté troubě dozlatova.

Bohumila Pudová

Metabolik – Zpravodaj NS PKU a jiných DMP, ročník 14, rok 2014, číslo 1
Toto číslo vyšlo v červenci 2014. Náklad: 300 výtisků. Vydává Národní sdružení PKU a jiných DMP.
Vedoucí redaktor: Ing. Radek Puda, e-mail: radek.puda@seznam.cz.
Příspěvky zasílejte, prosím, Mgr. Janě Kuželkové, PhD., na mail jana.kuzelkova@centrum.cz.
Časopis je registrován Ministerstvem kultury pod č. E 13356, ISSN:1214-3057.
Projekt vydávání časopisu byl realizován za finanční podpory Úřadu vlády České republiky
a Vládního výboru pro zdravotně postižené občany.

