

Dítě s fenylketonurií v mateřské škole: **Výzva, kterou zvládnete**

Nesmí sníst nic, co si nepřinese z domova v krabičkách, ani ochutnat maličký kousíček sušenky od kamaráda. Cokoli ze svých zásob nedojí, musíte vrátit rodičům. Setkali jste se už ve své mateřské škole s takovým dítětem?

PHDR. EVA BLÁHOVÁ

Tento přísný jídelní režim mají fenylketonurici, děti a dospělí trpící vzácným dědičným onemocněním metabolismu. Navzdory přísnosti diety ale z pohledu mateřské školy není důvod k obavám. V čem onemocnění fenylketonurie (zkráceně PKU) spočívá? Pacientům nefunguje enzym, který u zdravých lidí

jen asi jedno z 9000 dětí. Právě proto se označuje jako tzv. vzácné metabolické onemocnění. V současnosti žije v Česku kolem 800 těchto pacientů.

Je třeba zdůraznit, že pokud se fenylketonurie zachytí včas, je vývoj dítěte normální a nijak se neodlišuje od jeho vrstevníků. Omezuje nicméně běžný způsob života, osobní aktivity a **může**

” Fenylketonurie se vyskytuje u jednoho z 9000 dětí.

odbourává část bílkovin – aminokyselinu fenylalanin. Bez léčby se fenylalanin hromadí v těle a **nevratně poškozuje mozek**. Pokud by se fenylketonurie včas nediagnostikovala, došlo by k těžké mentální retardaci.

Fenylketonurie proto pacientům nedovoluje jíst normálně, kdykoliv a v jakémkoliv množství. Rodí se s ní

ohrozit i kvalitu a kvantitu sociálních kontaktů. V tomto ohledu hraje právě mateřská škola velmi důležitou roli.

Dieta na celý život

Fenylketonurii nelze vyléčit. Jedinou možnou léčbou je striktní celoživotní



nízkobílkovinná dieta, v níž převažují **speciální potraviny a náhražky**, doplněná o aminokyselinové přípravky „očistěné“ o fenylalanin.

Děti ani dospělí s fenylketonurií nesmějí většinu běžných potravin, například pečivo, mouku, mléko, maso, sýry, těstoviny, vejce, luštěniny, a to málo, co z běžných potravin smějí (v podstatě jen některé druhy ovoce a zeleniny), se musí **na gram přesně zvážít** a započítat do stanoveného denního příjmu bílkovin. Pro představu: denní příjem bílkovin z „normálního“ jídla u tříletého



dítěte s fenylketonurií se může pohybovat zhruba kolem pěti gramů, byť je toto číslo individuální a podmiňuje ho řada faktorů.

Doslova každé sousto v rámci dne musí být tedy naplánováno, aby součet přijatých bílkovin za den odpovídal stanovenému množství. Nesmí být vyšší, ale ani nižší. Jen těžko si rodič či pedagog „normálního“ dítěte dokáže představit, co tato dieta – mimochodem jedna z nejstříktnějších na světě vůbec – znamená pro každodenní život. Počítat, vážit, kontinuálně

revidovat jídelníček, podávat (a často nutit) dítěti aminokyselinové přípravky v pravidelných intervalech, mít přehled i o kalorickém příjmu, samozřejmě hlídat, že někde něco tajně neují, odebírat z prstu krev na analýzu, jestli je hladina fenylalaninu v pořádku, jezdit do metabolického centra na kontroly... Navíc tělo není stroj, takže i při dodržení všech pravidel se může stát, že se hladina fenylalaninu zvýší – a stane se to i při jakékoli nemoci či nachlazení.

Každé porušení diety je nevratné – jedno kousnutí do šunky nelze jednoduše „vynulovat“ dalším týdnem bez bílkovin. Jakékoli **uklouznutí je nebezpečné**, protože hladina fenylalaninu vyletí mimo stanovené hranice a ohrozí mozek a zdravý vývoj dítěte.

Pro zajímavost, také u dospělých při nedodržování diety nastupují vážné potíže jako deprese, výpadky paměti, epileptické záchvaty, úzkosti a další.

Konkrétní dopady do praxe mateřské školy

Dobrou zprávou je, že děti s fenylketonurií jsou zpravidla už od nejútlejšího věku rodiči a lékaři trénované v tom, že smějí pouze **vlastní předem připravené jídlo**. Podrobná informovanost samotného dítěte odpovídající jeho mentální úrovni je nezbytná, aby pochopilo, proč jsou jeho omezení životně důležitá, ačkoli se mu může zdát, že mu přece nic není. Můžete si být proto jisti, že vám rodina dítěte s fenylketonurií poskytne maximální součinnost, aby jeho dieta byla i v mateřské škole pod kontrolou.

Konkrétní důsledky pro školu, ať už mateřskou či posléze základní, spočívají v první řadě v tom, že musí **vytvořit podmínky pro vlastní stravování dítěte**. Rodiče dítěte s fenylketonurií informují zástupce mateřské školy již před jeho nástupem o dietě a speciálních požadavcích. Ideální je,

Fenylketonurii odhalí novorozenecký screening, vyhledávající závažné choroby v časném stadiu, aby se diagnostikovaly a léčily dříve, než způsobí nevratné poškození zdraví. Hned v porodnici se z patičky odebírá tzv. suchá kapka, která se následně analyzuje v laboratoři.



když spolu mohou podrobně probrat všechny aspekty stravovacího režimu, aby následně nedocházelo k nejistotám či pochybením.

Každodenní praxe

Jak potom vypadá stravování v průběhu dne v mateřské škole? Dítě přichází do mateřské školy **vybavené jídlem na celý den**. Mělo by mít proto k dispozici lednici pro uložení jídla a ideálně mikrovlnnou troubu pro ohřátí oběda. Zde se rodiče v praxi často setkávají s argumentem ze strany školy (a někdy i zřizovatele), že by tento požadavek ráda splnila, ale že jeho realizaci brání hygienické normy a předpisy.

Toto tvrzení není ovšem legislativně podloženo. Vyhláška o školním stravování ani hygienické předpisy tuto situaci nijak neřeší a ani neupravují, naopak existuje stanovisko hlavního hygienika, které konstatuje, že **žádná hygienická omezení v této oblasti neexistují**.

Jednotlivé porce rodič čitelně označí, aby pedagogové/vychovatelé věděli, které jídlo kdy dítěti podat. Dítě by mělo jídlo vždy dostat tak, **aby jedlo společně s ostatními** – ať už jde o oběd či svačiny. Jíst může dítě buď z vlastního nádobí, anebo z erárního – zde nejsou žádná omezení. Je důležité, aby učitelé pohlídali, že dítě jídlo někam neschová nebo nedá kousnout kamarádovi.

Zcela zásadní je v průběhu celého pobytu dítěte s fenylketonurií

” Každé porušení diety je nevratné a ohrožuje mozek a zdravý vývoj dítěte.

v mateřské škole hlídat, aby neochutnalo byť jediným soustem jakékoli jídlo kromě toho svého. A když se to stane? Klíčové je rodičům tuto **skutečnost otevřeně sdělit**, aby mohli informovat lékaře-specialistu a vhodně zvolit další postup. Pokud jsou totiž porušení opakovaná, dochází ke vzniku komplika-

cí – velice často z oblasti psychologicko-psychiatrické, což u dítěte vede ke vzniku pocitu méněcennosti, izolace, frustrace, a k těmto problémům se může přidružit i psychická labilita. Následně může dojít k poruchám pozornosti či ADHD, v těžších případech pak k depresím, obsedantně kompulzivní poruše a výjimečně i sebevražedným sklonům. Případná porušení diety tak ve finále ovlivňují i samotného pedagoga.

Určitě se stane, že dítě některou porci nedojí. Všechny **zbytky je potřeba zachovat**, nic nezhazovat, ale vrátit do krabiček a odevzdat při odchodu rodiči k převážení a započítání.

Samostatnou kapitolou je podávání speciálních aminokyselinových přípravků. Zatímco dříve je pedagogové často museli přímo v mateřské škole připravovat z prášku, dnes se většinou setkají spíše s **hotovými „pitíčky“**, která dítě musí vypít po jídle – pouze mu přípravek podle instrukcí rodičů podají a zkontrolují, že jej opravdu celý vypilo. Aminokyselinové přípravky nejsou jen nějakým doplňkem, ale nezbytnou součástí diety zajišťující zdravý vývoj dítěte!

Nároky na inkluzi

Na cestě k plnohodnotnému zapojení dítěte s fenylketonurií do běhu mateřské školy mohou nastat některé překážky, které však lze poměrně snadno překonat.

Problém může nastat především v rámci začleňování do kolektivu, kdy se dítě může stát terčem posměchu a šikany kvůli odlišné stravě nebo kvůli svým aminokyselinovým přípravkům nevalné vůně i chuti. Zde je namísto **osvěta celého kolektivu** s vysvětlením, proč má dítě odlišné jídlo a jak

by mu mohlo ublížit, pokud by snědlo něco jiného. V dnešní době se u dětí setkáváme s více různými alergiemi, dietami a způsoby stravování než dříve, což situaci fenylketonuriků mírně usnadňuje.

Důležité také je, aby pedagog v žádném případě nízkobílkovinnou dietu dítěte s fenylketonurií nebagatelizoval, nebo dokonce **nevybízel dítě k nedodržování diety** větami typu „Jen si vezmi, pro jednou se nic nestane“, nebo „Ochutnej, přece jsi chlap, který to zvládne“.

Pro dítě s fenylketonurií představuje problém jakákoliv mimoškolní akce. Nemůže jet bez omezení na školní výlet či školku v přírodě, kde není přítomen jeho rodič, který by zajistil přípravu velmi náročných stravy. To samozřejmě

korun, litr PKU mléka vyjde na 125 korun... Pro většinu rodin je velkou výzvou výživu fenylketonurika čítající mnoho tisíc korun měsíčně utáhnout. To může ovlivnit i finanční možnosti rodiny, pokud jde o nečekané či nástavbové náklady spojené s aktivitami mateřské školy.

Opět proto doporučujeme jakékoli požadavky na vyšší výdaje **včas konzultovat s rodiči** a případně vymyslet schůdné individuální řešení.

” Věřte, že rodiče fenylketonuriků vám vždy poskytnou maximální součinnost.

zatěžuje psychiku dítěte a rodičů.

V úzké spolupráci s mateřskou školou, jejím vedením a pedagogy ale mohou vše naplánovat a vymyslet tak, aby se navzdory onemocnění dítěte akcí zúčastnit mohlo.

Léčba a finance

Pro doplnění celého kontextu je třeba uvést, že léčba fenylketonurie je pro rodinu dítěte **extrémně finančně náročná**. Zdravotní pojišťovny totiž hradí jen polovinu léčby, aminokyselinové přípravky. Druhou polovinu léčby, nízkobílkovinnou dietu, až na zanedbatelné příspěvky z fondů prevence nehradí, tu musí rodiče dětí platit z vlastních prostředků.

V zahraničí je přitom běžné, že základní nízkobílkovinné potraviny jsou hrazeny z veřejného zdravotního pojištění.

Pro představu: kilo nízkobílkovinné mouky stojí kolem 220 korun, půl kila nízkobílkovinné rýže kolem 190

Pacienty s fenylketonurií a jinými dědičnými metabolickými poruchami v Česku sdružuje Národní sdružení PKU a jiných DMP (www.nspku.cz).

Kromě toho, že sdružení hájí zájmy a práva pacientů, jim pomáhá žít co nej kvalitnější život. Například zajišťuje nákladné analýzy fenylalaninu v potravinách, podporuje pacienty a jejich rodiny ve všech ohledech, organizuje pravidelná setkání, vzdělávací akce a kurzy vaření.

tím, že se zaměří na aktivity vedoucí ke **zvyšování sebevědomí dítěte**, tj. zaměří se na oblasti, v nichž je dítě úspěšné.

Úzká otevřená spolupráce školy a rodičů, vzájemná informovanost a důvěra, zájem pedagogů a školy o zdravotní stav dítěte, maximální snaha o vytvoření pocitu sounáležitosti s kolektivem a **vstřícnost v oblasti přípravy a podávání nízkobílkovinné stravy** by měly být základy, na nichž bude malý pacient s fenylketonurií stavět svůj pozitivní přístup k náročné léčbě, která ho bude provázet celým životem. ■

Autorka je členkou výboru Národního sdružení PKU a jiných dědičných metabolických poruch, z. s.

Závěrem

Je skvělé, že díky celoživotní dietě mohou lidé s fenylketonurií vést relativně plnohodnotný život. Neznamena to však, že je jejich každodenní režim snadný. Jako ve většině věcí jsou omezení plynoucí z tohoto onemocnění hůře snášená dětmi. Mateřská škola je jedním z prvních míst, kde si uvědomí svou odlišnost, to, že je něco jinak. Pedagogové mohou dítěti pomoci mimo jiné

TIP

Informujte rodiče s dostatečným předstihem, pokud plánujete v mateřské škole jakékoli aktivity spojené s jídlem, ať už třeba společné vaření, nebo dětskou oslavu. Ačkoli je to náročné, vždy se najde způsob, jak dítěti s fenylketonurií připravit podobné jídlo, jako mají ostatní, splňující jeho limity. Rodiče fenylketonuriků dokážou být velmi kreativní, co se přípravy jídla ze speciálních nízkobílkovinných surovin týče. Společný cíl mateřské školy a rodiny je jasný – šťastné dítě, které se kvůli svému onemocnění necítí odstrčené, diskriminované a osamělé.