

# Jak pracovat se žákem s fenylketonurií ▼

PhDr. Eva Bláhová

Dědičná metabolická onemocnění představují skupinu asi 900 diagnóz, při nichž v organismu nefunguje správně látková výměna. Nejčastějším z těchto vzácných onemocnění je fenylketonurie (PKU). Dítě s touto diagnózou nesmí jíst běžné jídlo. Má přesně stanovené množství a složení své speciální stravy. Na co se připravit a jak postupovat, pokud přijmete žáka s PKU do školy?



Přestože onemocnění omezuje dítě v jídle a v jeho osobních aktivitách, v rámci školy se nijak neodlišuje od svých vrstevníků.

## Co je fenylketonurie?

Pacientům s fenylketonurií nefunguje enzym, který u zdravých lidí odbourává část bílkovin – aminokyselinu fenylalanin. Ten se hromadí v těle a nevratně poškozuje mozek. Pokud by se fenylketonurie včas nediagnostikovala, došlo by k **těžké mentální retardaci**. Nemoc odhalí novorozenecký screening (odběr kapky krve z patičky). Rodí se s ní jen asi 1 z 9 000 dětí, cca 10 ročně. V současnosti žije v Česku zhruba 800 pacientů s PKU. Jejich zdravotní omezení, tedy striktní a velmi nákladná dieta a suplementace bílkovin, jsou celoživotní. Léčba neexistuje.

Protože děti (a dospělí) s fenylketonurií nesmějí téměř žádné bílkoviny ani většinu běžných potravin, například pečivo, mléčné výrobky, maso, těstoviny, vejce, luštěniny,

a to málo, co smějí – v podstatě jen některé druhy ovoce a zeleniny –, se musí **na gram přesně** zvážit a započítat do přesně stanoveného denního příjmu bílkovin. Dietu doplňují speciální potraviny a náhražky, a hlavně aminokyselinové přípravky „očištěné“ o fenylalanin.

## Na cestě k inkluzi

Překážky bránící plnohodnotnému zapojení dítěte s fenylketonurií do běhu mateřské, základní či střední školy lze při **intenzivní a vstřícné spolupráci** rodiny a školy poměrně snadno překonat.

Jak mohou ředitel a učitelé pomoci úspěšnému zapojení dítěte?

- Srozumitelně vysvětlí celému kolektivu, proč má dítě odlišné jídlo a jak by mu mohlo ublížit, pokud by snědlo cokoliv jiného. Dítě se nesmí stát terčem posmívání a šikany kvůli odlišné stravě nebo svým aminokyselinovým přípravkům nevalné vůně i chuti.
- Ve spolupráci s rodinou a zřizovatelem zajistí pro toto dítě **možnost ohřevu** z domova doneseného dietního jídla prostřednictvím školní kuchyně nebo

výdejny, případně zváží možnost vaření tohoto jídla ve školní kuchyni.

- Vždy dohlédnou na to, aby dítě svá jídla konzumovalo spolu s ostatními.
- Pokud se ve škole plánují jakékoliv aktivity spojené s jídlem (společné vaření, oslava, návštěva restaurace), škola rodiče informuje s dostatečným předstihem, aby měli šanci dítěti připravit podobné jídlo splňující jeho limity.
- To samé platí v případě mimoškolních akcí (výlet, škola v přírodě a podobně). Ty jsou vzhledem k náročnosti přípravě speciální pro rodinu fenylketonuriků velmi náročné po všech stránkách. V úzké spolupráci se školou ale rodiče mohou vše vymyslet tak, aby se navzdory onemocnění dítěte akcí zúčastnit mohlo.
- Také požadavky na jakékoliv větší finanční výdaje včas zkonstatují s rodiči. Léčba fenylketonurie je pro rodinu dítěte extrémně nákladná (například kilo nízkobílkovinné mouky vyjde kolem 220 korun). Zdravotní pojišťovny totiž hradí jen polovinu léčby – aminokyselinové přípravky. Druhou polovinu – nízkobílkovinné diety, která vychází na mnoho tisíc měsíčně, musí rodiče dětí platit z vlastních prostředků, což samozřejmě ovlivňuje finanční možnosti rodiny.
- V žádném případě nízkobílkovinnou dietu dítěte s fenylketonurií nebagatelizují nebo ho dokonce nevybízejí k jejímu nedodržování větami typu „ochutnej, pro jednou se nic nestane“!
- Zaměří se v práci s žákem na aktivity vedoucí ke zvyšování jeho sebevědomí, tedy na oblasti, v nichž je dítě úspěšné.

## PKU stravování v praxi

Dítě s PKU přichází do školy vyba-vené jídlem na celý den. Příprava diety při fenylketonurii je velmi náročná na čas, přesnost a finance, takže nebývá v silách školy chystat dítěti **speciální PKU jídelníček**. Proto ale musí mít k dispozici lednici pro uložení vlastního jídla a ideálně mikrovlnnou troubu pro ohřátí oběda.

Stanovisko hlavního hygienika dostupné na [www.nspku.cz/legislativa/skolni-stravovani.html](http://www.nspku.cz/legislativa/skolni-stravovani.html) konstatuje, že v oblasti skladování a ohřívání vlastního jídla neexistují žádná hygienická omezení!

Kromě jídla musí dítě v určený čas (zpravidla po jídle) **vypít speciální aminokyselinový přípravek**, většinou v podobě „pitíčka“. Je třeba zkontrolovat, že jej celý opravdu vypilo. Děti s PKU jsou už od nejútlejšího věku velmi disciplinované v tom, že si bez svolení rodiče (po- tažmo pedagoga) nevezmou žádné neschválené jídlo. Přesto pedagogové v době výuky musí hlídat, že dítě ze zvědavosti neochutná jiné jídlo než své. **Každé porušení nízkobílkovinné diety je totiž nevratné.** Hladina fenylalaninu se dostane nad stanovené hranice a ohrozí mozek a zdravý vývoj. Také je nezbytné vrátit všechno nedo- jedené jídlo „do posledního drobku“ rodičům k převážení.

Ideální je povzbuzovat dítě v se- bekázní, na druhou stranu jej ale neochraňovat více, než je nutné. Pokud přece jen dojde k poru- šení diety, pravidlo zní: **hlavně nic nezatajit!** At' mají rodiče

možnost informovat lékaře-specia- listu a vhodně zvolit další postup. Při opakovaném porušení se roz- víjejí komplikace, především psy- chologicko-psychiatrické (poruchy pozornosti, ADHD, v těžších pří- padech deprese, obsedantně kom- pulzivní porucha a další).

## Co je důležité

Inkluzi žáka s fenylketonurií lze úspěšně zvládnout za splnění ně- kolika předpokladů:

- Rodiče a škola úzce spolupra- cují, podrobně se informují a důvěřují si. Hladký průběh spe- ciálního stravování by měl být samozřejmostí.
- Společně vytvářejí co nejlepší podmínky pro to, aby dítě na- vazovalo funkční vztahy a bylo úspěšné ve výuce, protože pocity méněcennosti se mohou nega- tivně projevit na jeho sociálních interakcích i na dodržování diety.
- Pedagog si je vědom své klíčové funkce ve vztahu k dítěti s PKU, dává důraz na vzájemnou ko- munikaci, zjišťuje vztah dítěte k onemocnění, tomu, jak jej vní- má a prožívá a jak zvládá nové situace a výzvy.
- Učitel hlídá komunikaci mezi vrstevníky a snaží se dosáhnout maximální sounáležitosti fenyl- ketonurika s kolektivem.

Pacienty s fenylketonurií v Česku sdružuje Národní sdružení PKU a jiných DMP, které vám nabízí pomocnou ruku. Bližší informace najdete na [www.nspku.cz](http://www.nspku.cz).

*Autorka je členkou výboru Národního sdružení PKU a jiných dědičných meta- bolických poruch, z. s.*