METABOLÍK

červen 2007 *ročník 7, číslo 2*

K tomu, abychom se učili,
ne abychom poučovali

Máme za sebou krásný měsíc – květen. Všude kolem nás už je plno barev, všechno kvete, zpívají ptáci, pro mnohé je to čas duševní pohody – ne nadarmo ho Karel Hynek Mácha nazval měsícem lásky…

V květnu si také připomínáme Den matek. Možná není tento svátek tak vžitý do povědomí lidí jako byl Mezinárodní den žen, ale já osobně si myslím, že je to svátek mnohem významnější než MDŽ! Narodit se ženou není zas tak velká zásluha – jde vlastně o to, jaké geny byly zrovna předány… Být dobrou matkou však už vyžaduje úsilí!

Většina z nás má své mamince jistě za co děkovat. Naše děti například za péči a ochotu při zvládání diety, matka-rodič své mamince za podporu a pomoc (např. po diagnostikování metabolického onemocnění a prvních pokusech o zvládání této netradiční situace).

Uvědomujeme si to? Nebereme vše jako samozřejmost? Maminky jsou vlastně v našem případě spolu s ostatními, kteří se o naše děti starají, tvořitelky úspěchu.

A tak nezapomínejme (a nemusí to být pouze o Dni matek) poděkovat – stačí milým slůvkem nebo kytičkou. *-mp-*

Srdečně děkujeme nadaci Diplomatic Ladies Association za finanční prostředky, které nám věnovala na vydávání tohoto časopisu v roce 2007.

We would like to express our thanks to you Diplomatic Ladies Association for your grant which enables us to set out this magazine in the year 2007.

POZNALI JSME HISTORII, VĚNUJME SE SOUČASNOSTI

22. pracovní dny - Dědičné metabolické poruchy

Ve dnech 16. – 18. května 2007 se v Kongresovém centru Floret v Průhonicích u Prahy sešli již tradičně odborníci z ČR a SR, kteří se intenzivně zabývají problematikou dědičných metabolických poruch.

Odborný program konference se skládal jednak z přednášek o různých vzácných dědičných metabolických poruchách, ale také zde bylo prezentováno mnoho „posterů“, kde autoři sdělovali své zkušenosti s diagnostikou a léčbou dědičných metabolických poruch. Ke každému posteru hovořil jeden z uvedených autorů a bylo možné klást otázky týkající se právě prezentovaného tématu.

Pro naše čtenáře přinášíme 3 zajímavá témata, která zde zazněla – všechny 3 příspěvky jsou autorizované pro náš časopis METABOLÍK. *Další informace najdete na straně 7.* ***Mirka Plecitá***

Problematika PKU v dospělosti

Fenylketonurie je autozomálně recesivní dědičná porucha metabolismu aminokyseliny fenylalaninu, která je způsobena deficitem fenylalaninhydroxylázy v játrech. Incidence (počet nově vzniklých případů dané nemoci ve vybrané populaci za určité časové období) této poruchy v České republice je 1 : 9461 živě narozených dětí. PKU je diagnostikována v rámci novorozeneckého screeningu a poté následuje dietní restrikce fenylalaninu ve stravě. Časné přerušení nízkobílkovinné diety nebo její nedodržování je v literatuře asociováno s poklesem IQ, ale i dalšími potížemi: agresivita, poruchy koncentrace, náladovost, neschopnost dokončit školu, udržet si zaměstnání, obezita, poruchy metabolismu tuků, hubnutí, úzkostná porucha, pyrománie, impotence u mužů, astma, změny kostní density, ospeoporóza, na magnetické rezonanci mozku změny v oblasti bílé hmoty ve smyslu leukodystrofie.

Na našem pracovišti jsme v letech 2005–2006 vyšetřili 100 dospělých pacientů s PKU a hyperfenylalaninémií ve věku od 18 do 43 let. 55% pacientů nízkobílkovinnou dietu nedodržuje (22 žen, 33 mužů). 45 % pacientů je na nízkobílkovinné dietě (32 žen, 13 mužů), ale 22,2% z nich mělo hladinu fenylalaninu v krvi vyšší než 20 mg/dl.

Ve skupině pacientů nedodržujících nízkobílkovinnou dietu nemá nikdo vysokoškolské vzdělání, jeden pacient vysokou školu studuje, ale má hyperfenylalaninémii. 9 pacientů má ukončené středoškolské vzdělání, 42 výuční list a 3 pomocnou školu.

Ve skupině pacientů dodržujících nízkobílkovinnou dietu dokončila vysokou školu 1 pacientka a 6 pacientů vysokou školu studuje. 10 pacientů má ukončené středoškolské vzdělání a 10 dosud studuje. Výuční list získalo 13 pacientů. Dva pacienti mají pomocnou školu a tři nemají žádné vzdělání.

Dále byl sledován stupeň obezity u obou skupin pacientů. Stupeň obezity je určován podle BMI neboli Indexu tělesné hmotnosti. Body mass index (BMI) je hodnota vypočtená podle vzorce: váha v kg dělená výškou v metrech na druhou. Normální váhu přitom určují hodnoty BMI mezi 18 a 25. Hodnota BMI nad 25 ukazuje na nadváhu, nad 30 pak na obezitu. Osoby, jejichž BMI má hodnotu pod 18, trpí pravděpodobně podvýživou.

Ve skupině pacientů dodržujících nízkobílkovinnou dietu byla průměrná hodnota BMI u žen 23 a u mužů 23. BMI v rozmezí 25-30 mělo 11% pacientů a 11% pacientů mělo BMI vyšší než 30. Oproti tomu BMI nižší než 18 mělo 16% dospělých pacientů na nízkobílkovinné dietě.

Ve skupině pacientů bez diety byla průměrná hodnota BMI u žen 24 a u mužů 25. 36% pacientů mělo nadváhu a u 9% pacientů dosahoval BMI hodnoty nad 30, což je nadváha. Žádný pacient neměl BMI nižší než 18.

Zvlášť vyčleněna byla skupina pacientů, kteří se na dietu vrátili po přerušení nebo výrazném uvolnění nízkobílkovinné diety. K jejich rozhodnutí je vedly následující zdravotní

potíže: hubnutí, pocit úzkosti, dušnost, úzkostná porucha a porucha spánku vyžadující psychiatrickou léčbu, ekzém, migréna a třes. Jeden pacient má třes a epilepsii, ale návrat na nízkobílkovinnou dietu se nezdařil.

Na závěr lze konstatovat, že pacientům doporučujeme celoživotní nízkobílkovinnou dietu při PKU, ale při jejím opuštění se pacient vrací na dietu sám jen na základě výrazných zdravotních potíží. Oproti dětství pak nízkobílkovinnou dietu dodržuje striktně.

Procházková D.[1], Konečná P.[1], Kolbová L.[1], Hrabincová E.[2], Kozák L.[2], Vinohradská H.[3]
Fakultní nemocnice Brno: [1] 1. dětská interní klinika,
[2] Centrum molekulární biologie a genové terapie,
[3] Oddělení klinické biochemie

Skupinová terapie pacientů s metabolickým onemocněním

Úvod:

Skupinová terapie je rozšířenou a prudce se rozvíjející oblastí psychoterapie. Autoři Dreikurs a Moreno hovoří o vzniku skupinové terapie jako o třetí revoluci v psychologické péči o pacienta.

Cíl:

Skupinová terapie má umožnit setkávání pacientů s metabolickým onemocněním. V terapeutické skupině pacienti navazují vztahy a hovoří o svých problémech a potížích. Cílem je zprostředkovat vzájemnou výměnu zkušeností mezi jednotlivými metabolickými pacienty a zvýšit tak nejen jejich compliance, ale i celkovou kvalitu života.

Metodika:

Hodnoceno bylo období v rozmezí duben 2005 – březen 2007, tzn. 2 roky našeho společného setkávání.

Vstupními kritérii byl věk od 15 let a diagnóza metabolického onemocnění. Žádná další kritéria nebyla uplatňována.

Soubor tvořilo celkem jedenáct pacientů ve věku 15 – 34 let, osm s diagnózou fenylketonurie, jeden s diagnózou galaktosemie, jeden s diagnózou homocystinurie a jeden s diagnózou izovalérová acidémie.

V individuálních pohovorech jsem se pak metabolických pacientů dotazovala na **efekt skupinové terapie** – co jim vlastně vzájemná výměna zkušeností z jejich pohledu přináší.

Výsledky:

- 100% pacientů v rozhovorech nejvíce oceňovalo setkávání s lidmi se stejnými či podobnými zdravotními potížemi. Mají pocit, že jeden druhému rozumí, umí se vzájemně vžít do svých problémů a také si poradit.
- 73% pacientů uvedlo, že je skupina obohacuje o nové poznatky a tím je více motivuje k dodržování diety.
- 55% členů skupiny vysoce hodnotilo trénink asertivity podporující zlepšení jejich sociálních dovedností.

Závěr:

Studie potvrdila význam skupinové psychoterapie především při zlepšení compliance léčby, posílení sociálních dovedností pacientů a tím celkové kvality života.

Rozhovory s pacienty:

Žena 24 let: Od skupinové terapie jsem očekávala, že se seznámím s novými lidmi, které trápí stejné nebo alespoň hodně podobné problémy v podobě dodržování diety. Musím říct, že pár jsem jich opravdu poznala. Ale bohužel na skupinu skoro přestali docházet, což mě docela mrzí. Byla s nimi vždycky sranda. Ale to je tam i teď.

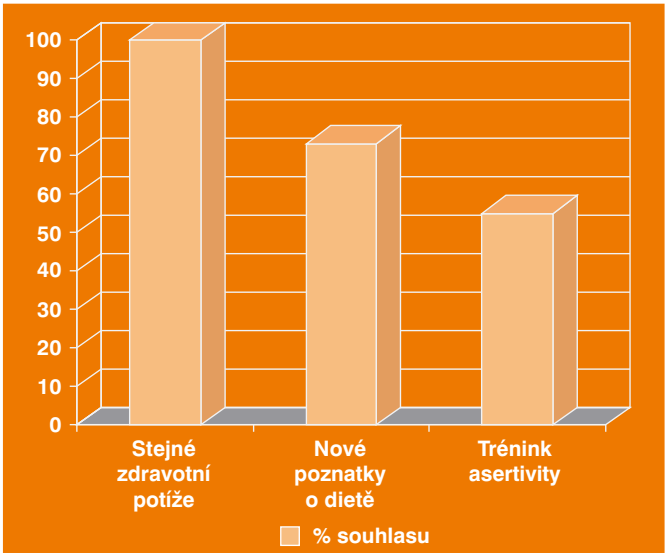
Dává mi to hodně. Slyším, jak se s problémy vyrovnávají ostatní a nutí mě to zamyslet se sama nad sebou, jak bych na kterou situaci reagovala já nebo jak na ni já sama reaguji.

Myslím si, že je to velice dobré. Ještě by možná bylo lepší, kdyby se nás jednak scházelo více a možná by někdy neškodilo pozvat rodiče malých či menších dětí, aby viděli, že se to dá docela dobře zvládnout.

Skupina pro mě, bohužel, není zrovna v nejvhodnější dobu. Protože dojíždím, vždy tam jsem jen na skok nebo někdy nemohu přijít vůbec. Uvítala bych, kdyby mohla být skupina například od 16.00 do 17.45 nebo 18.00 hodin.

Žena 31 let: Asi jsem přesně nevěděla, co si mám pod pojmem skupinová terapie představit nebo co mám od ní očekávat. Já si představovala, že si zvýším sebevědomí při komunikaci se svým okolím. Naše společná setkání, na kterých jsme si povídali o asertivitě, asi opravdu měla zvýšit naše sebevědomí. Ale metody asertivního chování bych neuměla v běžném životě využít, zřejmě nejsem na to ten správný typ.

Sebevědomí v komunikaci s lidmi jsem si tedy nezvýšila, ale mé sebevědomí se překvapivě zvedlo úplně někde jinde. A to v dietě. Nikdy jsem neměla žádné velké potíže s dodržováním diety, myslím, že jsem se se svou odlišností ve stravování docela dobře vyrovnala, ale když se na skupinové terapii seznamuji s různými příběhy a zážitky ostatních, tak si uvědomuji, že jsem „v tomhle nad věcí“. Možná jsem měla jen štěstí na skvělé lidi kolem sebe. Vypadá to asi jako vychloubání, ale já cítím, že se mi tím aspoň trošku zvedlo sebevědomí.



Díky skupinové terapii jsem poznala své vrstevníky, kteří mají také dietu, a mají nebo měli stejné problémy (ale i zcela jiné), třeba i podobné zážitky jako já. Než jsem začala na skupinovou terapii chodit, tak jsem nikoho ve svém věku neznala. A určitě jsem ráda, že jsem se mohla seznámit alespoň s několika pacienty.

Na každém setkání společně litujeme, že se nás neschází víc. A tady jsem trochu mezi mlýnskými kameny. Určitě by bylo dobré, kdyby nás chodilo víc, poznat víc spolupacientů, jejich problémy, pokusit se jim pomoci… Ale já se lépe cítím v menší skupince lidí. Možná, že právě v tom by mi pak taková „velká“ skupinová terapie mohla pomoci.

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.
Ústav dědičných metabolických poruch VFN a 1. LF UK

Aspartam v PKU dietě

Vhodnost konzumace aspartamu v dietě pro pacienty s fenylketonurií je stále diskutované téma. Nejčastěji na to upozorňují výrobci označením na obalech výrobků, např.: „Nevhodné pro nemocné fenylketonurií“, „Obsahuje zdroj fenylalaninu“ apod. Množství aspartamu a Phe však neuvádějí, což je problematické, protože výše uvedená skupina obyvatelstva má individuálně stanovenou dávku Phe v jídelníčku, kterou by měla dodržovat.

Z dostupných studií o bezpečnosti aspartamu a dalších mezinárodních doporučení byly získány potřebné údaje k objasnění vhodnosti zařazování aspartamu nejen u zdravé populace, ale také při PKU dietě.

Bezpečnost aspartamu u zdravé populace

Posouzení provedla Vědecká komise pro potraviny (SCF) v roce 1985 a 1989. Doporučenou přijatelnou denní dávku ADI (Acceptable Daily Intake) 40 mg/kg/den stanovila Světová zdravotnická organizace (WHO) a Světová organizace pro

Tab. 1 - Spotřeba cukru k dosažení dávky ADI

Název sladidla	Sladší než cukr	ADI-přijatelná dávka na 1 kg těl. hmotnosti	ADI-přijatelná dávka na 70 kg těl. hmotnosti	Sladivost odpovídá g cukru
Aspartam	200 x	40,0 mg	2 800 mg	560 g

Spotřeba nápojů k dosažení dávky ADI

Název sladidla	Sladší než cukr	Obsah sladidla mg/l	ADI-přijatelná dávka na 1 kg těl. hmotnosti	ADI-přijatelná dávka na 70 kg těl. hmotnosti	Množství nápoje k dosažení ADI
Aspartam	200 x	500 mg	40,0	2 800 mg	5,6 l

Tab. 2 - Obsah Phe ve vybraných výrobcích obsahujících aspartam

Název výrobku	**Množství**	**Obsah Phe (mg)**
CUKROVINKY		
Žvýkačka Airwaves mentolová	1 kostička (1,4 g)	2,8
Žvýkačka Orbit pro děti s vápníkem	1 plátek (2,6 g)	1,3
Bonbóny Energit citrónové	1 bonbón (1 g)	3
Bonbóny Orbit Drops meloun	1 bonbón (2 g)	0,7
NÁPOJE		
Ovocná šťáva Jupí multivitamin	500 ml	9
Ovocná šťáva Relax pomeranč magnesium	500 ml	5
Nápojový koncentrát s příchutí jahody	100 ml koncentrátu 500 ml zředěného koncentrátu	22,1 14
Poděbradka ProLinie pomeranč	500 ml	14,5
Sprite	500 ml	14
LÉKY		
Augmentin Duo sirup	5 ml	7,8
POTRAVINY PRO ZVLÁŠTNÍ VÝŽIVU		
Multi Vitamin-šumivé tablety	1 tableta (4,5 g)	9
MLÉČNÉ VÝROBKY- porovnávající		
Jogurt Jogobela	1 balení (150 g)	234
Jogurt Jogobela light	1 balení (150 g)	280

výživu (FAO) v roce 1980. Tabulka 1 uvádí maximální spotřebu cukru a nápojů k dosažení přijatelné denní dávky (ADI).

Závěr - doporučení pro zdravou populaci

V případě, že by dospělý člověk přijal denně 2 800 mg aspartamu (limit dosažené dávky ADI) v potravinách nebo nápojích, což je prakticky nereálné (560 g cukru nebo 5,6 l nápoje), stále by tato dávka nepředstavovala zdravotní rizika. **Dávka ADI odpovídá jedné desetině dávky NOAEL (non observed averse effect level), tj. nepozorovatelné nepříznivé účinky.**

Vědecká komise pro potraviny (SCF) v roce 2002 učinila závěr, **že konzumace aspartamu u běžné dospělé i dětské populace je bezpečná.**

Bezpečnost aspartamu u populace s PKU

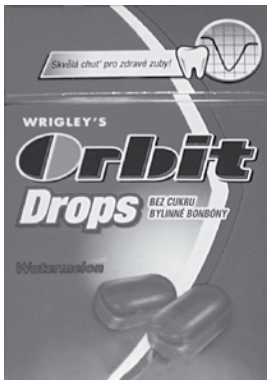
Populace s PKU však musí sledovat množství Phe v jídelníčku. Tolerance Phe je pro každého individuální. Nechali jsme provést analýzy výrobků, na které se často dotazují rodiče dětí či samotní pacienti. Zajímalo nás, jaký je v nich obsah aspartamu. Z výsledků analýz vyplývá, že byl většinou prokázán nízký obsah Phe, což ukazuje tabulka 2. Stanovení obsahu fenylalaninu ve vybraných vzorcích provedl Výzkumný ústav potravinářský Praha.

Doporučení pro populaci s PKU

1. Děti, dospívající a těhotné s PKU

✓ Při nízké toleranci Phe (nízký doporučený příjem Phe v dietě) je vhodnější zařazovat potraviny bez obsahu aspartamu.

✓ Při průměrné a vyšší toleranci Phe (střední a vyšší doporučený příjem Phe v dietě) je možno zařadit některé analyzované druhy výrobků v množství, které se započítají do doporučené denní dávky Phe.



2. Dospělí s PKU

✓ Při přísné dietě (příjem Phe v dietě pod 1000 mg/den) je vhodnější zařazovat výrobky obsahující aspartam v omezeném množství.

✓ Při kompromisní dietě (příjem Phe v dietě 1300 – 1800 mg/den) je možno zařazovat výrobky s obsahem aspartamu. Omezení je pouze u vysoké konzumace nápojů.

✓ Dospělí pacienti by měli dodržovat celoživotní dietu. Pokud zvolí normální stravování (příjem Phe ve stravě nad 3 000 mg), měla by konzumace výrobků s aspartamem ovlivnit hladinu Phe minimálně.

3. Děti, dospívající, dospělí s nadváhou či obezitou s PKU

✓ Doporučení lze získat v odborném centru u lékaře a nutriční terapeutky. Postup je vždy individuální u každého pacienta.

Co říci na závěr?

Aspartam u běžné populace není zdravotně závadný. Pokud se týká vhodnosti konzumace aspartamu v PKU dietě, došli jsme k následujícímu vyhodnocení:

1. **Cukrovinky** – zde byl prokázán nízký obsah Phe.
2. **Nápoje** – je třeba si uvědomit příslušnou míru konzumace. Při vyšší konzumaci (asi nad 1 l) se může hladina Phe v krvi zvýšit. Z pohledu správné a vyvážené stravy zejména kvůli prevenci obezity a vyšší kazivosti zubů jsou doporučovány obvykle neslazené nebo mírně slazené čaje, nesycené a mírně sycené vody, ochucené i neochucené minerální vody, ředěné džusy, šťávy a sirupy. Sladké nápoje (např. Fanta, Cola) zároveň s aspartamem by se měly zařazovat příležitostně.
3. **Léky** – aspartam v běžně užívaných lécích pro děti většinou není, je obsažen pouze v některých antibiotických sirupech (např. Augmentin Duo). Obsah Phe v jeho denní léčebné dávce je malý.
4. **Potraviny pro zvláštní výživu** – v multivitaminových přípravcích s aspartamem byl potvrzen rovněž nízký obsah Phe. Některé z nich aspartam neobsahují. Děti s PKU potřebné vitaminy a stopové prvky mají obsaženy v dostatečném množství v léčebných přípravcích.
5. **Mléčné výrobky** – porovnávající (určeno pro pacienty s vyšší tolerancí Phe a dospělé) – analýza jogurtu Jogobela light s obsahem aspartamu prokázala vyšší obsah Phe oproti jogurtu slazeného cukrem.

Dietní jídelníček u PKU je možno rozšířit a obohatit o některé druhy analyzovaných výrobků s aspartamem **v přiměřeném množství**. Důležité je **dodržovat denní předepsanou dávku Phe v dietě**.

Jana Komárková, nutriční terapeutka
a MUDr. Renata Pazdírková
Klinika dětí a dorostu FNKV a 3. LF

OKÉNKO PSYCHOLOGA

Kritika

Kritika je v lidském životě zdrojem konfliktů. Pro styk s lidmi bychom měli umět sdělit kritiku druhému, přijmout kritiku sebe sama a vhodně reagovat.

Kritika může být oprávněná, pravdivá, ale nevhodně podaná a záměrně nepravdivá.

Pokud chceme konstruktivně kritizovat, měli bychom se

vyjadřovat konkrétně. Je smysluplnější říci: „myslím, že ti ty fádní barvy nesluší“ než „nemáš vkus v oblékání“. Dobré je, pokud můžeme uznat nějaký pozitivní moment. Například: „máš pěkné vlasy, ale mně se více líbí jejich přirozená úprava“. Pomáhá také vcítění se do pocitů druhého: „vím, že to, co Vám chci říci, je pro Vás těžké“. Při kritice je dobré držet se tématu, zapomenout na všechny další možné stížnosti. Neútočme na celou osobnost, pouze na jednu stránku vnějšího projevu. Například: „necháváš vždy kuchyň neuklizenou“ proti: „jsi nepořádník“. Důležité je nepoužívat nálepek, např. „to je typicky ženské chování“.

Když kritizuje někdo nás, máme často tendenci se kritice vyhnout. Tento způsob může vést k udržení klidu, ale také ke kritizování za našimi zády. Jestliže vezmeme vážně nekorektní kritiku, vede to k dalšímu poškozování naší sebedůvěry a narůstání zlosti. Na kritiku také mnoho lidí reaguje agresivně. Rozvine se tak destruktivní souboj.

Mezi zásady asertivního přijímání kritiky patří klidný a pozorný poslech kritických výroků partnera, rozlišení mezi pravdou o naší chybě a partnerovým dodatkovým hodnocením, zachování klidu a používání cílených otázek k objasnění stanoviska partnera.

Na závěr kritiky můžeme partnera informovat o našich pocitech, pohnutkách a konečném rozhodnutí.

Ke zvládání kritiky lze použít i asertivních metod. Metodu „otevřené dveře“ lze přirovnat k situaci, kdy se proti nám řítí nepřítel a my mu jednoduše „otevřeme dveře“. Protivník měl v plánu dveře vyrazit, ale nenarazil na odpor, dveře jsme otevřeli sami. Mezi odpovědi patří: „může Vám to tak připadat“ nebo „někdo to tak může vidět“ nebo „všichni se mýlí“.

Další technikou zvládání kritiky je negativní dotazování. Kritizovaný aktivně podporuje kritiku otázkami typu: „smím vědět, proč si to myslíš?“ Kritik je pak veden k větší asertivitě a menší manipulativnosti.

„Dejte pozor, abyste svou kritiku neutopila ve zdvořilých poznámkách.“

Mgr. Renata Hermánková, Ph.D.

Literatura:
Vališová, A.: Asertivita v rodině a ve škole. Jinočany, H&H 1998
Lindenfieldová, G.: Prosaďte se! Ostrava, HEL 1995

CO NÁS PÁLÍ

Zpravodaj NS PKU a jiných DMP

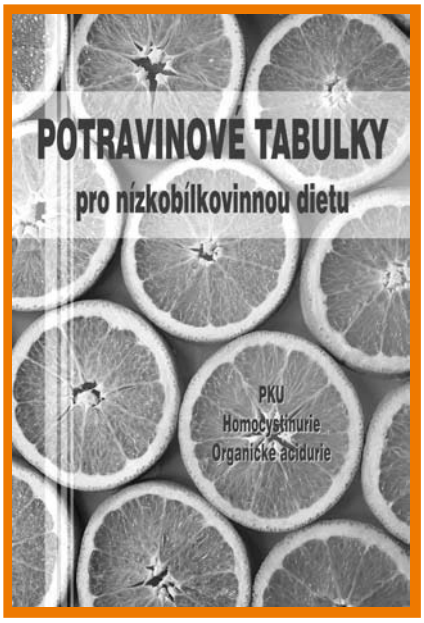
INTERNETOVÉ STRÁNKY

Na adrese www.nspku.cz naleznete internetové stránky Národního sdružení PKU a jiných DMP. Zatím ještě nejsou úplné, ale už jsou funkční. Předpokládám, že je během letních prázdnin zkompletuji a už v září byste na této adrese mohli najít jejich konečnou verzi. Budu ráda, pokud mi napíšete své připomínky na toto téma na moji e-mailovou adresu klubpku.foglarova@quick.cz.

VÝROČNÍ ČLENSKÁ SCHŮZE

Na začátku listopadu t.r. se bude konat výroční členská schůze, na které proběhne volba nového předsednictva našeho Sdružení. **Žádám vás, abyste se aktivně zapojili a sdělili mi** e-mailem (klubpku.foglarova@quick.cz) nebo písemně (na adresu Klára Foglarová, Pernerova 403/36, 186 00 Praha 8) **návrhy na své kandidáty na pozice předseda, 1. místopředseda a 2. místopředseda – hospodář, a to nejpozději do konce září 2007.**

ANALÝZY POTRAVIN



Vzhledem k tomu, že jsme dosud nenalezli žádnou firmu či ústav, který by pro nás zpracoval analýzy aminokyselin v potravinách za příznivou cenu, rozhodli jsme se zatím vyčkat a neanalyzovat nové výrobky. Cena za analýzu jedné aminokyseliny je cca 1 500,- Kč, takže náklady na analýzu jedné potraviny (Phe, Met, Leu, B, Kcal) jsou téměř 7 500,- Kč. NS PKU disponuje pouze omezenými finančními prostředky. Vydat 75 000,- Kč za 10 potravinových výrobků se nám jeví jako málo efektivní. Řešením by pro nás mohlo být zpracování projektu a získání finančních prostředků nejlépe z fondů EU.

PŘÍSPĚVEK NA PÉČI

Světe div se, od 1. ledna 2007 máme všichni úplně zdravé děti. Že jste si toho nestačili všimnout? Z toho si nic nedělejte, já také ne. Tuto převratnou informaci jsem vyčetla až ze zákona, který nově upravuje nárok na příspěvek na péči. Po jeho prostudování jsem zjistila, že prakticky přes noc se z dítěte těžce zdravotně postiženého vyžadujícího mimořádnou péči stalo dítě naprosto zdravé. Jaký zázrak. A že tu mimořádnou péči potřebuje i nadále? To už bohužel nikoho nezajímá.

Tak to bylo žertem jen tak na úvod a teď vážně. Zákon 108/2006Sb. o sociální péči a vyhláška 505/2006Sb., které nově upravují kritéria pro přiznání příspěvku na péči, bohužel nezohledňují diagnózy jako je PKU, které u dětí vyžadují náročnou péči jako prevenci před rozvinutím následného postižení. Jednoduše řečeno podle tohoto zákona rodič pečující o dítě s PKU nemá nárok na tento příspěvek a nezbývá mu nic jiného než zůstat v domácnosti bez jakékoliv podpory státu. Hradit za sebe zdravotní a sociální pojištění, které měsíčně činí cca 3000,- Kč, a doufat, že členové jeho rodiny nezemřou hlady. Nebo může nastoupit do zaměstnání a doufat, že nalezne školu či školku, kde budou ochotni porušit hygienické předpisy, ohřívat dítěti jeho dietní stravu a respektovat jeho léčebný režim. V opačném případě ztrácí jakoukoliv možnost ovlivnit dodržování předepsané diety.

Tuto situaci považuji za alarmující a mám za to, že pokud tento problém nevyřešíme ihned, už se nám to nikdy nepovede. Vzhledem k tomu, že přes veškeré mé aktivity (korespondence ministru Nečasovi a Odboru sociálních služeb MPSV, předsedům Sociálních výborů Sněmovny a Senátu Parlamentu, Národní radě zdravotně postižených, přes účast na semináři Sociálního výboru Sněmovny i přes reportáž na toto téma v hlavní zpravodajské relaci ČT) se doposud nikdo ze zodpovědných nenamáhal tímto problémem zabývat. Žádám tedy všechny – i ty, kterých se to bezprostředně netýká, aby také jednotlivě oslovili svého poslance, napsali ministru Nečasovi a především ombudsmanovi. Je nezbytné žádat nápravu této do nebe volající nespravedlnosti. Jako podklad pro vaše jednání můžete využít moji přiloženou korespondenci. V případě jakýchkoliv pochybností vám se vším ráda pomohu. Kontakty na odpovědné osoby naleznete taktéž na vložených listech. Prosím, nedomnívejte se, že to za vás někdo zařídí. Státní aparát je bohužel naprosto rezistentní a my potřebuje každý hlas a potřebujeme ho hned, protože (jak jsem již uvedla) pokud se nám to nepodaří nyní, obávám se, že už se to nepovede nikdy. Je nutné, abyste se sami za sebe ptali: „Jak to mám udělat? Z čeho bude naše rodina existovat, když zůstanu se svým nemocným dítětem doma? Kdo zajistí mému dítěti léčebný režim a dietu, když budu celý den v zaměstnání?“. A dokonce si myslím, že vy jako konkrétní rodiče se můžete ptát mnohem důrazněji. Rozhodně se nenechte odbýt, trvejte na odpovědích a zkoušejte to znovu a znovu. Prosím, pomozme si navzájem.

LYŽAŘSKÝ KURZ

Rádi bychom zorganizovali lyžařský kurz pro děti v Bedřichově v Jizerských horách. Zúčastnit se ho mohou děti s DMP a jejich sourozenci, pokud už zahájili školní docházku. V případě menšího zájmu mohou této nabídky využít i dospělí.

Předpokládáme, že by kurz proběhl v lednu 2008 a trval by 7 dní. Po tuto dobu bude hlídání vašich dětí zajištěno.

Ubytování plánujeme ve 2-lůžkových a 4-lůžkových pokojích s vlastním sociálním zařízením v soukromém penzionu hned vedle sjezdovky.

Stravování 5x denně, dieta a pitný režim zajištěny.

Orientační cena 3 500,- Kč/dítě. V případě vašeho zájmu informujte paní Samkovou (tel.: +420 602 212 024). Potřebujeme předem vědět, zda byste o tento kurz měli zájem.

22. PRACOVNÍ DNY – DĚDIČNÉ METABOLICKÉ PORUCHY

Jak jste si přečetli již na stránce dvě tohotop čísla časopisu, konala se v květnu 2007 konference odborníků z Česka a Slovenska (lékaři, biochemici, laboranti, nutriční terapeuti atd.) na dědičné metabolické poruchy. Kromě vysoce odborných témat se zde řešily i otázky, které se pacientů s PKU a jejich rodičů úzce dotýkají.

Zcela zásadní a do jisté míry i průlomové bylo téma “nasta-

vení a sjednocení parametrů pro léčbu PKU v ČR“. Jak většina z vás ví, v každém metabolickém centru jsou tato kritéria jiná. Užívají se různé jednotky pro koncentraci Phe v krvi, tolerované hodnoty Phe u pacientů jsou také rozdílné, v každém centru používají jiné potravinové tabulky a dietu vedou také trošku jinak. Vyjmenovala jsem jen ty odlišnosti, kterých si my dokážeme všimnou na první pohled, ale těch odborných je ještě mnohem víc. Považuji za velice přínosné, že i lékaři pociťují potřebu nalézt určitý úzus pro léčbu PKU. Předpokládám, že ve svém důsledku by tato iniciativa mohla znamenat určité pomyslné sjednocení názorů a pohledu na PKU, které by nám, pacientům a jejich rodičům, mohlo přinést i zastání a podporu v rámci legislativních změn, která nám v současné době tak zoufale chybí. A ještě na něco jsem během těch několika málo dní přišla. Vždycky jsem měla dojem, že mezi odborníky panuje názor, že PKU je problém uzavřený a tím pádem již málo zajímavý. Teprve tady jsem zjistila, jak moc jsem se mýlila. ***Klára Foglarová***

STALO SE

Krásný víkend v Pracově

O prodlouženém prvomájovém víkendu se konal v rekreačním středisku Pracov víkendový pobyt rodičů a dětí s PKU. Ač naší Báře jsou už 4 roky, byl to první víkendový pobyt, kterého se naše rodina zúčastnila. Odjížděla jsem v podstatě bez očekávání, pouze s velkým ulehčením, že můžeme odjet na prodloužený víkend, aniž bych musela celý předcházející den pečlivě balit, abych Báře nezapomněla některou důležitou potravinu, abych předvařila, co je nutné atd. Však to všichni znáte.

A tak jsme v sobotu ráno bez větších starostí nasedli do auta a vyrazili směr Tábor. Po menších problémech s navigací jsme dorazili do sympatického rekreačního zařízení, položeného uprostřed zeleně a mimo civilizaci. Zde nás čekalo opravdu milé překvapení. Areál byl pro pobyt s dětmi ideální. Počínaje prostornými čtyřlůžkovými pokoji s koupelnou, přes dětské hřiště přímo před budovou, hezký bazén, který se těšil velkému zájmu především dětí, až po ohniště, které posloužilo k pálení čarodějnic i pečení buřtů. Co mne ale ještě mileji překvapilo, byla organizace celé akce.

Hladce probíhalo i stravování. Milý personál ani jednou nezaváhal a vždy nám přinesl správně dietní a nedietní jídla. „Dieta“ byla vždy připravena za asistence dietní sestřičky chutně a s fantazií a navíc byla vždy velmi podobná normální stravě. Nechybělo dokonce ani ovoce, moučníky a Bárou nadevše milované zmrzliny. Pro děti byl přichystán zajímavý program, který téměř na celou dobu pobytu zabavil přinejmenším ty mladší. A tak bylo možné se

bezstarostně věnovat i záležitostem, kvůli kterým jsme se vlastně všichni sjeli – PKU.

V neděli odpoledne byl naplánován odborný program, který byl (alespoň pro mne) velmi zajímavý. Dozvěděli jsme se, co nového pro naše děti chystají dva důležití výrobci aminokyselinových směsí a potravin – Milupa a SHS. Zaujala mne též přednáška paní doktorky Pazdírkové, která mluvila o nebezpečí nadváhy spojeném s nízkobílkovinnou dietou, především proto, že bych tento problém u dietářů živících se především zeleninou neočekávala. Zajímavý byl i příspěvek dietní sestřičky Komárkové, neboť mluvila o často diskutovaném problému – potraviny s aspartamem a jejich obsah phenylalaninu. Závěr byl též překvapivý – potraviny s aspartamem neobsahují tak moc Phe, jak by se dalo očekávat. Na závěr se ujala slova paní Foglarová, která všechny přítomné informovala o různých záležitostech Národního sdružení PKU a jiných DMP. Všechny vyzvala, abychom se na podzim zúčastnili výroční členské schůze, neboť tím každý z nás může projevit svou vůli, jakým směrem by se měla ubírat činnost Sdružení. Převážná část jejího vystoupení se však týkala problémů s novým zákonem o sociálních službách, který bohužel na děti s PKU jaksi zapomněl. Díky úsilí paní Foglarové přijel na naše setkání následující den pan doktor Hutař, předseda Národního sdružení zdravotně postižených. V jeho přítomnosti pokračovala diskuse z předcházejícího dne na téma "Zákon o sociálních

službách". Myslím, že pro všechny přítomné byla diskuse s ním velmi užitečná, neboť se snažil poradit, jak se zachovat v různých situacích za současného znění zákona. Též nás informoval o navrhovaných změnách zákona, kterých bychom se při optimistickém scénáři mohli dočkat ještě v tomto roce.

Ale v Pracově se jenom nepracovalo. Zbyla spousta času k posezení na terase rekreačního zařízení, které bylo díky krásnému počasí velmi příjemné. A i když se převážná část rozhovorů točila kolem PKU a diety, došlo i na jiná témata. V pondělí večer se konala diskotéka s karaoke, o které vám k mé velké lítosti nic nenapíšu, neboť jsem se necítila dobře a prospala jsem ji. Ale podle ohlasů, které jsem druhý den zaregistrovala, byla velmi zdařilá.

Za celou naši rodinu musím konstatovat, že se víkendové setkání velmi povedlo. Bára odjížděla domů se slovy: "Kdy zase přijedeme?" Moc ji potěšilo, že tam vařili „tu její dietu“ a že tam byly i jiné děti, které mají stejnou dietu. Ale ze všeho nejvíce se jí líbil skvěle přichystaný program. Na závěr tedy nemohu udělat nic jiného, než velmi poděkovat všem, kteří věnovali přípravám a průběhu celé akce mnoho času a úsilí. Děkuji a doufám, že se za rok bude podobná akce konat znovu. ***Markéta Lhotáková***

Velká zábavná párty

Národní sdružení PKU a jiných DMP a SHS Klub pořádaly Velkou zábavnou párty, která se konala při příležitosti představení nových přípravků pro fenylketonuriky: Lophlex a Lophlex LQ. Párty se konala na dvou místech tak, aby byla snadno dostupná všem pozvaným z Čech a Moravy.

První proběhla ve dnech 31.3. – 1.4.2007 v Praze, druhá pak v termínu 14. – 15.4.2007 v blízkosti Brna, v Univezitním centru Šlapanice.

Celkem se obou setkání zúčastnilo 90 lidí, z toho 34 fenylketonuriků. Moderování „Velké zábavné párty“ se ujali profesionální moderátoři, kteří se postarali o příjemnou atmosféru. Reakce účastníků byly velmi pozitivní.

Reportáž z pražského setkání vám přináší jedna z účastnic…

„Komu se nelení, tomu se zelení“ aneb Víkendové zábavné odpoledne s PKU

Po dlouhé a pro mě nekonečné zimě se přiblížilo jaro a já již netrpělivě očekávala, zda se bude, stejně jako v předchozích dvou letech, konat oblíbené víkendové setkání pro dospělé s PKU.

Proto jsem byla mile překvapena, když jsem dostala pozvánku na zábavné odpoledne v hotelu Krystal na Praze 6.

V sobotu 31. 3. 2007 jsem s přítelem Tomášem dorazila do hotelu. Po registraci a ubytování jsme se u oběda sešli s kamarádkou Michaelou, která je stejně jako já fenylketonurička, a s jejím manželem Františkem.

Po obědě následoval společenský program, kde nás Jiří Munk ze společnosti SHS seznámil s novým produktem. Najednou ale začal jeden chlapec s dívkou ve druhé řadě protestovat, že již tuto prezentaci viděli několikrát, že již vše znají. Mladí lidé se začali s panem Munkem dohadovat a nakonec začali moderovat sami. Zpočátku jsem si opravdu myslela (a nejen já), že jsou to jen nějací nevychovanci, ale

po chvíli jsme zjistili, že je vše nahrané a vtipně domluvené. Prezentace firmy SHS a představení přípravků Lophlex LQ a Lophlex bylo zajímavé i zábavné. Také jsem měla možnost Lophlex ochutnat a je to opravdu velká a vítaná změna oproti jiným produktům, např. PAMu. Výhodou je nejen malý objem a snadná příprava – malé množství prášku se rozmíchá s 65 ml vody, ale také fakt, že Lophlex je určen pro všechny starší 8 let, tudíž je téměř bez věkového omezení. Navíc je Lophlex balen v jednotlivých sáčcích (1 sáček = 1 dávka) a tak není třeba nic odměřovat.

Lophlex LQ je v praktickém balení, přípravek je již připraven v tekuté formě, stačí jej jen protřepat, otevřít a vypít. Výhodou je i to, že balení lze opětovně uzavřít. Velkou nevýhodou je podle mého názoru to, že ho lékař může předepsat pouze pro fenylketonuriky do 18-ti let.

Po ochutnávce přípravku Lophlex a prezentaci byli všichni účastníci rozděleni do družstev. Následovalo zábavné odpoledne plné her. Členové družstev se losovali, což nám s Michaelou a Bětkou zpočátku trošku vadilo, protože jsme chtěly soutěžit spolu i s Tomem a Františkem. Nakonec jsem se dostala já, Michaela a Bětka do družstva „zelených“. Celkem bylo pět družstev: zelení, červení, žlutí, oranžoví a bordó.

V našem družstvu zelených nás bylo sedm: Míša, Bětka, Láďa, Franta, Monika, malý Kubík, který byl velice šikovný, a moje maličkost.

První disciplínou bylo házení šipek, kde se nám společně podařilo dvakrát hodit plný počet bodů. Byli jsme dobrá parta a také jsme se výborně bavili.

Po házení šipek přišlo na řadu řízení autíčka na dálkové ovládání, s čímž si nejvíce vyhrála mužská část našeho družstva. Ale nakonec jsem se to i já celkem naučila.

Problém nastal, tedy alespoň pro mne, při třetí soutěžní disciplíně – Hanojské věže. Jednalo se totiž o hru, kde bylo možné uspět pouze logickým myšlením. Naštěstí jsme byli sehraný tým, takže se nám nakonec podařilo vyřešit dva ze tří úkolů.

Následovala jízda na simulátoru snowboardu, ve které malý Kubík dosáhl plného počtu bodů.

Posledním úkolem bylo dopravení vajíčka (tenisáku) do hnízda pomocí plastových rourek. Díky sehranosti našeho týmu jsme to zvládli celkem bez problémů.

Po absolvování všech disciplín jsme si chvilku odpočinuli a poté byly vyhlášeny výsledky. Byli jsme překvapeni, když vítězem vyhlásili právě náš tým – tým zelených. Odměnou byly badmintonové sady. Měli jsme radost. Nejen z vítězství, ale především z příjemně prožitého odpoledne ve skvělém kolektivu.

Po večeři byla opět chvíle volna a večer probíhala diskotéka.

Druhý den po snídani jsme opouštěli hotel Krystal a ve vzpomínkách jsme se vraceli k sobotnímu odpoledni.

Už teď se těším, stejně jako ostatní moji kamarádi, na další setkání.

Magda Semeráková

NA SLOVÍČKO NEJEN O FENYLKETONURII...

Vážení čtenáři,

Při přípravě tohoto čísla časopisu Metabolík jsme se opět zamýšleli, čím novým a zajímavým bychom vám mohli naše stránky zpestřit.

Všichni, kteří čtou Metabolík, mají jedno společné téma a tím je PKU či jiné vzácné metabolické onemocnění. Ať již se to týká přímo vás nebo vašich blízkých, často si asi kladete otázku, proč se to stalo právě vám, jak se s tím vyrovnat, jak přijmout tuto skutečnost a naučit se s ní žít. Velmi těžké je to jistě pro nové maminky, kterým při narození miminka oznámí tuto neradostnou zprávu a které nemají o tomto onemocnění žádné informace.

Rozhodli jsme se tedy přispět novou rubrikou, ve které si budeme povídat s těmi, kteří jsou v obdobné situaci, ptát se, jaké byly jejich první pocity a jak se s tím postupně vyrovnávali. Věříme, že jejich vyprávění, cenné rady a podpora pomohou ostatním, kteří se s tím vyrovnávají hůře, ale i těm, které se již naučili s touto nemocí žít.

Pro první rozhovor jsme navštívili paní Kusákovou s manželem a 2-letou dcerkou Diankou z Olomouce.

Pro první rozhovor jsme navštívili paní Kusákovou s manželem a dcerkou

Kdy a jak jste se dozvěděla, že má vaše dcera PKU?

V únoru 2005 se nám narodila dcera Dianka. Při porodu jsem měla velkou oporu v manželovi, který byl na porodním sále se mnou. Měli jsme opravdu velkou radost – asi jako všichni rodiče. Manžel za mnou jezdil každý den do porodnice a hned od začátku mi s dcerou pomáhal – přebalování, koupání… Jelikož nenastaly žádné komplikace, pustili nás z nemocnice po standardních 5 dnech.

…doma jsme si všichni společně vychutnávali první radostné chvíle, když přišel ten strašný okamžik. Nikdy na ten šok nezapomeneme.

Asi po týdnu, kdy jsme si doma všichni společně vychutnávali první radostné chvíle, přišel ten strašný okamžik. Nikdy na ten šok nezapomeneme. Po telefonu nám sdělili, že má Dianka fenylketonurii.

Jak jste situaci řešili? Jaké byly vaše pocity?

Sdělili nám, že je nutné okamžitě znovu nastoupit do nemocnice. Jeli jsme do Brna do nemocnice, kde jsem prožívala snad nejhorší okamžiky svého života. Nejen, že těžko snáším jakýkoliv pobyt v nemocnici, ale hlavou se mi honilo vše možné. Nebyla jsem schopna zklidnit myšlenky a ani se na nic soustředit. Měla jsem hrozný strach – ne o sebe, ale o svoji milovanou dceru…

Vůbec jsme netušili, co to pro nás bude znamenat, jaký to bude mít vliv na naši dceru, jak to bude s jejím zdravím, zda přežije...

Měli jste před tím nějaké informace o fenylketonurii?

Do té doby jsme o tomto metabolickém onemocnění – fenylketonurii nikdy neslyšeli a tudíž o ní nic nevěděli. Vůbec jsme netušili, co to pro nás bude znamenat, jaký to bude mít vliv na naši dceru, jak to bude s jejím zdravím a dalším vývojem. Myslím, že pokud někdo něco takového nezažije, nedokáže se do našich pocitů vžít. Vzájemně jsme se snažili s manželem podpořit a řešit

vše neznámé. Diance odebrali vzorky krve a čekali jsme na další vyšetření a výsledky. Byly to asi nejdelší dny mého života. Fenylketonurie se bohužel potvrdila.

Jak byla zajištěna pro Dianku výživa? Přestala jste kojit?

Její hladiny fenylalalninu byly hodně vysoké. Po týdnu hospitalizace mě propustili, ale dceru si tam ještě nechali. V nemocnici nasadili Diance ihned speciální stravu při fenylketonurii a k tomu jsme vozili s manželem každý druhý den pro Dianku mateřské mléko. Pod lékařským dohledem byla krmena kombinací mateřského mléka a speciální stravy tak, aby došlo ke snížení hladin fenylalaninu. Ty se díky dietě po pár dnech upravily a snížily.

V Brně se s námi spojila MUDr. Procházková, která nás o fenylketonurii podrobně informovala včetně toho, co by se stalo v případě, kdyby nebyla dieta dodržována.

Museli jsme si zvykat na nový život… Pak jsme si ale řekli, že nám nic jiného nezbývá, že se k tomu musíme postavit čelem.

Změnil se životní styl vaší rodiny po zjištění, že má Dianka fenylketonurii?

Museli jsme si zvykat na nový život – nejen na to, že se nám narodila první dcera, ale i na skutečnost, že je nemocná.

Velkou podporou nám byla i celá rodina. Všichni v rodině byli zprávou hodně zdrceni. Pro všechny to byl šok. Pak jsme si ale řekli, že nám nic jiného nezbývá, že se k tomu musíme postavit čelem. Jednalo se přece o zdraví naší dcery.

Začali jste se o fenylketonurii více zajímat? Kde jste sháněli informace?

Po psychickém zotavení jsme začali ihned intenzívně shánět informace – zejména u odborníků-lékařů. Hodně informací nám poskytla MUDr. Procházková.

Jedním z dalších zdrojů informací byl internet, kde jsme trávili dlouhé hodiny. Získali jsme kontakt i na Národní sdružení, jehož jsme členem. Díky Národnímu sdružení jsme se dostali i k časopisu Metabolík, který byl rovněž velmi dobrým zdrojem informací. Najednou jsme cítili, že v podobné situaci nejsme sami. Byla to pro nás také určitá psychická podpora.

Jste v kontaktu s jinými rodiči, kteří mají děti s PKU?

V našem okolí nevíme o žádné rodině, která by měla děti s PKU. Konzultovali jsme to i s naší pediatričkou, která má Dianku ve své péči, ale ani ta nikoho nezná.

Bylo by fajn být v kontaktu s rodinou či maminkou, se kterou bychom si mohli popovídat, poradit se, vyměňovat si zkušenosti, jezdit na společné výlety a setkání.

Víme, že NS PKU společně s firmami Milupa a SHS pořádají různé akce pro pacienty, ale Dianka je teprve 2-letá a tak zatím nechceme jezdit. Až bude starší, určitě na nějakou akci přijedeme a věříme, že se seznámíme s dalšími rodiči.

…vaříme co možná nejpestřejší stravu tak, aby Dianka měla dostatečný příjem vitamínů a energie.

Jak přijímá Dianka dietní přípravky, které musí pravidelně užívat?

Dianka velmi citlivě reaguje na jakékoli výkyvy v dietě, jako je nachlazení, očkování apod. Ihned se to projeví na hodnotách Phe v krvi. Do 1 roku užívala Analog LCP, který jí vyhovoval. Po 1 roce ji pak MUDr. Procházková převedla na PKU 2 mix a P-AM 2, který jí také vyhovuje. Výhodou je to, že je na dietní přípravky zvyklá již od mala. K tomu jí ještě vaříme co možná nejpestřejší stravu tak, aby měla dostatečný příjem vitamínů a energie.

Postupně jsme se v problematice fenylketonurie začali lépe orientovat...

Když byla Dianka starší, museli jste postupně přejít i na další stravu. Bylo nutné znát obsah Phe v potravinách...

Od začátku jsme si začali vést velmi pečlivý a podrobný rozpis, kolik čeho snědla, kolik je v potravině fenylalaninu. Jak rostla a vyžadovala další stravu, naučili jsme se přesně sledovat a počítat množství fenylalaninu. Vážili jsme skutečně každý drobeček. Zpočátku toho na nás bylo skutečně hodně – starost a péče o malou dcerku, speciální dieta, sledování hodnoty fenylalaninu, pravidelné kontroly v nemocnici. Postupně jsme se v problematice fenylketonurie začali lépe orientovat, řadu hodnot fenylalaninu ve stravě jsme si již pamatovali a byli případně schopni odhadnout, kolik které potraviny může sníst.

I přes veškeré počítání a sledování hodnot fenylalaninu necháváme i nyní hladiny Phe v krvi pravidelně kontrolovat v ambulanci, kam Dianka dochází na odběry krve. Dneska je to již lepší. Máme dvouleté zkušenosti a s řadou věcí si dokážeme snáze poradit. Dříve, když byla Dianka malá, jsme pravidelně jezdili do brněnské nemocnice až

1x měsíčně. Dnes jezdíme asi 1x za 4 měsíce, ale v případě potřeby jsme v telefonickém kontaktu s MUDr. Procházkovou, která tyto hodnoty Phe u Dianky stále sleduje.

Jaké potraviny do jejího jídelníčku zařazujete?

Chceme, aby byla strava pro její vývoj co nejvyváženější a pestrá. Zařazujeme nízkobílkovinné potraviny – těstoviny, bramborovou kaši a hodně zeleniny a ovoce.

Pravidelně stravu konzultujeme s MUDr. Procházkovou, která nám vychází vstříc.

Kde nakupujete nízkobílkovinné potraviny?

Nejčastěji nakupujeme a necháme si posílat potraviny od p. Harantové v Praze přes internetový obchod. Nabízí poměrně široký výběr. Jediné, co je problematické, jsou obecně vysoké ceny nízkobílkovinných potravin. Věříme, že se to do budoucna trochu vylepší a najdou se levnější dodavatelé.

Jaké jídlo má dcera nejraději? Můžete nám prozradit nějaký zajímavý recept?

Dianka má nejraději ovoce, hlavně banány, kiwi a také těstoviny se zeleninou, přesnídávky a nízkobílkovinné jogurty.

Prozradím vám recept na těstoviny se zeleninou. Je to poměrně jednoduché a rychlé.

Recept:
100 g nízkobílkovinných těstovin
2 kávové lžičky oleje na promazání těstovin
30 g čerstvé mrkve
30 g čerstvé papriky
30 g rajčat
popřípadě okurky nebo hlávkový salát

Těstoviny vysypeme do vařící vody, promícháme a vaříme 8-10 minut. Uvařené těstoviny scedíme, promastíme olejem a necháme vychladnout. Ke studeným těstovinám přidáme očištěnou a nastrouhanou mrkev, papriku, rajčata popř. okurky, salát. A vše důkladně promícháme.

Projevuje se případné nedodržení či výkyvy v dietě na chování Dianky?

Jak jsme postupně zjistili, na hladinu fenylalaninu má vliv nejen dieta, ale mění se i při jakékoliv infekci, nemoci – rýma, angína, nachlazení, větší fyzická námaha, očkování. To vše musíme neustále sledovat a vést v patrnosti.

Zatím se v souvislosti s PKU nevyskytly žádné další nedostatky,

nemoci či postižení. Dianka je velmi chytrá, živá a bystrá. Je zvídavá a všechno ráda zkouší. Neustále by někde něco ochutnávala a zkoušela, ale musíme jí to bohužel odepřít. Když doma vaříme, je s námi ráda v kuchyni a vychutnává si alespoň vůni vařeného jídla. Myslím, že kdyby nebyla takto nemocná, tak z ní bude skutečný gurmán. Dokonce se jednu dobu naučila stoupnout si na špičky a z kuchyňské linky si vzít něco dobrého, na co dosáhla. Stalo se, že ve chvilce nepozornosti snědla jídlo, které nesměla. Teď ji ale hlídáme velmi striktně.

Jediné, co lze u Dianky vypozorovat, je na první pohled světlejší (bledší) odstín pleti. Jinak motorický vývoj je naštěstí stejný jako u kteréhokoliv zdravého dítěte.

Nedá se říci, že bychom byli nyní se situací smířeni, ale snažíme se to brát tak, jak to je. Naopak – vychováváme ji a vedeme život jako u zdravého dítěte...

Omezujete Dianku v nějakých aktivitách? Přizpůsobili jste např. svůj jídelníček tak, aby neměla pocit odlišnosti?

Jak jsme již říkali, na začátku byl pocit zoufalství a bezmocnosti. Nedá se říci, že bychom byli nyní se situací smířeni, ale snažíme se to brát tak, jak to je. Naopak, vychováváme ji a vedeme život jako u zdravého dítěte. Určitá odlišnost tady je a vždy bude – co se týče stravy. Naši stravu v žádném případě neodlišujeme. Myslíme si, že pokud na to bude Dianka od mala zvyklá, nebude ji to ve starším věku dělat takové problémy.

V současné době jste na mateřské dovolené. Jak se vyrovnáváte s finanční náročností dietní stravy?

Nízkobílkovinné potraviny, které nakupujeme, jsou finančně dosti náročné. Jde nám ale o zdravý vývoj našeho dítěte. To je pro nás priorita. A tak jí dopřáváme to nejlepší i za vyšší cenu. Doufáme, že se to do budoucna zlepší a najde se i levnější nabídka nízkobílkovinných potravin. Také nám hodně pomáhá zájem a snaha mé maminky, která se o tuto problematiku velmi zajímá, a Diance shání a kupuje spoustu různých nízkobílkovinných potravin.

Snažíme se ji minimálně omezovat a izolovat od ostatních dětí...

Uvažujete zůstat s dcerou doma až do věku, kdy půjde do školy?

Až budou Diance 3 – 4 roky, uvažujeme o přihlášení do školky. Již dnes je vidět, že jí kolektiv dětí nedělá problémy. Ráda si s nimi hraje. Snažíme se ji minimálně omezovat a naopak s ní často navštěvujeme různé akce a zařízení pro děti, jako jsou skluzavky, houpačky, pískoviště, koupaliště apod. Kolektiv dětí jí hodně těší. Jsme si ale vědomi toho, že budeme muset řešit otázku stravování. To je však i otázka dohody s vedením školky. Na to je dnes ještě brzo.

Kdyby se nám narodilo další dítko, budeme ho mít stejně rádi a dáme mu veškerou péči, kterou mu jen můžeme dát...

Dianka je vaše prvorozená. Uvažujete ještě o dalším dítěti?

První reakce byly jednoznačné – NE, nicméně byly to reakce pod vlivem daných okolností, nezkušenosti, psychického šoku atd. Dnes jsme se již hodně posunuli dál. Máme dvouleté zkušenosti a krásnou a chytrou dceru, která je kromě PKU zdravá a bystrá. Radujeme se z každého jejího pokroku a nové vědomosti.

Jsme si plně vědomi rizika a relativně vysoké pravděpodobnosti, že by sourozenec Dianky měl také PKU, nicméně již víme, co to obnáší. Byli bychom na to připraveni. Výchova a vývoj dítěte s PKU je také hodně o přístupu a zodpovědnosti rodičů.

Bohužel jsme se v nemocnici setkali i s dětmi méně zodpovědných rodičů, kteří dostatečně nehlídali dietu dětí. Na těchto dětech byl již patrný určitý stupeň postižení intelektu.

Jsme si vědomi, že jsou-li děti starší a v kolektivu s ostatními dětmi, budou se vždy potýkat s vysvětlováním – co a proč nemohou. Jsou po této stránce omezeni a není to jistě pro nikoho s PKU jednoduché. Je to však také otázka všeobecného vzdělávání a edukce – nejen těch nemocných, ale i ostatních – celé společnosti. Vždyť diabetes bylo také do nedávné doby téměř tabu, moc se o onemocnění nemluvilo a dnes je součástí běžného života.

Věříme také, že díky vývoji, který jde rychle dopředu, budou v nejbližší budoucnosti k dispozici nové přípravky, nové dietetické potraviny a třeba se dočkáme i toho, že bude strava PKU pacientů součástí běžné nabídky. A tak si troufám říci, že kdyby se nám narodilo další dítko, budeme ho mít stejně rádi a dáme mu veškerou péči, kterou mu jen můžeme dát.

Za rozhovor děkuje redakční rada časopisu Metabolík

LISTÁRNA

PKU párky, lunchmeat a paštika

Na víkendovém setkání rodičů a dětí s PKU jsem některým slíbila kontakt na německé řeznictví Schott, které vyrábí nízkobílkovinné (PKU) párky, lunchmeat a paštiku. A protože si myslím, že by tato informace mohla zajímat i mnohé jiné, zde jsou.

Řeznictví Schott vyrábí 4 PKU výrobky a celý sortiment najdete na jejich webových stránkách www.metzger-schott.de. Po otevření stránek klikněte na online-shop a PKU. Bohužel tam není popis výrobků, který mám jen na papíře, a tak stručně, oč se jedná.

Párky ve střívku, které jsou balené po deseti ve vakuu, se nazývají PKU Kartoffelwürstchen im Darm (180 mg Phe ve 100 g). Není možné je objednat během léta, neboť by se mohly cestou zkazit.

Ostatní 3 výrobky jsou ve 200 g konzervách. Jednak je to PKU

Kartoffelwurst (180 mg Phe ve 100 g), který má stejné složení jako párky a mě nejvíce připomíná velmi chutný luncheon-meat. Dále Streichleberwurst (190 g Phe ve 100 g), což je velmi dobrá játrovka. Poslední konzervou je PKU Blutwurst (290 mg Phe ve 100 g), ten jsme ale zatím neměli, takže nevím, jak chutná a co přesně to je.

Všechny jejich výrobky jsou velmi chutné, je možné je objednat přes internet a budou vám doručeny poštou. Na webových stránkách najdete ceny i veškeré kontakty. Bohužel je vše německy, takže se s tím musíte nějak poprat.

A ještě dva tipy z naší zkušenosti:

- Pokud si objednáte párky, je možné je doma jednotlivě zabalit a zamrazit.
- Na celé objednávce je nejdražší poštovné a vyplatí se tedy objednat najednou co nejvíce. Budete-li mít někoho, s kým udržujete pravidelný kontakt, doporučuji domluvit se, udělat společnou objednávku a o platbu za poštovné se podělit.

Markéta Lhotáková

Ještě mne napadla jedna informace, která by zvlášť před dovolenou mohla někomu pomoci. České aerolinie na většině svých letů nabízejí možnost alternativního menu. Mezi jinými je zde překvapivě i menu nízkobílkovinné. Pouze je nutno při rezervaci (nebo nejpozději 48 hodin před odletem na rezervačním oddělení) toto menu objednat, případně připomenout, že ho máte objednané. Je to většinou vařená zelenina všeho druhu, rýžový chlebíček a rama, případně jako moučník ovoce. Takže pro dietáře podstatně použitelnější než klasické běžné menu.

-ml-

Zkušenosti s PKU 3-Activa rajčatová

Tímto článkem bych vás chtěl seznámit se svými zkušenostmi s poměrně novým výrobkem PKU 3-Activa rajčatová.

Poprvé jsem se s ním setkal jako se vzorkem, který rozesílal Milupa Klub svým členům. Tehdy jsem ještě nedocenil jeho novou chuť, protože jsem si ho chybně rozmíchal ve studené vodě a výsledný „produkt" neměl se správnou přípravou nic společného. Hlavně teda chuť ne.

Pro mne oficiální představení a hlavně správná příprava přišly na setkání dospělých s PKU, které se konalo v Pelhřimově v říjnu 2006. Hned na příští kontrole u MUDr. Procházkové v Brně jsem si nechal PKU 3-Activu předepsat.

Nejvíce si na ní cením její jednoduché přípravy a dobré rajčatové chuti. Konečně je tu i slaný přípravek, kterým si mohu zpestřit svůj jídelníček. Studuji vysokou školu a bydlím na kolejích. Zde se toto vše velmi zúročuje. Mohu ji doporučit všem, kdo studují nebo pracují, jako bezproblémovou náhradu dosavadních přípravků.

Radim Fokt

PKU 3-Activa rajčatová nejen jako polévka

S tímto přípravkem jsem se seznámila při „3. setkání dospělých s PKU" v Pelhřimově, který se konal ve dnech 6. 10.- 8. 10. 2006.

V prvé řadě bych chtěla poděkovat všem, kteří se podíleli na přípravě i výrobě – a to nejen tohoto výrobku.

Jsem ráda, že je vedle příchutí ovocných i příchuť slaná, protože zpestřuje náš jídelníček.

Velmi oceňuji i šikovné balení. Díky tomu, že sáčky jsou skladné a příprava je také jednoduchá, je možné si je s sebou brát kamkoliv. Hodně mi tento přípravek pomohl např. v práci, na cestách i na návštěvě u známých. Jednoduše jsem si sáček nasypala do hrníčku, zalila teplou vodou a oběd byl připraven.

Svou chutí se PKU Activa rajčatová skutečně podobá rajčatové polévce. Vyzkoušela jsem i jiné použití, které se mi osvědčilo. Připravila jsme si ji jako rajčatovou omáčku k nudlím (kolínkům) nebo ke špagetám.

Uvařila jsem si nudle PKU nebo špagety PKU jako obvykle. Jeden sáček PKU 3-Activa rajčatová jsem rozmíchala ve 125 ml vlažné vody, zahustila Vitaprotamem rozmíchaným v malém množství vody (jako obvykle) a poté lehce ohřála, ale nevařila. Na špagety jsem k takto připravené omáčce přidala kečup (1 polévkovou lžíci) a vše promíchala.

Jsem s tímto přípravkem spokojená a budu se těšit na další podobné výrobky, které nám naši dietu usnadní.

S pozdravem ***Hana Vostrejžová***

Oznam pre čitateľov Metabolíka na Slovensku!

V prípade podnetov alebo dotazov týkajúcich sa časopisu Metabolík nás môžu čitatelia zo Slovenska kontaktovať na adrese:

Nutricia s.r.o., Milupa, Dunajská 4, 811 08 Bratislava, Slovensko, e-mail: beata.matheova@prague.nutricia.com, tel.: +421 257 107 111

Toto číslo vychází v červnu r. 2007. Časopis je registrován pod č. MK ČR E 13356. ISSN:1214-3057 Vychází 4x ročně. Vydává: NS PKU a jiných DMP. Vedoucí redaktor: Mirka Plecitá. Grafická úprava: Karel Čejka – Kolací. ***Kontaktní adresa pro ČR:*** Posílání příspěvků a komentářů, nové předplatné a urgence nedodaných čísel časopisu: e-mail: metabolik@centrum.cz; Mirka Plecitá, Ruská 87, 100 00 Praha 10 ***Kontakt pro SR:*** Nutricia s.r.o., Milupa, Dunajská 4, 811 08 Bratislava, e-mail: beata.matheova@prague.nutricia.com

RECEPTÁŘ

REBARBOROVÝ KOLÁČ
z bramborového těsta

Suroviny: *200 g vařených brambor; 150 g NB mouky; 1 lžička vaječné náhražky + voda; jen špetka soli*
na náplň: *300 g rebarbory*
na drobenku: *40 g másla nebo Hery; 80 g NB mouky; 80 g cukru krystal*
na vymaštění a vysypání plechu: *máslo nebo Heru; NB mouku*

Postup: Uvařené brambory oloupeme, nastrouháme a přidáme vaječnou náhražku, mouku a sůl. Zpracujeme těsto, které po vyválení opatrně přeneseme na vymaštěný a moukou vysypaný plech. Pokládeme očištěnou, oloupanou a na plátky pokrájenou rebarboru. Posypeme drobenkou, kterou připravíme promnutím všech uvedených přísad. Ve středně vyhřáté troubě pečeme asi 20 minut. ***Recept připravila: Hana Mikulová – babička***

VÍDEŇSKÉ PLACKY

Suroviny: *300 g vařených brambor; 250 g NB mouky; 2 lžičky vaječné náhražky + voda; sůl; na smažení máslo nebo sádlo*
náplň: *50 g zelené papriky; 50 g červené papriky; 50 g rajčat; 30 g pórku; sádlo; sůl; pepř*

Postup: Uvařené brambory oloupeme, nastrouháme a přidáme vaječnou náhražku, mouku a sůl. Zpracujeme těsto, které necháme chvíli odležet. Těsto rozkrájíme na několik větších kousků a rozválíme je na tenké placky. Na střed dáme vychladlou náplň, placky přehneme, okraje lehce smáčkneme, aby se spojily. Pak opékáme na másle do zlatova.
Příprava náplně:
Na sádle zlehka osmahneme pórek, přidáme na kostičky nakrájené papriky a rajčata, osolíme, opepříme a dusíme do poloměkka.
Recept připravila: Hana Mikulová – babička

PAŠTIKA

Suroviny: *300 g vařených brambor; 100 g čistého syrového sádla; 80 g syrových hub (nejlépe hlíva); 60 g cibule; sůl; provensálské koření*

Postup: Na pánvi mícháme na kostky nakrájené sádlo až zesklovatí. Pak přidáme cibuli a houby pokrájené na kostičky, posolíme a všechno společně pořádně opečeme. Nakonec dochutíme kořením.
Směs společně s bramborami za tepla umeleme, v misce ještě prohněteme a dáme do formy na biskupský chlebíček, kterou jsme vyložili alobalem nebo fólii. Necháme do rána v lednici ztuhnout.

Recept připravila: Marcela Strouhalová

milupa

PRVNÍ SLANÝ PKU PŘÍPRAVEK S PŘÍCHUTÍ RAJČETE

PKU 2-activa rajčatová a PKU 3-activa rajčatová

Lahodná příchuť rajčete ve formě polévky

- ✔ **Praktické balení**
  1 sáček (45 g) = 10 g bílkovin
- ✔ **Jednoduchá příprava**
  1 sáček + 125 ml teplé vody (50°C)
  Stačí zamíchat a jíst!
- ✔ **Použití kdekoliv a kdykoliv**
  ve škole, v zaměstnání,
  na cestách apod.

Bližší informace žádejte ve vaší PKU ambulanci.

Jsme s vámi celý váš život

milupa

Kontakt pro ČR: Nutricia a.s., Milupa, Na Pankráci 30, 140 21 Praha 4, tel: 296 33 27 28
Kontakt pro SR: Nutricia s.r.o., Milupa, Dunajská 4, 811 08 Bratislava, tel.: 2 571 071 11
INFOLINKA ZDARMA PRO ČR A SR: 800 110 000, e-mail: milupaklub@prague.nutricia.com