

METABOLÍK

Prosinec 2008

ročník 8, číslo 4

**Nechtěj být člověkem, který je úspěšný,
ale chtěj být člověkem, který za něco stojí.**

Albert Einstein

■ Úvodník

Venku už je tma a noc je delší než den. Ano, přichází nejstudenější období celého roku v čele s paní Zimou. Pro jednoho znamená rozpálených kamen a vůně teplého punče, pro druhého zase vidina spousty sněhu a zimních sportů. Co je ale společného pro všechny, to je těšení se na čas vánoční. V současné době ze všech stran slyšíme, že Vánoce jsou jen stres a davy lidí v obchodních centrech. Ale přiznejme si, komu z nás příjemně neloupne v bříše při pomýšlení na Štědrý den, kdy už od rána po celém domě voní františek, hrají koledy, večer se rozsvítí stromeček a všichni vaši blízcí se usmívají u svátečního stolu? Nenechávejte se strhnout davem a užívejte si pohody podle svého.

Pojďme se ale podívat, co se událo v posledním čtvrtletí a co vám přináší nový Metabolík. Pro mnohé z vás bylo největší událostí 5. setkání dospělých, které se konalo nedaleko Jihlavy. Toto setkání sklidilo historicky zatím největší úspěch, což jsme moc rádi a všem za pochvaly děkujeme. A co se tam dělo se už dočtete uvnitř tohoto čísla. Jako již tradičně jsme vám připravili zajímavé rozhovory, například na téma těhotenství nebo tyrosinémie. V tomto čísle také naleznete zajímavé přílohy. První přílohou je zápis z 3. výroční členské schůze NS PKU a jiných DMP a druhou přílohou je informace o zcela novém „Minipřívodci jídelním lístkem s hodnotami Phe“, který informuje o hodnotách fenylalaninu v běžných jídelch ve veřejném stravování a ve formě praktické kartičky si ho můžete zcela zdarma objednat. Vánoční čas je také doba, kdy se nejčastěji hřeší a porušují dietní návyky. To ale samozřejmě nenastane u vás, jelikož vám nabízíme výtečné vánoční PKU recepty, která pro vás tentokrát připravila paní Krlíčková ze Slovenska. A na závěr jsme pro vás připravili dvě zaručené vánoční rady. Milé slečny, pokud se chcete dostat v příštím roce pod



čepce, tak tradice doporučují vyjít na zahradu, najít bez, zatřepat s ním a pravit: „Třesu třesu bez, ozvi se mi pes, kde můj milej dnes“. No a tam, kde se pes ozve, tam se provdáte. Úspěch je zaručený. A víte co praví jeden starý slovanský zvyk? Když si namažete na Štědrý den tváře medem, tak si zajistíte, aby vás po celý rok měli všichni rádi.

Takže medové Vánoce vám všem přeje

redakce

■ Milí čtenáři,



poprvé jsem se s mnohými z vás potkala na stránkách časopisu Metabolík na konci roku 2000, kdy se sešlo několik rodičů dětí s PKU spolu s odborníky 2 pražských center pro léčbu PKU, předsedkyní NZ PKU na Slovensku a zástupcem firmy Milupa, a vyšlo tzv. nulté číslo našeho rodičovského časopisu. Od té doby uběhlo 8 let a časopis si u vás snad vysloužil docela velkou pozornost.

Já se dnes, kdy končím své působení v redakční radě, za uplynulými roky ohlížím, rekapituluji naše snažení a věřím, že ta práce nebyla marná.

Všechno má svůj konec, všechno potřebuje změnu a také „novou krev“, nový pohled a nové nápady... A tak i já se s vámi nyní loučím z pozice člena redakční rady a budu s vámi nadále komunikovat pouze jako řadový čtenář.

Děkuji všem, kteří do časopisu dosud přispívali a podporovali ho svým zájmem, a přeji Metabolíku do budoucna stále více zájmu, více příspěvků a více těch, kteří budou ochotni se na jeho tvorbě jakkoliv podílet.

Mirka Plecítá

■ Specifické vývojové poruchy učení, tentokrát na téma dyslexie

Kolem dyslexie panuje řada mýtů a nepodložených stereotypů. Řada lidí a dokonce i někteří pedagogové si vývojovou poruchu čtení spojují s nízkou inteligencí, neschopností dosáhnout kvalitní vzdělání a někdy dokonce i s negramotností. Učitelé často nahlížejí na dyslektiky jako na problémové žáky. Podobná mínění jsou velmi vzdálená realitě.

Co tedy vlastně dyslexie je?

Podle obecného výkladu představuje dyslexie vývojovou poruchu čtení, která se projevuje vypouštěním či zaměňováním slov a písmen.

Byla a je poruchou nejnápadnější, proto se o ní hovořilo nejdříve. V 80% se vyskytuje spolu s dysortografií.

V definicích se obvykle setkáváme s konstatováním, že úroveň čtení a porozumění čtenému je obvykle nižší, než bychom očekávali vzhledem k ostatním schopnostem a výkonům dítěte.

Pozorováním a studiem školní dokumentace zjišťujeme, že výkon ve čtení je horší než v jiných dovednostech, nápadná je nechuť ke čtení, potíže spojit hlásku s písmenem a opačně, obtíže složit písmena do slabik, slabiky do slov, nevládnuté oční pohyby, odříkávání z paměti. Děti mají potíže s učením se jednotlivým písmenům, potíže při čtení izolovaných slov bez pomoci kontextu, dopouštějí se tzv. nesmyslných chyb. Mění pořadí hlásek, spojují slova v nesmyslné celky, zaměňují podobná slova.

Můžeme se setkat se čtením pomalým, takže uniká smysl čteného, hovoříme o čtení sociálně neúnosném. Rychlé čtení odhadem je provázeno velkým počtem chyb. Tlak na dítě a výroky „více čti, denně nejméně hodinu trénuj“ atp. jsou zcela nevhodné. Výsledkem bývá odpor ke čtení a škole vůbec. Dyslexie negativně ovlivňuje školní práci spojenou se čtením, společensky je dítě v nevýhodě tam, kde se předpokládají správné čtecí dovednosti. Můžeme se setkat s případy, kdy rychlost a chybovost je upravena, ale přetrvávající problémy s porozuměním čtenému dítě společensky znevýhodňují.

Počet dyslektiků se v populaci každé země liší případ od případu. Většinou však počet lidí s vážnější vývojovou poruchou čtení nepřesahuje 5%, ve stejném počtu případů se pak dyslexie vyskytuje v méně patrné formě.

Dyslexie sice vystavuje žáky nepříjemným překážkám v cestě ke vstřebávání nových vědomostí, ale s pomocí učitele a rodičů mohou děti tyto bariéry překonat. Vývojové poruchy samy o sobě neznamenají omezení rozumových schopností člověka. Mezi dyslektiky bývají velice často nadaní a talentovaní lidé, kteří dosahují například velmi dobrých výsledků v testech IQ.

Výjimkou nejsou případy, kdy dyslektici dosáhli v profesní kariéře vrcholu ve svém oboru. Vývojovou poruchou čtení byl postižen napří-



klad slavný státník Sir Winston Churchill nebo uznávaný vědec Albert Einstein. Z žijících osobností můžeme jmenovat multimilardáře a zakladatele Microsoftu Billa Gatese nebo herce Toma Cruise.

Důležitý je individuální přístup

Ideální doba pro stanovení diagnózy je polovina druhé třídy. Rodič sám či na základě doporučení školy dítě objedná do pedagogicko – psychologické poradny k podrobnému vyšetření, které s naprostou přesností odhalí všechny případné specifické poruchy učení a vydá doporučení rodičům i škole, jak dále s dítětem postupovat.

K tomu, aby si žáci s vývojovou poruchou čtení našli cestu ke kvalitnímu vzdělání a profesní kariéře, potřebují individuální přístup ve škole již od samotného počátku.

V prostředí našeho školství lze však bohužel nalézt množství případů, kdy učitelé a vedení školy nevycházejí dětem s vývojovými poruchami vstříc, ba právě naopak. Žáci s dyslexií vyžadují individuální přístup nejen při výuce, ale například i u přijímacích zkoušek na střední školy. Navzdory řadě vyhlášek MŠMT však bývá ochota pedagogů v tomto ohledu v nemalém procentu případů mizivá.

Inspiraci lze hledat v zahraničí. Ve Velké Británii mohou například děti s diagnózou dyslektické poruchy získat při psaní testu, jenž je součástí národních zkoušek, čtvrtinu času na vypracování navíc. V hodinách výuky se pak dbá na to, aby dyslektici více využívali mluveného než psaného projevu.

Zdroje: www.scio.cz, www.novinky.cz

Hana Koňářková

Pozn. redakce: příště si přečtete o **dysortografii**

■ Tyrosinémie typu I

Tyrosinémie typu I patří (stejně tak jako fenylketonurie) k poruchám metabolismu aminokyselin. Na rozdíl od fenylketonurie, kde se hromadí aminokyselina phenylalanin, jedná se u tyrosinémie o poruchu metabolismu aminokyseliny tyrosin.

Tyrosinémie typu I je způsobena poruchou aktivity enzymu fumarylacetoacetát hydrolázy (FAH) v játrech a ledvinách. Je nejzávažnější ze všech tří typů tyrosinémii. Výskyt tyrosinémie typu I se v populaci odhaduje na 1:100 000-120 000 živě narozených dětí (tedy >10x nižší

výskyt než fenylketonurie) a dědičnost onemocnění je autosomálně recesivní (rodiče jsou zdraví přenašeči). Při současné roční porodnosti v České republice > 100 000 dětí to znamená zhruba jeden případ za jeden až dva roky. V organismu nemocných dětí se hromadí kromě aminokyseliny tyrosin i velmi toxické metabolity (zejména sukcinylaceton), které vedou k poškození a zániku především jaterních buněk a buněk ledvinných tubulů. Zvýšená hladina tyrosinu se dá zjistit v krvi a zvýšené vylučování sukcinylacetonu v moči nemocných dětí. Tyrosi-



némie typu II a III je ještě vzácnější a příznaky onemocnění mírnější. Hladina toxického metabolitu sukcinylacetonu u těchto typů tyrosinémie není zvýšena.

Klinické příznaky

Klinické příznaky tyrosinémie typu I jsou velmi různorodé s postižením, které se může projevit již u novorozence nebo až v průběhu dospělosti. Rozdílné příznaky onemocnění jsou dokonce popisovány i u sourozenců v jedné rodině. Podle věku prvních projevů onemocnění rozlišujeme typ „akutní“ s projevy pod 6. měsíc věku, a to většinou pod obrazem akutního jaterního selhání, typ „subakutní“ s projevy mezi 6. měsícem a jedním rokem života s dominantními klinickými příznaky jaterního onemocnění a zvětšení jater s poruchou krevní srážlivosti, neprospívání, svalové hypotonie (sníženého svalového tonu) a projevů křivice a typ „chronický“ u dětí starších jednoho roku s projevy pomalu se zhoršujících jaterních a ledvinových funkcí s možností rozvoje kardiomyopatie (zvětšení srdce) a neuropatie (postižení periferních nervů). Postižení jaterních funkcí u pacientů s tyrosinémií typu I je hlavním problémem a vede k významné nemocnosti a velmi vysoké úmrtnosti. Jaterní postižení se může projevit jako akutní jaterní selhání, jaterní cirhóza nebo rozvojem hepatocelulárního karcinomu. Mezi další příznaky, které jsou následkem jaterního postižení, patří: zvracení, průjem, žloutenka, tendence k nízké hladině glukózy v krvi, porucha krevní srážlivosti a otoky. Druhým nejvíce postiženým orgánem jsou ledviny vedoucí ke křivici a k metabolické acidóze.

Diagnóza

Diagnóza vychází z typických laboratorních projevů postižení jaterních a ledvinových funkcí. Hladina alfa 1-fetoproteinu (AFP) je důležitý laboratorní marker možného rozvoje hepatocelulárního karcinomu. Zvýšená hladina aminokyseliny tyrosin v séru a zvýšené vylučování sukcinylacetonu močí stanoví diagnózu na biochemické úrovni. Definitivně je diagnóza stanovena analýzou aktivity enzymu fumarylacetoacetát hydrolázy (FAH) ve fibroblastech a molekulárně genetickým vyšetřením genu pro FAH na 15. chromozomu. Zavedení novorozeneckého skriningu tyrosinémie typu I je obtížné pro velmi vysokou falešnou po-

zitivitu zvýšené hladiny tyrosinu v krvi u novorozenců (transitorní hyper-tyrosinémie novorozenců). Stanovení hladiny sukcinylacetonu v moči u novorozenců by bylo velmi náročné a při nízké incidenci tohoto onemocnění se zatím o zavedení této skriningové metody neuvažuje.

Terapie

Základem léčby dětí s tyrosinémií typu I je nízkobílkovinná dieta, která snižuje příjem aminokyseliny tyrosin ve stravě, doplněná preparátem esenciálních aminokyselin bez phenylalaninu a tyrosinu (Tyr 1 MIX, Tyr 2,3, XPhen Tyr Analog, PT-AM 1,2,3). Doporučované rozmezí hladin tyrosinu v krvi dětí je 250-500 $\mu\text{mol/l}$. Tolerance množství podávané přirozené bílkoviny se velmi liší mezi pacienty (0,6-1,5g/kg/den). Těto toleranci pak odpovídá dávka aminokyselinového preparátu (cca 1-1,5g/kg/den). Důležité je také podávání L-Carnitinu při rozvoji druhotného karnitinového nedostatku a podávání vápníku (250-500 mg/den). Revoluční změnu do terapie a prognózy dětí s tyrosinémií typu I přinesl rok 1992, kdy se do léčby zavedl Orfadin (nitisinone). Jedná se o lék, který zabraňuje tvorbě toxických metabolitů. Podává se v dávce 1mg/kg/den rozdělené ve dvou denních dávkách. U dětí, kde i přes léčbu (dietní + Orfadin) jaterní onemocnění postupuje, je nutno provést jaterní transplantaci. Léčba je finančně velmi náročná. Zatímco roční léčba jednoho pacienta s fenylketonurií stojí cca 200 000-250 000 korun, roční léčba dítěte s tyrosinémií typu I vyjde na 800 000-1000 000 korun.

Prognóza

Prognóza onemocnění se výrazně změnila po zavedení léčby preparátem Orfadin. Před touto léčbou byla úmrtnost pacientů s tyrosinémií typu I velmi vysoká. U 18% dětí se rozvinul hepatocelulární karcinom do věku 2 let. Po zavedení nové léčby se prognóza přežití vylepšila a v současné době dosahuje pětileté přežití (pokud léčba Orfadinem byla zahájena před 2. rokem života) 97,8%. Snížilo se i riziko rozvoje hepatocelulárního karcinomu (dle některých prací více než 3x). Zkušenosti s léčbou preparátem Orfadin jsou však zatím krátké, a tak na další a podrobnější statistické údaje čekáme.

MUDr. Tomáš Honzík, Ph.D.

Když se všechno sesype, člověk prostě musí...

O tyrosinémii jsme si povídali s manželi Koupilovými, kteří žijí v malebné vesničce nedaleko Olomouce. Mají dvě krásné okaté děti – Ivanku a Péťu, kteří i přes svoje metabolické onemocnění srší energií a užívají si naplno své dětské hry a radosti.

Jak vzpomínáte na období, kdy jste se dozvěděli, že u obou vašich dětí byla potvrzena tyrosinémie?

Matka: Když se Ivanka narodila, tak jedla, spala anebo plakala. Ona moc plakala až do roku a půl. Měla více problémů, např. krev ve stolici, z nosu jí tekla krev. Také špatně jedla, odmítala maso, v podstatě se podvědomě bránila všem potravinám, které obsahují hodně bílkovin. To nám vysvětlil až později pan doktor v Praze. Tím, že Ivanka špatně jedla, špatně přibírala na váze, měla nafouklé břicho, jako mávají děti z rozvojových zemí, její vývoj byl zpožděný. Nevěděla jsem si s tím rady. Chodila jsem za naším panem doktorem, ale on mě považoval za úzkostlivou matku, ale já jsem si opravdu nic nevymýšlela. Časem jsem se sama přesvědčila, že to asi skutečně přeháním. Dnes už nehledáme viníka ani se neptáme, proč se na to nepřišlo dřív.

Otec: Člověk do toho tak nějak spadl, ani nevěděl jak. Ivanka byla pořád nemocná, pan doktor jí přeložil do nemocnice do Prostějova a potom do Brna. Nerozuměli jsme příznakům, ani nám to nikdo neu-



měl vysvětlit. Až v Praze nám pan profesor Zeman vysvětlil o jakou nemoc se jedná. Když se lékaři dozvěděli, že má Ivanka bratra Pěťu, byla povolána do Prahy i manželka se synem. U dcery byla zahájena léčba a synovi provedli řadu vyšetření. Když jsem přijel domů, už mi volali, že Pěťa má tyrosinémii také. Je to nepochopitelné, neznám nikoho takového, kdo by měl takto stejně metabolicky postižené děti. Když jsem tenkrát přijel domů, byl jsem tři nebo čtyři týdny sám doma. Jezdil jsem za dětmi a manželkou na víkendy. Léčba probíhala hlavně ve formě snížení příjmu bílkovin a děti dostávaly náhradní stravu. Stávalo se, že brečely hladem, nebyly na tuto novou stravu zvyklé.

Otec: Začátek byl složitý. Tolik slz, co jsem nabřečel, když jsme byli rozdělení. Jen jsme si telefonovali. Bylo to hodně emotivní, protože byly obě děti nemocné. Problém byl, kde se v Praze ubytovat, abych za nimi mohl jet a podpořil je, ale abych si nemusel brát drahý hotel. Děti často nechtěly pít preparát, takže jsme jim museli podržet hlavičku a krmit je injekční stříkačkou. Trvalo to dva, tři dny, možná i týden, než se s tím nějakým způsobem smířily. Teď už preparát normálně vypijí, jen Pěťa se občas brání, ale dopije ho později. Ze začátku jsme na ně museli být tvrdí, abychom je udrželi při životě. Začátky bych nepřál nikomu. Často jsme úplně kolabovali, když byly špatné výsledky testů. To v člověku prostě zůstane. Když se na dcerku dnes podívám, vidím, jak šel její vývoj dopředu, jaké má souměrné tělíčko, ruce, nohy. Vypadá jako normální dítě a je moc šikovná. Vidím také posun ve výběru potravin, který byl před dvěma roky velmi omezený. Dnes už je to lepší, máme zkušenosti za dva a půl roku a jsme schopni sehnat dobré potraviny, dokonce vybrat z klasického sortimentu v obchodech, už to máme vysledované.

Člověk musí být vytrvalý...

Co vám pomáhá v těžkých chvílích? Co vám dává sílu?

Otec: Člověk musí být vytrvalý. Já jsem nikdy od ničeho v životě neutekl. Musíme zatnout a jít dál, jediné tak můžeme našim dětem pomoci přežít, zajistit dobrý vývoj a zamezit dalším postižením. Když se všechno sesype, člověk prostě najednou musí. Strach, že děti umřou, je tou hnací silou. Rozjezd se nám podařil, bylo to hodně emotivní a hodně náročné. Před Vánoce mi přijela manželka s dětmi domů po čtyřiceti dnech. Ivance byl tenkrát skoro rok a třičtvrtě a když jsem ji vytahoval ze sanitky, tak řekla: „Doma“. Pamatuji si, jak tady v kuchyni seděla, pekli jsme třetí chleba, protože ty předtím se nepovedly. Já jsem jí krájel už čtvrtý anebo pátý krajíček a ona byla pořád při chuti, ne jako v nemocnici. To byl silný okamžik, po dlouhé době mě něco skutečně potěšilo.

Jak se změnil váš život a co vám to přineslo nebo naopak vzalo?

Otec: Kdybychom měli zdravé děti, měli bychom o spoustu problémů méně. Dětem musíme chystat stravu do školky. Oni se nikde nenají, např. někde ve školní jídelně nebo v restauraci. Strava je u nich obrovský problém, nikde vhodné vařené jídlo nedostanou. Manželka proto nemůže jít do práce, musí doma každý den vařit, dvě až tři hodiny denně stráví u sporáku. Matka: Dieta mě zaměstnává celý den. Dřív, než byly děti na světě, měla jsem svoje koníčky. Teď nemůžu jít ani do práce. To, co ony můžou jíst, jim často nechutná, já s nimi musím dlouho sedět a krmit je.

Strasně dlouho trvá, než nakrmím jednoho a pak druhého. Někdy si říkám, když nechtějí, ať nejí, ale manžel je nesmlouvavý. Někdy se neshodneme. Chápu, že výkyv není dobrý, ale nechci děti nutit. Manžel je trpělivější a vymyslí nějakou variantu, aby snědli to, co mají. Je tvrdší

a dokáže s nimi sedět u stolu třeba až do devíti hodin.

Otec: Je to obvyklé, že děti s metabolickou poruchou se nechávají prostě krmit. Člověk se jim musí více věnovat. Zdravé dítě, když nemůže nebo nechce jíst, tak si to sní později. Ale naše děti musí dodržet hladinu bílkovin, nesmí jít nahoru a ani dolů, proto musí jíst pravidelně.

Matka: Musí dostat určitou dávku, aby se mohli dobře vyvíjet. Celý život se tak točí kolem jídla, proto nestíháme další věci. Mě třeba mrzí, že matky se zdravými dětmi si s nimi můžou hrát, jedou plavat anebo jdou do ZOO. Stihnou toho hodně, můžou chodit pravidelně a my jen jednou za čas, protože musím neustále připravovat jídlo.

Otec: Je to těžké, když máme dvě děti, nemůžeme je rozdělit. Nikdo dietu nechce připravovat, takže jsme doma i o prázdninách. Je to velká zodpovědnost a každý, kdo by nám chtěl pomoci, by se musel dietu naučit. Hodně nám to komplikuje život. Přípravou stravy ztrácíme denně 4–5 hodin. Vymýšlíme jídlo, krmíme je, připravujeme léky a tím pádem se opravdu celý den točíme jen kolem jídla. O všem si vedeme pečlivě zápisky, kolik bylo kalorií apod. – pro každé dítě zvlášť.



Děti mají moc rády lidi... Jsou hodně komunikativní a to je dobré do života...

Jak děti rostou, je to na stravu náročnější? Mají větší potřeby a požadavky?

Matka: Děti si více vybírají a chtějí běžné jídlo, běžný chleba, mají rády hlavně ten celozrnný. Vidí, co jíme my a chtějí to samé, nechtějí jíst své jídlo.

Otec: Musíme dodržovat vše přesně na gramy, takže když chtějí normální konzumní chleba, můžou mít třeba jen padesát gramů, ale musí mít na druhé straně hodně kalorií za den. Občas jim zpestříme jídelníček nějakou zakázanou lahůdkou, to je pak nemusíme krmit! Ale nesmějí si na to zvykat, protože až budou starší, tak to třeba nebudou smět. Děláme to skutečně jen ve vyjimečných případech, nesmí to být každý den. Tělo by se zbytečně přetěžovalo bílkoviny. Organismus našich dětí je schopný zpracovat jen malé množství bílkovin, proto by to měly mít rozdělené do tří hlavních dávek plus nějakou svačinku, aby to nebyl tak velký nápor na játra.

Matka: Často musím vařit každému jiné jídlo, nejen podle hodnot bílkovin, ale i podle toho, co každému chutná. Ivanka má např. ráda zeleninové karbanátky a Pěťa naopak ne, tak mu dělám něco jiného. To už jsou potom s polévkou tři jídla. Potřebovali bychom ještě další ruce, proto se snažíme najít hlídání. Děti mají moc rády lidi. Když někdo přijde, tak hned chtějí, aby si šel s nimi hrát. Jsou hodně komunikativní a to je dobré do života, protože si myslím, že dnes to mají těžší introvertní děti. Už od malička jim nevadilo, když je chovali cizí lidi.

Otec: Vzpomínám si na situaci, když jsme přijeli do Prahy na magnetickou rezonanci, okamžitě bylo oddělení jejich, rejdily tam a zpátky, až nás pan doktor vyhnal. Když jsme se vrátili domů, než jsem stačil vyndat kufry, tak už byly děti na dvoře a válely se v trávě a byly prostě



spokojené. Oni jsou takové typy, které jsou průbojné, nebudou se bát někde promluvit.

Čeho se bojíte v budoucnosti?

Otec: Napadá mě spousta problémů, se kterými se budeme muset poprat. Máme řadu obav. Naučili jsme se s tím žít, ale nedá se říct, že jsme s tím smířeni. Děláme všechno pro to, aby se nám to dařilo, aby tady děti byly co nejdéle.

Matka: Když jsem ještě neznala tyto nemoci, říkala jsem si, jak je hrozná bezlepková dieta. Dnes si na to čas od času vzpomenu. Ano, je to taky složitější režim, musí si dávat pozor na to, co jí, ale neohrožuje to bezprostředně na životě. Oni mají výběr potravin poměrně široký, můžou maso a nemají omezený objem jídla. Ale nestěžuji si. V budoucnu se bojím toho, jak to budeme dělat, až děti půjdou do školy. Je to vzdálené minimálně dva roky a bude se to postupně vyvíjet. Děti budou starší, některé věci budou jednodušší, jiné naopak složitější. Strach mám i z puberty, když děti začnou vzdorovat a nedodržují dietu.

Otec: Do budoucna mám obavu, aby nepřišla potřeba transplantace příliš brzy. Čím je dítě starší, tím je situace jednodušší, např. shánění dárce. Potom, když budou děti větší, to bude snazší i organizačně, dokážeme lépe zabezpečit péči o druhé dítě. Pokud jsou takhle malí a jeden půjde do nemocnice, matka musí s ním a já bych se musel starat o druhého. To už hraničí s existenčními problémy. Tím že jsou dvě děti, je to složitější, oba potřebují speciální péči.

Ta druhá obava se týká stravy. Jak budou děti starší, nebudou si moct dopřát tolik jídla, budou mít zvýšený apetit, bude to složitě. Bojíme se, abychom je mohli uživit tak, aby byly relativně spokojené.

Tím, že je tak málo dětí v republice, neumí nám v oblasti diety nikdo přesně poradit. Dietu připravujeme každý den, a tak máme sami nejvíc zkušeností. Známe se i s dalšími rodiči dětí s metabolickými poruchami a vyměňujeme si informace. Hlavně vděčíme za životy našich dětí všem pracovníkům metabolického centra VFN.

Rádi bychom měli bližší osobní kontakt s ostatními rodiči...

Co nejvíc ve vašem životě potřebujete?

Otec: Chybí nám hlavně sociální jistota a trápí nás současná legislativa. Máme obavy, že děti budou ovlivněny naší špatnou finanční situací. Mám dobrý příjem, ale manželka musí být doma. Až skončí ženě mateřská a příspěvek na péči, tak pokud se nezmení legislativa, bude finančně nezajištěná. Navíc bude muset manželka asi v budoucnu odvádět daň na sociální. Na to všechno nám jeden plat skutečně nepostačí. Nevíme co bude dál. Budeme znovu žádat o příspěvek na péči. Byli se tady podívat a hodnotili např. to, jestli dítě samo vstane z postele, jestli vyjde do schodů apod. Vidí krásné zdravé děti a odškrtnávají si body, pak z toho vyjde, že nepotřebují takovou péči, ale čtyřleté dítě samo nezvládne dietu, potřebuje každodenní intenzivní péči. Rozhodně budeme bojovat a dělat vše pro to, aby naše děti byly zajištěné.

Matka: Také potřebujeme nějakého člověka na hlídání, který by byl schopný připravit a dohlédnout na dietu stejně dobře jako my a my mohli jít třeba do kina. Abychom měli zastání, kdyby se s jedním z nás něco stalo.

Otec: Rádi bychom měli bližší osobní kontakt s ostatními rodiči, rádi bychom se v budoucnu přidružili k aktivitám Národního sdružení, pokud by se konaly na Moravě. Cestování dál je pro nás opravdu náročné.

Máte nějaký vzkaz pro ostatní rodiče?

Otec: Všechny děti bez rozdílu potřebují péči, pozornost a lásku. Děti, které mají metabolickou poruchu, potřebují té péče, pozornosti a lásky daleko víc, ale rodič musí být občas i rázný, jinak to nejde, to by nefungovalo.

Děkujeme za rozhovor.

—rr—

■ Odborníci se sešli v Lisabonu

Jako každý rok tak i letos se v září uskutečnil mezinárodní kongres SSIEM (Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism), který je zaměřen na problematiku dědičných metabolických poruch. Společnost SSIEM byla založena již v roce 1963 v severní Anglii a za tuto dobu se rozvinula do největší mezinárodní organizace, která se zaměřuje na všechny aspekty dědičných metabolických poruch. Cílem této společnosti je podporovat výměnu nových informací a zkušeností mezi odborníky z různých vědních či lékařských disciplín. V tomto roce se lékaři, odborníci z řad biochemiků, genetiků a vědeckých výzkumníků sešli v Lisabonu a to v termínu 1. – 5. 9. 2008. Mezi hlavní oblasti, o kterých se hovořilo, patřilo opět téma fenylketonurie, které se zaměřovalo především na použití BH4 v léčbě PKU, ale také na compliance, celoživotní dodržování diety a problematiku použití nových dietních přípravků bez fenylalaninu, které byly na stáncích jednotlivých firem představeny.

Na stánku Milupa byl představen přípravek PKU 1 MIX nově obohacený o IMMUNOFORTIS® – unikátní směs prebiotické vlákniny doposud používané pouze u kojeneckých mlék společnosti Nutricia, která posiluje přirozenou obranyschopnost organismu kojenců s PKU.

Na stánku společnosti SHS byly představeny nové přípravky patřící do skupiny Anamix family. Přípravky jsou určeny pro děti od 3 do 10 let, jsou v práškové nebo tekuté podobě a obsahují EFA – esenciální mastné kyseliny a také LPC tuky, které jsou nezbytné pro zdravý vývoj nervové soustavy a sítnice u dětí.

Letošního kongresu se zúčastnila také řada odborníků z České a Slovenské republiky, kteří především ocenili možnost načerpat mnoho nových informací a zkušeností jak během přednášek, tak i během neformálních večerů. Vedle odborného programu měli účastníci možnost si prohlédnout historické části Lisabonu. K prohlídce někteří volili pěší procházku, někteří preferovali jízdu parníkem.

Celkově byl tento kongres velice dobře zorganizovaný, přinesl řadu nových podnětů pro lékaře zabývající se problematikou dědičných metabolických poruch a jistě právem patří mezi ty „vydařené“ po všech stránkách.

Mgr. Jiří Munk



■ Ať se dívky s PKU těhotenství nebojí...



Pro náš dnešní rozhovor jsme se vypravili do východních Čech, do Nahořan nad Metují, kde žije rodina Cihlářova. Manželé Cihlářovi mají dvě krásné dcery Adrianu a Barborku a v současné době čekají třetí miminko. Paní Radce byla při narození diagnostikována klasická PKU. Dnešní rozhovor je určen především těm, kteří plánují rodinu. Bude se si povídat o těhotenství, o důležitosti dodržování diety v jeho průběhu a vůbec o životě jedné sympatické velké rodiny.

Paní magistro, můžete nám v krátkosti říci něco o sobě?

Narodila jsem se před 29 lety v Náchodě, ale bydleli jsme v Novém Městě nad Metují. Když jsem se narodila a zjistili mi fenylketonurii, pro moje rodiče to byl docela šok. Naše dětská doktorka neměla vůbec ponětí, o co jde. Na vysvětlování došlo až v Praze na Vinohradech, kde tenkrát ještě působila paní docentka Blehová, která se mě ujala, a paní doktorka Hejzmanová. Mamka i celé příbuzenstvo to obřečeli, ale když pochopili, o co jde, že jde vlastně o přísnou dietu, tak si myslím, že mamka se k tomu postavila statečně. Vděčím jí za hodně.

Máte nějaké sourozence?

Mám bratra o rok a půl staršího, je úplně zdravý, není ani přenašeč.

A jak on se k tomu stavěl, když věděl, že vy musíte jíst něco jiného? Nepokoušel Vás třeba?

Ne, to ne. Byl rád, že se nemusí třeba dělit o svou čokoládu. Vždycky jsem mu říkala: „buď rád, že mám dietu a že se nemusíš dělit půl na půl“. Tak asi v tomhle byl rád, ale pak postupem času, myslím, mě tak trochu litoval. Nikdy to ale nedával znát a bral mně takovou, jakou jsem byla.

A co ve škole? Vnímala jste nějaký rozdíl mezi Vámi a spolužáky?

Ve školce měla mamka jídlo domluvené s kuchařkami a ty mi jídlo ohřívaly. Mamka říkala, že mi děti ve školce kolikrát záviděly, že mám něco jiného. Já si to teda moc nepamatuji, ale v tom věku mi to nepřišlo. Nevnímala jsem, že bych byla jiná, že bych něco jiného jedla. Až pak ve škole jsem si rozdíl uvědomila. Hlavně když jsem musela brát přípravek – PKU nebo PAM, už nevím co jsem tenkrát měla – se všichni ptali, co to je a že to zapáchá. Nebo když jsem měla jiný chleba, který vypadal jak houskový knedlík. Jiné to bylo, když jsem v páté třídě šla na gympl a tam přišla puberta. To už jsem pocítovala více, že jsem jiná. Někdy mě to vadilo, třeba když jsme jeli někam na výlet a doma jsme museli všechny přípravy zabalit. Ale většinou jsem se účastnila všech akcí.

Předpokládám, že jste dietu pečlivě dodržovala, jelikož vím, že jste vystudovala vysokou školu. Co jste studovala?

Studovala jsem v Pardubicích chemicko-technologickou fakultu, obor Analýza biologických materiálů. Když jsem byla ve druhém ročníku, tak mi paní doktorka Hejzmanová trochu

uvolnila dietu, takže jsem občas mohla i nějaký ten rohlík. Stravovala jsem se v menze, hlavně jsem jedla brambory, omáčky nebo takové ty kompromisní jídla asi do 1500 mg fenylalaninu za den. To, že jsem občas něco mohla navíc, bylo lepší, jelikož jsem nemusela odbíhat z přednášek něco narychlo uvařit a pak zase zpátky do laboratoří.

Dobře, to bylo krátce z vašeho dospívání. Teď bychom se zaměřili na Váš další život a na vlastní rodinu. Kdy jste se vdávala?

Vdávala jsem se hned po vysoké škole, v říjnu. Byli jsme spolu již 4,5 roku. Již od třetího ročníku jsme měli udělané genetické testy v Brně. Věděli jsme, že manžel, tedy budoucí, je zdravý a že děti budou zdravé a budou bez diety. Tak jsem se ho držela, jak jsem mohla....(smích)

Plánovali jste od začátku velkou rodinu?

Manžel si ji přál a já jsem nebyla proti. Plánovali jsme až čtyři děti, ale bohužel jsem obě holky porodila císařským řezem. Nakonec jsme se ale rozhodli, že zkusíme ještě naposledy toho kluka ...

A bude?

.....ne. Bude to třetí holčička, ale hlavně když bude zdravá.

Takže teď čekáte třetí dítě. Kolik už je holkám?

Adriance bude teď v listopadu 5 a Barborka je přesně na den o dva a půl roku mladší.

Takže první těhotenství jste prožívala před nějakými pěti lety. Je nějaký rozdíl mezi těhotenstvím před pěti lety a tím, co prožíváte nyní?

Myslím si, že určitě ano, hlavně v přípravcích. Tenkrát jsem užívala PKU 3 a to bylo míchání ve velkých objemech. Hlavně u toho druhého těhotenství mi dělalo velký problém to prostě všechno vypít. Popíjela jsem postupně, takže mi přišlo, že to piji víceméně neustále. Do třech až čtyřech měsíců u prvního těhotenství jsem měla nevolnosti spojené hlavně s užíváním přípravků, zvracení bylo ojedinělé. U druhého těhotenství mi nevolnost vydržela až do osmého měsíce i se zvracením. Hlavně to bylo způsobeno velkými objemy a pak pěnou a hrdkami, které tu nevolnost podporovaly. Pak přišly problémy s nadýmáním, protože dieta jsou samé škroby. Ale všechno dopadlo dobře, holčička je zdravá.

A co Vás nejmíc motivovalo, aby jste to vydržela?

Hlavně zdraví těch dětí. Když jsem pak slyšela vyprávění, že mnozí dietu nedodrží a co všechno se může stát dítěti, tak to hodně motivuje k tomu ji pečlivě držet.

Co Vaše současné těhotenství? Je vše v pořádku?

V 16. týdnu mě zjistili z odběrů, že jsem měla při screeningu vrozených vad zvýšené riziko Downova syndromu. Prý to je zvýšené vzhledem k mému věku, takže mi doporučili odběr plodové vody.

Paní genetička, u které jsem byla v Hradci, mi říkala, že je možné, že jsou hladiny zvýšené vzhledem k fenylketonurii. I když to u těch





dvou těhotenství nebylo. Paní doktorka mě hodně povzbuzovala, že nic není ztracené. Nakonec se chromozomální odchylky nepotvrdily. Potom mi na ultrazvuku zjistili, že mám méně plodové vody. Tento pátek jdu na kontrolu, jestli se do tvořila. Doufám, že bude vše v pořádku a že to je všechno zažehnáno. Můj gynekolog mě ujistil, že nejsem jediná, že se stává, že má někdo méně plodové vody.

Co si myslíte, že je na těhotenství nejdůležitější?

Já si myslím, že na těhotenství je důležitá hlavně motivace a příprava. Já jsem u první Adrianky na přípravě nebyla, to bylo neplánované těhotenství. Hned jak jsem zjistila, že jsem těhotná, tak jsem stáhla hodnoty. Dařilo se mi to držet. Někteří lékaři mě sice říkali, že to může být znát na dítěti, ale paní doktorka Hejzmanová se svým lidským přístupem mě přesvědčila, že vše bude v pořádku, že nemám házet flintu do žita. Druhé dítě už jsme hodně plánovali. Dietu jsem držela ještě déle, než se to povedlo, skoro 4 – 5 měsíců jsem byla na dietě. Když jsem kojila, tak jsem na dietě nebyla kvůli mateřskému mléku, aby mělo všechny přírodní živiny a aby bylo všechno v přirozené skladbě. Příprava ale byla moc dobrá, určitě doporučuji.

Vy jste se také před časem zapojila do projektu „Dieta s Lophlex“.

Ano, ještě před těhotenstvím. Naskytla se mi ta možnost vyzkoušet něco nového, tak jsem samozřejmě hned souhlasila. Kontaktovala jsem MUDr. Pazdírkovou a přes ni mi přišel balíček. Věděla jsem, že Lophlex bez příchutě mi nechutná, ale ty s příchutí jsem si zařadila ihned (aspoň jeden denně) a pak během těhotenství jsem je postupně zařadila tak, až jsem jimi nahradila celé denní množství.

Jaký vidíte největší rozdíl mezi Lophlexem a klasickými přípravky?

Určitě musím zmínit objem. Velkou výhodou je, že se to dá vypít najednou. Většinou si ho namíchám a vypiji tak do dvou hodin. Za celý den mám 3 sáčky, což odpovídá mému předepsanému množství 90 gramů PKU 3 Advanty. Dále je to určitě rozpustnost, lépe se připravuje a nejsou tam hrudky a pěna, hlavně tam není žádná pachůň. Není to tolik cítit.

A jak vnímáte příchutě Lophlexu? Říká se, že v těhotenství jsou různé chutě...

Ještě před těhotenstvím jsem zkoušela Lophlex bez příchutě a ten mi přišel takový hořko-kyselý. Tak jsem si říkala, že ho ani v těhotenství zkoušet nebudu, nevyhovoval mi. Teď mám dvě příchutě – pomeranč a lesní plody.

Takže je máte dle chuti rozdělené na 3 sáčky po celý den?

Ano, jsem spokojená a je to právě 3 týdny, co nevolnost ustoupila úplně.

Chtěla byste něco vzkázat těm ženám, které plánují těhotenství o uvazují o Lophlexu?

Ano, aby Lophlex určitě vyzkoušely ještě před těhotenstvím. Aby si ověřily jeho pozitivita. A co se týče dodržování diety, tak určitě aby šly na přípravu a naučily se přepočítávat – to je velmi dobrá věc. I když si člověk myslí, že jídelníček odhadne a už to má v oku, tak se stane, že když to za celý den nespočítá a sečte to až večer, tak se nevejde a neodhadne to. Je lepší si to opravdu dopředu spočítat, jak mi to v Praze říkali. Většinou si to dopředu nepřipravuji, ale počítám v průběhu dne a postupně upravuji podle chutí a nevolnosti.

A jak zvládáte dodržování diety takto s dvěma dcerami a celou domácností?

První těhotenství bylo úplně bez problémů. Když jsem to zjistila, hned jsem zůstala doma. Nechodila jsem do práce, jen jsem se starala o domácnost, vařila, pekla a vše krásně zvládala. Nedávno jsem četla v Metabolíku rozhovor s větout, že „mamka bude vždycky pomáhat“... Myslím si, že holky by se měly co nejdříve osamostatnit, aby zvládly vaření nejen pro sebe, ale také pro svoje děti a rodinu. Moje mamka chodí ještě stále do práce, takže vše musím zvládat sama. Ale také musím říct, že mám velkou oporu u manžela.

Takže jste se rychle osamostatnila...

Hoďte za to může vysoká škola. Přes týden jsem se o sebe musela starat sama a to se potom člověk rychle osamostatní. Určitě ti, co jsou na střední škole mimo domov a bydlí na internátě, ví moc dobře, o čem mluvím, a musejí to zvládat.

Co si celkově myslíte o celoživotním dodržování diety?

Osobně plánuji dietu na celý život, určitě ne takhle přísnou jako v těhotenství, ale o něco volnější. Člověk neví, co bude za 10 let. Fenylketonurie ještě není tak probádaná, aby člověk mohl říct „když to nebudu dodržovat, budu zdravá i za 20 let“.

Mám to také ověřené, že když jsem nebyla po porodu na dietě, tak mě paní doktorka Hejzmanová poslala na EEG. Křivka ukazující jak nervové buňky pracují nebyla ideální. Buňky pracují pomaleji a sama jsem to na sobě cítila. Byla jsem více unavená, úzkostlivější, nervóznější a ne tolik soustředěná. Častěji jsem byla i nemocná. Když jsem se pak ale vrátila na dietu před těhotenstvím, tak se to všechno zlepšilo, i únava.

A pokud jde o jídelníček, máte nějaké svoje oblíbené recepty?

Určitě. Většinou jako přílohu brambory (na těch jsem vyrostla a mám je ráda) a k tomu nějaké karbanátky – kapustové, květákové, ale nadýmají a teď v těhotenství je raději vypouštím. Mám ráda cuketu v podobě bramboráků nebo zapečenou s rajčaty. Dále plněná rajčata s houbami a jiná zeleninová jídla. Sladká jídla mám také ráda např. ovocné knedlíky nebo nízkobílkovinnou kaši.

Co by Vám celkově ulehčilo dietu?

Hlavně kdyby byly levnější naše nízkobílkovinné potraviny a dále větší dotace od pojišťoven. Aby nehrázilo, že si pacient všechno platí sám, to by nebylo možné. To bychom ani tolik dětí nemohli mít. Malé děti stejně tak jako děti v pubertě potřebují sníst kvanta jídla. Myslím, že by rodiče hodně upustili od diet hlavně kvůli financím.

Chtěla byste na závěr něco vzkázat ostatním ženám, které plánují rodinu?

Hlavně, ať se dívky toho těhotenství nebojí. Všechno se dá zvládnout a to i s dvěma dalšími dětmi a celou domácností.

Děkujeme za rozhovor.

-rr-





Zpravodaj NS PKU a jiných DMP

Vážení přátelé,
na výroční schůzi NS PKU a jiných DMP, která se konala 1. listopadu tohoto roku, byla **odsouhlasena změna předsednictva:**

- 1. místopředsedou byl jednohlasně všemi přítomnými zvolen Ing. Radek Puda z Olomouce**
- 2. místopředsedou se rovněž jednohlasně stala Markéta Lhotáková z Prahy**

Zápis z této schůze včetně informací o dalším dění v NS PKU a jiných DMP za rok 2008 naleznete jako volně vloženou přílohu v tomto čísle časopisu Metabolik.

Zcela jistě všichni netrpělivě očekáváte **spuštění projektu „PKU potraviny do lékáren“**. Tento projekt měl vejít v účinnost již v září, ale vyskytly se určité problémy s některými dodavateli a bylo třeba hledat alternativní řešení. V současné době tedy celý projekt vypadá následovně:

- **prodej potravin, jejichž doba trvanlivosti je větší než 3 měsíce (což jsou mouky, těstoviny, sladkosti atd.), bude spuštěn již v druhé polovině listopadu**
- **prodej potravin, jejichž doba trvanlivosti je nižší než 3 měsíce (tj. pečivo), vyžaduje určité úpravy softwaru a zahrnutí generalit, z tohoto důvodu budou prostřednictvím sítě lékáren nabízeny pravděpodobně až v novém roce** s tím, že pokud programátoři budou rychlí, pak tento prodej bude spuštěn samozřejmě dříve.

V současné době existuje **indikační omezení na tekuté dietní přípravky** pro pacienty s PKU (ref. Sk. 107/5), které omezuje předepisování těchto přípravků na věk 8 – 19 let v počtu 20 ks/měsíc.

Protože však o tyto přípravky projevují velký zájem i pacienti nad 19 let, požádali jsme o zrušení tohoto indikačního omezení. O výsledku vás budeme informovat na našich webových stránkách www.nspku.cz a v časopise Metabolik.

Tolik očekávané **schválení rodičovského příspěvku do 15 let věku dítěte** je konečně tady, i když ne v podobě, v jakou jsme doufali. Poslaneckou sněmovnou byl přijat senátní pozměňovací návrh,

který by měl po podpisu prezidentem vejít v platnost **s účinností od 1. 1. 2009.**

Jak to tedy vypadá ?

- **rodičovský příspěvek na dítě do 7 let bude vyplácen v základní výměře 7 600Kč**
- **rodičovský příspěvek na dítě 7 – 15 let bude vyplácen ve snížené výměře 3 000Kč**

V této novele došlo rovněž k zásadním úpravám: podmínka „maximálně 4 hodiny denně ve školce či speciální škole“ byla rozšířena na „6 hodin“, podmínka „speciální školy v rozsahu nepřevyšující 4 hodiny denně“ byla nahrazena slovy „navštěvování přípravné třídy základní školy nebo školy poskytující základní nebo střední vzdělání“.

Ve všech případech je vyplácení prodlouženého rodičovského příspěvku podmíněno skutečností, že na toto dítě zároveň není vyplácen příspěvek na péči.

Nově je touto novelizací upřesněno to, že žádost o rodičovský příspěvek lze podat nejdříve 60 dnů přede dnem, od kterého oprávněná osoba o rodičovský příspěvek žádá, v prvních měsících působnosti tohoto zákona však doporučuji podat žádost o rodičovský příspěvek až v lednu 2009.

Dále se touto novelizací mění pro obyvatele Prahy místo pro podávání žádostí o rodičovský příspěvek a místo jeho vyplácení z Magistrátu hlavního města Prahy na Úřad práce hlavního města Prahy.

Podrobnější údaje k dané problematice najdete na internetových stránkách Poslanecké sněmovny www.psp.cz jako Sněmovní tisk 516.

O rodičovský příspěvek na dítě ve věku 7 – 10 let si může požádat rodič již od 1. 1. 2009, o rodičovský příspěvek na dítě ve věku 10 – 15 let si může požádat rodič až od 1. 1. 2010.

Na závěr mi dovoluji jménem celého Národního sdružení PKU a jiných DMP popřát vám všem krásné prožití svátků Vánočních a do Nového roku 2009 mnoho osobního štěstí i moře trpělivosti.

Hana Koňářiková
Předsedkyně NS PKU a jiných DMP

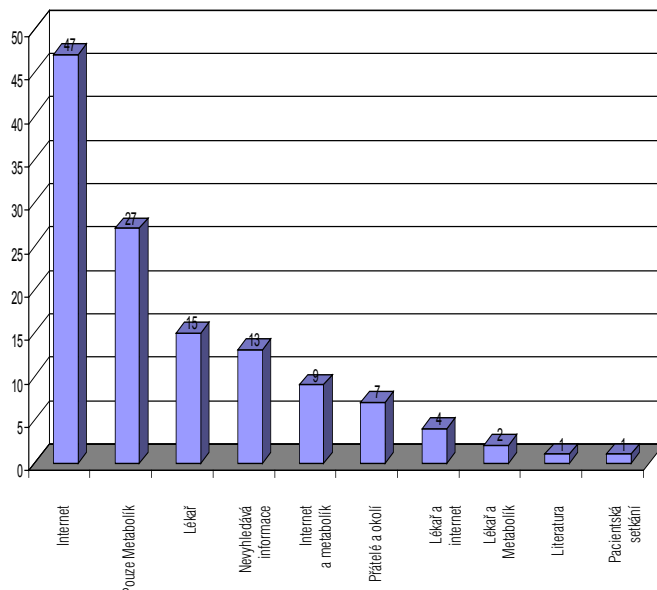
Průzkum oblíbenosti časopisu Metabolik



V srpnu letošního roku jsme provedli telefonický průzkum oblíbenosti časopisu Metabolik.

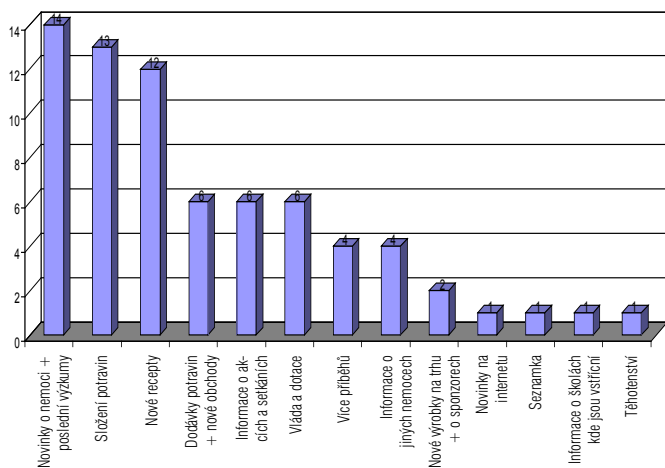
Ptali jsme se nejen odběratelů našeho časopisu, ale také ostatních pacientů s PKU a jejich rodičů. Zajímá nás váš názor na současnou podobu časopisu, co se vám líbí a chcete číst i nadále a co vám v něm naopak chybí. Chceme vám v Metaboliku přinášet informace, které vás zajímají a jsou pro vás aktuální. A proto jsou pro nás výsledky velmi důležité. Děkujeme všem, kteří se výzkumu zúčastnili. A jaké jsou výsledky?

Počet účastníků průzkumu: 147
Máte nějaký oblíbený zdroj kde hledáte informace z oblasti PKU? Který to je?

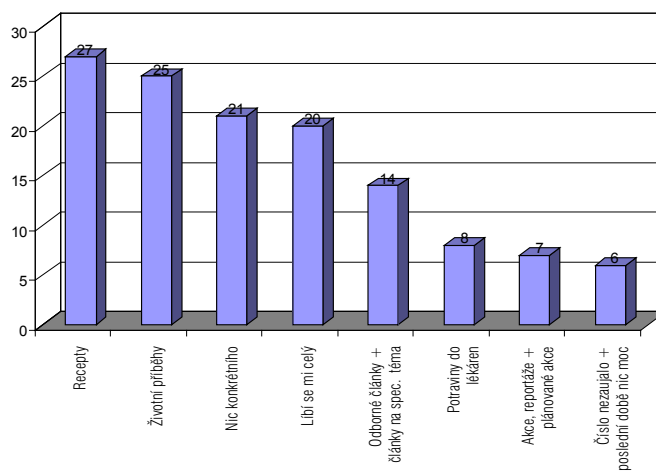




Jaké informace by vás v Metabolíku zajímaly nejvíce?



Zaujalo Vás v Metabolíku něco konkrétního z poslední doby?



■ Loučili jsme se s těžkým srdíčkem...

Ve dnech 19. - 21. 9. 2008 jsem se zúčastnil pravidelného, již 5. setkání dospělých s PKU. Tento rok se konalo ve Vílanci nedaleko Jihlavy a bylo v mnohém převratné. Po celou dobu pobytu jsme měli zajištěn krásný a netradiční program. Hlavními tématy byly kromě odborných přednášek vaření nízkobílkovinných jídel a natáčení reklamních spotů na předem zvolená témata.

V pátek večer pro nás byly nachystány odborné přednášky, ze kterých jsem si odnesl spoustu nových poznatků o PKU. Pan profesor Josef Hyánek, DrSc. hovořil o tom, proč je důležité dodržovat PKU dietu po celý život, zároveň upozornil na úskalí užívání antikoncepce u děvčat. MUDr. Helena Jahnová nám připomněla zákonitosti dědičnosti. Formou ankety jsme si mohli ověřit naše znalosti o PKU, na naše dotazy nám odpovídala a správné odpovědi komentovala MUDr. Renata Pazdírková i nutriční terapeutky Tereza Paterová a Jana Komárková.

Ještě ten večer jsme se rozdělili do 5 soutěžních týmů a byli jsme pojmenováni podle jednotlivých států – Maďarsko, Čína, Rusko, Itálie a Česko. Velice mě potěšilo, když mě zvolili jako kapitána družstva Rusko. V sobotu po snídani začal soutěžní program. Kapitán každého družstva si vylosoval téma, na které jsme připravovali reklamu. Měli jsme na to dost času a po uplynutí lhůty přišel kameraman a vše se natáčelo. U natáčení jsme si užili velkou legraci, na kterou nikdo nezapomeneme.



Druhá polovina družstev mezitím soutěžila ve vaření. Každý tým měl za úkol uvařit několik nízkobílkovinných jídel, která jsou typická pro danou zemi a kapitáni družstev je chodili bodovat, u všech jídel hodnotili vzhled a chuť. Moc se mi líbilo dělat kapitána, připadal jsem si jako profesionální ochutnavač. Všechna jídla byla velice dobrá a bylo těžké rozhodnout, kdo byl nejlepší. Pro mě byli nejlepší všichni, ale jak už to bývá, vyhrát může jen jeden. Výsledky byly velmi těsné a v mnoha případech rozhodovalo jen pár bodů. Vítězným týmem se stalo Česko s celkovým počtem 355 bodů.

Po obědě jsme se vystřídali a my jsme šli vařit. Naše družstvo připravovalo brokolicovou polévku, pekli jsme dietní chléb a smažili bramborové placky. U vaření jsme si vyzkoušeli, jak dokážeme pracovat jako tým a jak se dokážeme společně dohodnout. Užili jsme si také velkou legraci. Po ochutnávání následovala bohatá svačina a do večere jsme měli zasloužené volno.

Po skvělé večeri následovalo vyhodnocení nejlepších družstev ve společenské místnosti, každý dostal krásné ceny. Večer byl pro nás připravený bowling, kde jsme se s těžkým srdíčkem loučili až do ranních hodin. Nikomu se nechtělo domů. Takovou legraci, jakou jsme o tomto víkendu zažili, to se nedá popsat pouhými slovy. Ráno po snídani jsme se rozloučili a vydali se pomalu na autobus. Bylo to opravdu krásné setkání, na které nikdy nezapomenu a už se těším na další!

Ladislav Matura

■ Přátelská atmosféra provázela celé setkání...

Dne 17. 9. se v Košicích v Dětském centru uskutečnilo setkání dospělých pacientů s PKU a já jsem měl to štěstí, že jsem se ho také zúčastnil.

Opět se zde sešli „staří“ známí, kteří se potkávali v průběhu celého léta jak na táboře v Chorvatsku, tak i na rekreaci v Kalinčiakove.

Osobně musím říci, že jsem vždy potěšen, když mohu vidět radost lidí ze setkání s přáteli. Právě přátelská atmosféra byla tím hlavním, co provázelo celé setkání.

Měl jsem velikou radost, že jsem měl možnost si pro přítomné připravit program a přivést jim úplnou novinku mezi nízkobílkovinnými potravinami.

Nejprve tedy k programu: všichni účastníci si opět připomněli základy Diety s Lophlex, ale jako novinku jsme pro ně připravili

speciální rozvrh, tzv. „Individuální plány“, do kterých si sami vyznačili, jak si představují svůj ideální den s přípravky. Tzn., že sami určili, kdy a v jakém množství chtějí kombinovat svůj základní preparát s Lophlexem a Lophlexem LQ.

Následně měli všichni možnost (jako odměnu za vykonanou práci) ochutnat první nízkobílkovinné párky v dějinách PKU. Velice mne zajímalo, jak bude tato novinka všem chutnat a byl jsem opravdu příjemně překvapen tím, co jsem viděl. Jak se říká, po párcích „se jen zaprášilo“. Nakonec jsem všem vysvětlil, jak si mohou tyto párky objednat u mých kolegů v SHS Německo.

Se všemi jsem se rozloučil a vydal se zpět na mou oblíbenou trasu Košice – Praha. Už se těším na Mikulášské setkání, kdy se zase uvidím se svými známými, na tu atmosféru a již teď přemýšlím, s jakou novinkou je překvapit.

Mgr. Jiří Munk

■ Napsali jste nám



Čaute všetci!

Volám sa Miloš Svoboda, som z Prešova, kde som chodil do školy, a v súčasnosti aj pracujem. Mám 25 rokov a od detstva diagnostikovanú PKU. Do PKU centra chodím pravidelne od r. 1995 do Košíc, dovtedy to bola Bratislava.

Od mala mi rodičia i babka pomáhali dodržiavať diétu podľa vtedy dostupných poznatkov, začo som im doteraz veľmi vďačný ako aj lekárkam z centra v Košiciach. Všetci pomáhali obetavosťou a cennými radami. Školské roky som zvládol celkom fajn s doma uvarenými obedmi a sebazaprením pri užívaní Sinfenalu, našťastie vývoj ma postupne zachránil. Ako sa menilo moje životné prostredie cez strednú zdravotnú a vysokú školu zdravotníctva v Prešove, menili sa aj preparáty. Postupne som rád prešiel na Milupu a ďalšie doplnkové preparáty, ktoré po zmene ambulancie výrazne bližšie k miestu bydliska, považujem za najdôležitejšie okamihy vo vývoji mojej diéty.

Zamestnanie som si našiel dosť rýchlo v meste, kde žijem, teda v Prešove vo fakultnej nemocnici J.A. Reimana na mužskom psychiatrickom oddelení. Pracujem tam od júla 2006 až do súčasnosti. Vybral som si to preto, že v prešovskej nemocnici som pracoval v podstate 5 rokov v kuse (2 roky na strednej + 3 roky na vysokej škole) a aj kvôli tomu, že nemusím dochádzať. Je to zaujímavé, lebo keby som diétu nedržal alebo som nemal tú možnosť, tak by som tam mohol byť aj tak, ale nie ako personál...

Diéta v práci sa rovná najšší čas na desiatu (doma pripravený chlieb + paprika alebo uhorka), dľa možnosti v rovnakom čase. Ak mám 12-ku, tak i obed mám v práci. Osvedčili sa mi dehydratované polievky, jejich príprava spočíva v zaliatí obsahu vriacou vodou z rýchlovarnej

konvice alebo mám rád nízkobielkovinové pirohy, ktoré je nutné len ohriať v mikrovlnke. Za tým nasleduje Easiphen alebo Lophlex LQ.

Ak som doma, tak strava vyzerá pestrejšie. Preferujem zemiaky, hlavne vypražené ako americké zemiaky, alebo v langošoch. Cestoviny si dám, ale nie tak často.

Svoj voľný čas trávim rád športovo na bicykli, alebo s kamarátmi pri futbale alebo hokeji. Čo sa jedla týka, mamka je výborná kuchárka. Veľmi nám v začiatkoch pomohla diétna sestra. Tak si môžem na jedle pochutiť a mám sa od koho učiť. Niečo mi aj ide, ale mám stále čo zlepšovať aj kvôli tomu, že dnes je kopa možností, čo dobré uvariť aj pri takom razantnom obmedzení bielkovín, aké musím dodržiavať. Voľný čas a PKU znamená plánovať na celý deň dopredu. Je treba vedieť, ako dlho a kam sa ide, aké sú možnosti miesta a času (napr. na bicykli je to možnosť vody, už len kvôli práškovým preparátom). Nutnosťou je brať si pravidelne jedlo kvôli stabilným hladinám. Ak je to víkend s partiou kámošov, tak to je jednoduchšie. Dôležité pre mňa sú predovšetkým desiata a olovranty + preparáty, lebo obed a večera je dôležitá aj pre ľudstvo bez PKU.

Na záver veľká vďaka tým, ktorí nám akokoľvek spríjemňujú náš PKU život. Vďaka.

Miloš Svoboda

Môj kontakt : Svoboda.milos@centrum.sk

Tu je môj obľúbený a rýchly recept:

Nízkobielkovinové hranolky (výroba na panvici)

Suroviny: Široké rezance (nudle) 100g; vegeta dľa chuti; červená paprika na farbu; Zelerová vňať alebo petržlenová vňať (petrželová nat); olej na vyprážanie

Postup: Rezance uvaríme v osolenej vode. Ocedíme, dáme do misy, kde ich vymiešame (bielu neodporúčam pre zafarbenie od papriky). Na rezance nasypeme Vegetu, ktorá osolí rezance a zafarbí na žltu. Na to nasypeme červenú papriku, ktorá má dľa farbu oranžovú. Po zmiešaní obsahu s vňaťou petržlenu alebo zeleru vyprážame na rozpálenom oleji po dobu, kým nie sú rezance tvrdšie - musia ztvrdnúť ako hranolky. Ak boli dobre osolené, nesmú pripomínať cestovinu.

Dobrou chuť!



■ Kokosové tyčinky

Suroviny:

Základné piškótové cesto: 200 g NB mouky Damin; 100g NB strúhanka; 300g kryštálového cukru; vaječná náhražka (za 4 ks vajec); 2-3 dcl vody; 2-3 polievkové lyžice oleja; 1 kypriaci prášok 0,13g

Čokoláda a kokos na obalovanie:

2 čokolády (odporúčam Kaufland); 200 g kokosu, 10 polievkových lyžíc mlieka alebo mliečnej náhražky; olej; Hera

Postup: Sypké suroviny odvážeme a v miske dobre rozmiešame. Do misky dáme vaječnú náhražku a 2 dcl vody a 3 minúty šľahačom miešame, pridáme olej a dobre premiešavame a postupne pridavame sypkú zmes. Ak máme cesto husté, pridáme postupne vodu, až nám vznikne tekutá zmes, ktorú vylejeme na menší plech s pečiacim papierom o rozmeroch cca 24 x 30 cm. Pečieme pri 180-200 °C.



Vo vodnom kúpeli rozpustíme 1,5 – 2 čokolády, pridáme 10 polievkových lyžíc mlieka, olej a prípadne Heru, aby sa vytvorila tekúca čokoláda.

Vychladnuté cesto po dĺžke rozrežeme na tri rovnaké pásy, ktoré potom pokrájame na tyčinky hrubé cca 1,5 – 2 cm a tie potom namáčame v čokoláde a obalujeme v kokose.



■ Slonie slzy

Suroviny:

Rovnaké ako na základné piškótové cesto

Krém: 4 dcl vody; 2 Zlaté klasy Dr.Oetker (puding)

Postup: Pripravíme základné piškótové cesto, ktoré vylejeme na veľký plech s pečiacim papierom a pečieme pri 180 – 200 °C. Ak je piškóta upečená, spoločne s papierom ju stočíme ako roládu. Chvilu necháme vychladnúť a stiahneme papier, cesto opäť zatočíme a necháme celkom vychladnúť.

Krém: 4 dcl vody a 2 Zlaté klasy uvaríme a vznikne hustý krém, ktorý natierame na cesto. Do stredu dáme olúpané 3 banány a stočíme ako roládu. Zvyšný krém natrieme na povrch rolády. Môžeme posypať Grankom a uložíme do chladničky. Ak sa cesto na slonie slzy bude lámať, môžeme ho použiť na včelie úliky.

■ Včelie úliky

Suroviny:

Rovnaké ako na základné piškótové cesto; 2-3 polievkové lyžice lekváru(zavařeniny); 100-120 g masla; 1 Zlatý klas Dr.Oetker (puding); 1 kávová lyžička kakaa.

Čokoláda: 100 g čokolády (odporúčam Kaufland); 5 polievkových lyžíc mlieka alebo mliečnej náhražky; olej; Hera

Postup: Do misky nalámeme cesto a polejeme rumom. Pridáme 2-3 polievkové lyžice lekváru, 100-120 g masla. Zmes zalejeme horúcim pudingom, ktorý si uvaríme z 2 dcl vody a 1 Zlatého klasu a 1 kávovej lyžičky kakaa. Celú zmes dobre zmiešame a formujeme vo forme na včelie úliky, do ktorej sme vložili zaváranú



višňu. Ak by sa cesto lepilo na formu, pridáme trochu strúhanky (kokosu, prípadne nalámeme sušienky). Úliky ukladáme na piškót (sušienku, tortové oblátky, alebo z polovice cesta si vykrojíme koliečká a na tie ukladáme úliky). Hotové úliky polievame rozpustenou čokoládou, ktorú štetcom rozotrieme po povrchu, dáme stuhnúť a posypeme ozdobnou ryžou.

milupa

...INSPIROVÁNA PŘÍRODOU



- záruka zdravého vývoje v každém věku
- snadná příprava díky rychlé rozpustnosti
- pouze přírodní přísady pro vaše zdraví

Již 25 let jsme vaším tradičním a spolehlivým partnerem ve výživě.

www.milupa.cz

Milupa
Markéta Jiříková
Nutricia, a.s.
Na Pankráci 30, Praha 4
Tel: +420 724 329 399
marketa.jirikova@prague.nutricia.com