

PKU



újság

53. szám
XIV. évf./3.

2005. december

A MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET LAPJA

HUNGARIAN SOCIETY FOR PKU



Tartalom:

Fókuszban: Tápszerek

Tápszerválaszték
12. oldal

Tápszertörténelem
13. oldal

Problémák és megoldások
14-15. oldal

Tápszerek és módszerek
16.17. oldal

Közösség, hírek

Szabó Lajos ösztöndíj
3-4. oldal

Emlékezés Dr. Szabó Lajosra
5. oldal

Újra Balaton
7. oldal

Hírek, közlemények
2., 8. oldal

Egészség

Mit jelentenek a leleteim
7. oldal

Karácsonyi receptek, desszertek
9-11. oldal

Galaktozémia mutációanalízise
20. oldal

Privát szféra

Nagy és Erős
18. oldal

Album
19. oldal

Közlemények

SZJA 1% összege:

Örömmel jelentjük, hogy a 2004-es évben tett 1%-os felajánlásokból 3 431 202 forintot kapott az Alapítvány a Fenilketonúriás Gyermekéért. Ezúton is köszönjük mindazoknak, akik az Alapítvány javára adták személyi jövedelemadójuk 1%-át!

Kedves Szülők, Kedves Fiatalok!

Kérem, vegyék komolyan az idei évben az influenza oltását, amelyet orvosi megfontolás után szükség esetén a különösen veszélyeztetetteknek a leggyakoribb szövődményt okozó Pneumococcus pneumoniae elleni védőoltással is javasolt kiegészíteni. Forduljanak mielőbb házi orvosukhoz!!"

Üdvözlettel:

dr. Schuler Ágnes (Ági Néni)

Bónok felhasználása:

A bónok felhasználási ideje 2005. november 30-án lejárt. Az ezt követően feladott rendeléseket csak teljes áron tudjuk telje-

síteni, ami azt jelenti, hogy a befizetett összegnek megfelelő mennyiségű terméket küldjük el, kedvezmény figyelembe vétele nélkül.

A Szegedi Gabonakutató Kht. (a Lisztlabor) december 9-ig tart nyitva. Az addig beérkezett és leadott rendeléseket még 2005-ben postázzák, viszont az ez után érkezetteket csak 2006. januárjában küldik ki.

Kérjük, jövő évi rendeléseik esetén is szíveskedjenek figyelembe venni a bónok lejáratú időpontjait, valamint a Gabonakutató év végi bezárására számítani!

"A szeretet meggyógyítja azt is, aki szeret, azt is, akit szeretnek!"

(K.Menninger)

Kedves Szeretett Mindnyájan!

Égészségi okokból sajnos kénytelen vagyok hosszú időre abbahagyni a munkát. Addig is, amíg meggyógyulok és újra találkozunk, változatlan szeretettel gondolok Mindenkire.

Csilla néni

Magyarországi PKU Egyesület
Bankszámlaszáma: 11714006-20247566

Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Bankszámlaszáma: 11714006-20266549

Köszönjük szíves adományait!

Kérjük,
szíveskedjenek az újság egyik példányát
házi orvosuknak eljuttatni!

Hasznos címek, telefonszámok:

| | Név: | Cím: | Telefon: |
|--|--------------------------|--|---------------------------------|
| PKU Gondozóközpont Budapest | PKU Labor | 1277 Budapest 23., Pf. 44. e-mail:pku-lab@chello.hu | 06-1-345-0614 |
| PKU Gondozóközpont Szeged | Gyermecklinika | 6725 Szeged, Korányi Sándor rkp. 14-15. | 06-62-310-565 |
| Magyarországi PKU Egyesület | PKU Labor | 1277 Budapest 23., Pf. 44. pku@pku.hu | 06-1-345-0614 |
| Fe-mini rendelés | Molnár Tímea | 6724 Szeged, Csongrádi sugárút 70/a | 06-30-245-3433 |
| DAMIN kenyérpor rendelés | Soós Judit | 2030 Érd, Diósi u. 58. | 06-23-365-438 |
| Zöldségpástétom konzervek rendelése | Szuda Jánosné | 2700 Cegléd, Liliom u. 16. | 06-53-312-698 06-30-273-0222 |
| Diétás élelmiszerek boltja (Budapest) | Táplálékallergia Centrum | 1134 Budapest, Váci út 9-19 (Lehelcsarnok, 1. em.) | 06-1-288-6833 |
| Diétás élelmiszerek boltja (Debrecen) | Táplálékallergia Centrum | 4026 Debrecen, Jókai u. 11. | 06-52-320-528 |

Szabó Lajos Ösztöndíj

Idén első alkalommal ítélte oda az Alapítvány a Fenilketonuriás Gyermekekért a Szabó Lajos Ösztöndíjakat, mely a közép- és felsőfokú tanulmányokat folytató PKU-s diákok teljesítményének ösztönzésére jött létre a Numil Hungary Kft. támogatásával. Három kategóriában összesen 14 fiatal vehette át a havi 10- illetve 20 ezer forintos támogatást jelképező elismeréseket az október 22-ei ünnepségen.

Szabó Lajos Ösztöndíj nyertesei (2005)

Középiskolások:

Primmer Réka
Petrányi István
Gusztics Tamás
Fegyver Linda
György Ádám
Pataki Szilvia
Bakos Barbara

Főiskolások:

Molnár Beáta
Bérdi Szabolcs
Parrag Petra
Baranyi Ivetta

Egyetemisták:

Geisz Zsuzsa
Kemény Ádám
Czipott Eszter



A Szabó Lajos ösztöndíjról

Nagyon nagy öröm volt számomra, hogy a Numil Hungary Kft. anyagi támogatásával (Havasi Anikó: Milupa, dr Hacsek Gábor: SHS) a 2005/2006-os tanévre kiosztásra kerültek a Szabó Lajos tanulmányi ösztöndíjak, amelyek célja a diétát megfelelően tartó PKU-sok közép- ill. felsőfokú tanulmányainak támogatása.

Szabó tanár úr kezdte meg, majd csaknem három évtizeden keresztül vezette a PKU fél országra kiterjedő szűrését és gondozását. A most ösztöndíjban részesültek nagy része az Ő tudásának s emberi szeretetének köszönheti eredményét. Munkájában PKU-sainknak a legtöbbet segítette Budapesten dr. Máthé Árpádné dr. Somogyi Csilla - mindenki Csilla nénije, ill. a szegedi központban Dr. Kása Péterné (Janka Néni), aki amióta Tanár úr Budapestre jött, vezeti a szegedi centrumot. A diéta gyakorlati megvalósításában Kiss Erika nyújt másfél évtizede kimagaslóan nagy segítséget. A laboratóriumi háttér biztosításában Csilla Néni mellett Milánkovics Ilona biológusnőnek, dr. Havass Zoltán és dr. Rózsa Melinda laborvezetőknek mondok köszönetet.

Nagy örömmre szolgált, hogy Tanár úr felesége s húga is részt tudott venni ösztöndíj-átadó ünnepségünkön. Szintén velünk ünnepelt édesapám: dr. Schuler Dezső professzor, aki több évtizeden át az Országos Csecsemő - és Gyermekegészségügyi Intézet igazgatójaként biztosította a szűrés és gondozás feltételeit, s folyamatosan támogatta az Egyesület s az Alapítvány munkáját.

Köszönet illeti dr. Szőnyi László tanár urat is, aki a kuratórium elnökeként segíti munkánkat, valamint a PKU-s Egyesület korábbi és jelenlegi elnökeit (Varga István, Kemény József, Pecze Krisztina), s mindazokat, akik rendszeresen részt vesznek a hétköznapi munkájában. De legfőképpen a kedves Szülőket illeti köszönet, akik áldozatos munkával megalapozták gyermekeik jövőjét.

Szívből gratulálok a pályázat nyerteseinek, s csak így tovább!!

dr. Schuler Ágnes (Ági Néni)

A Szabó Lajos ösztöndíj céljai

A PKU-s diákok részére meghirdetett Szabó Lajos tanulmányi ösztöndíj kiírásában, pályázati lebonyolításában és finanszírozásában a Numil Hungary Kft. volt az Alapítvány partnere.

Magyarországon Szegeden 1968-ban, majd Budapesten (és ezáltal országosan) 1975-ben indult meg a fenilketonuria (PKU) rendszeres szűrése. Mindkét központban ugyanaz az ember, a nagyszerű emlékű Szabó Lajos tanár úr alapozta meg a szűrővizsgálatok elméletét és gyakorlatát. Régebben 10-15 beteget is kiszűrtek PKU-val egy naptári évben, mert az össz- születésszám is másfélszerese volt a mostaninak, mostanában egy évben általában 9-10 új beteg születik. Így ma már kb. 450 ilyen beteg él közöttünk, a legidősebbek már 30 év felett járnak, sokan elérték a családalapítás korát, néhányuknak már egészséges gyermeke is született (a várandós PKU-s kismamáknak különösen szigorúan kell diétáznuk, hogy kisgyermekük egészségesen szülessen).

Régi tapasztalat, hogy a szigorú diéta addig megy igazán gördülékenyen, amíg a gyermekekre, kamaszokra otthon főz az édesanyjuk (nem elég főzni, pl. 2-3 naponta külön kenyeret is kell sütni, speciális fehérjeszegény lisztből). Az első nagyobb törés akkor jelentkezik, amikor egyrészt a serdülőkor problémái, másrészt az otthonról való elszakadás (kollégium, munkahely, elköltözés a szülői házból) együttesen vagy külön-külön jelentkeznek. Az addigi jó eredmények esetleg

romlani kezdenek, pedig különösen az iskolai eredményességhez, a koncentráció- és tanulóképesség megőrzéséhez szükség van a szigorúan tartott diétára.

Ezért is fogadtuk örömmel az Alapítvány a Fenilketonuriás Gyermekéért kezdeményezését, amelyvel pontosan ezt a „veszélyeztetett”, közép- és felsőfokú tanulmányokat folytató korosztályt próbálta fókuszba állítani. Örömmel vállaltuk a teljes anyagi támogatást középiskolás, főiskolás és egyetemi ösztöndíjak alapítására. A középiskolások és a főiskolások (illetve velük egy kategóriában az érettségi után szakmát tanulók) havi 10-10 ezer forintot, míg a nappali tagozatos egyetemi hallgató, diétázó PKU-sok 20.000 Ft-os havi tanulmányi ösztöndíjban részesülhetnek. Ezek az összegek kiegészítik az állami, szociális ösztöndíjakat, amelyek ettől függetlenül az oktatási intézményekben ugyanúgy igényelhetők. Az ösztöndíjat Szabó Lajos tanár úrról, az ő emlékére neveztük el.

Ez év júliusában meg is hirdették az ösztöndíjakat az első tanévre. Nagy örömeinkre 17 pályázat érkezett, amelyeket nyilvános pontrendszer alapján bírált el az Alapítvány. (Az elbíráláskor figyelembe vették az utolsó három félév tanulmányi eredményét, az utolsó tíz fenilalanin-vérszint eredményét, a család egy főre eső jövedelmét, a PKU egyesületi munkát, a nyelvvizsgákat, és egyéb tényezőket, pl. hogy valaki állami gondozott volt). Mindezek alapján az egyetemi kategóriában 3, a főiskolás- szakmai képzős csoportban 4, míg a középiskolások között 7 ösztöndíjat ítéltek oda.



Az ösztöndíjak átadására ünnepélyes keretek között, 2005. október 22-én a Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekklinika Könyvtárában került sor, ahol az ösztöndíj névadójának testvére és felesége is jelen volt. A jutalmazottak a PKU-sokkal hivatásszerűen foglalkozók, és a családtagok jelenlétében vették át az ösztöndíjakat jelképező okleveleket Dr. Szőnyi László tanár úrtól, az Alapítvány kuratóriumának elnökétől.

A Numil Hungary Kft. mint ezeknek a betegeknek meghatározó magyarországi ellátója (aminosav alapú tápszerek és alacsony fehérjetartalmú élelmiszerek vonatkozásában is), büszke arra, hogy ezt a nagyszerű kezdeményezést felkarolhatta, támogathatja, és saját eszközeivel népszerűsítheti. Reméljük, hogy jövő ilyenkor már legalább kétszer ennyi jó pályázatból választhatják ki a győzteseket, ill. hogy ez a lehetőség is mind többeket csábít akár az iskolai tanulmányok folytatására, akár a minél tovább (ahogy mi mondjuk: élethossziglani) eredményes diétázásra.

Dr. Hacsek Gábor Ph.D.
Metabolics Product Manager
Numil Hungary Kft.



Emlékezés Dr. Szabó Lajos Tanár Úrra

„...és boldogan meredt a kezében égő, olcsó cigaretta
füstjére és futott, telefonált
és szőtte álmát, mint színes fonált:
s homlokán feltündökölt a jegy,
hogy milliók közt az egyetlenegy.”

(Kosztolányi Dezső: Halotti beszéd)



Közel harminc esztendeje annak, hogy megismertem Szabó Lajos Tanár Urat, aki halála után is „a Tanár Úr” maradt számomra. Frissen végzett vegyészmérnökként (aki egy árva szót sem értett abból, amit Tanár Úr a bajusza alatt hümmögött) vett fel az akkor a budapesti (még nem Szent) János Kórház Gyermekeosztályán működő PKU laboratóriumba. Hogy azóta is a veleszületett anyagcsere betegségek tömegszűrésében és gondozásában tevékenykedem, elsősorban neki, a tőle kapott indíttatásnak köszönhető.

Már az első találkozás alkalmával mély benyomást tett rám elkötelezettsége, mélyesleges meggyőződése, milyen fontos és hasznos feladat megtalálni a ritka enzimopátiás kórképekben szenvedő újszülötteket és segíteni abban, hogy teljes emberi életet éljenek.

Elévülhetetlen érdemeket szerzett a magyarországi újszülött kori tömegszűrés és gondozás megszervezésében. Óriási dolog, hogy már 1968-ban megkezdte a szegedi Gyermekeklinikán a PKU szűrést, ami 1975 óta folyik országosan. Nem ismert lehetetlent, szívósan, saját szavai szerint „bulldog-módjára” harcolt, akár a szűrésről, akár a speciális tápszerellátásról, akár a betegek életét megkönnyítő szociális intézkedésekről volt szó. Mindezt végtelen szerénységgel tette, soha nem nagydobra verve, inkább véka alá rejtve az eredményeket. Pedig jogosan büszkélkedhetett volna sok mindennel. A magyar egészségügy is méltán dicsekedhetett volna a világszínvonalon, az akkori modern metodikának számító Guthrie teszt segítségével végzett PKU és galactosaemia szűréssel, a továbbiakban bevezetett hypothyreosis és biotinidase szűréssel és a korabeli hihetetlenül nehéz, nyugati országokban vagy manapság elképzelhetetlen gondozási körülmények között elért nagyszerű gondozási eredményekkel... (kizárólag egyfajta szocialista gyártmányú, borzalmas ízű-szagú tápszer, semmiféle diétás késztermék, csak keményítő állt rendelkezésre...).

Mi volt a Tanár Úr titka, minek köszönhette, hogy egyformán szerették, tisztelték és becsülték a gondozottak és a munkatársak? Azt hiszem, elsősorban az, hogy ez a szeretet és megbecsülés kölcsönös volt. Mindig szeretettel és megértéssel, segítő szándékkal fogadta a családokat, kimagasló szakmai tudásán kívül a betegeknek adta az időt, amit soha nem sajnált tőlük és amit soha nem mért percekben. Soha nem szűkölködött

a biztató szavakban, ugyanakkor hiú reményekkel senkit nem kecsegtetett.

Bárkivel pillanatok alatt hangot talált, bárkivel el tudott beszélgetni, bármilyen témáról, nem számított, hogy az illető írástudatlan vagy több diplomával rendelkezik, takarítónő vagy orvos. Minden érdekelt: horgászat, színház, mozi, politika, történelem, zene, mezőgazdaság, utazás, sport.

Nyitott volt, őszinte, mély humánussal és empátiával megáldott. A családok minden bújáról-bajáról tudott, szinte családtagként tartotta velük a kapcsolatot, ismerte őket, mint a tenyerét. Ha kellett, a „világ végére” is elment. Munkatársait egyenrangú partnernek tekintette, a szó szoros értelmében társnak a munkában. Viselkedéséből -néha elég volt csak egy hümmögés vagy vállveregetés- mindig éreztük megbecsülését, elismerését. Odafigyelt ránk, s ha valamelyikünknek gondja volt, biztosan számíthatott megértő támogatására. Ahogy egy igazi tanárhoz illik, nem győzött folyamatosan tanítani, magyarázni, egy-két mondattal rávilágítani, miért fontos valami a betegek (és soha nem az ő saját) szempontjából.

Talán még a PKU-soknál is jobban szerette a mucopoliszacharidosisos (MPS) és egyéb súlyos, veleszületett anyagcsere betegségben szenvedő gyermekeket. Ahogy a szíve mélyén megmaradt örökös „szögedinek” és vásárhelyinek, úgy maradt benne ez a kötődés haláláig az MPS iránt. Hogy örült, amikor sikerült beállítanunk a Humbel-módszert egyes veleszületett glikoprotein raktározási betegségek vizsgálatára vagy az MPS vékonyréteg-kromatográfiás vizsgálati módszert! Hány-szor voltam tanúja, amikor nylon szatyorban hozta-vitte vizsgálatra a gyűjtött vizeleteket, adta a vonatvezetőnek... Vagy amikor páratlan tudásának köszönhetően „szag alapján” küldte jávorfaszörp iránydiagnózissal a beteget a laboratóriumba, vagy „ránézésre”, a folyosón látva vetette fel (és később igazolta) az MPS-t...

Hatalmas tudású, remek diagnosztus volt, ami párosult kitűnő memóriájával és éles eszével, eredeti gondolkodásmódjával, újabb és újabb ötleteivel. Tudományos közleményei csilgallással készültek, mert mindig a tökéletesre törekedett, hetvenhétyszer átrághva minden mondatot. Szerzteágazó érdeklődését mi sem bizonyítja jobban, mint témáinak sokszínűsége, melyeken az ETT keretében dolgozott vagy amelyeket az akkori lehetőségeknek megfelelő nemzetközi, a szocialista országok részére rendezett anyagcsere szimpóziумokon adott elő.

„A congenitalis anyagcsere betegségek növekvő jelentősége a gyermekgyógyászatban” címmel 1967-ben írt kandidátusi értekezése bizonyítja legjobban, mennyire a jövőbe látott, hiszen már akkor felismerte ezen a szakterület fontosságát és távlati lehetőségeit. Dolgozata mottója egy Fanconi idézet: „Ritka betegségek legtöbbször csak addig ritkák, amíg az orvosok többsége meg nem ismeri őket”.

Tanár Úr mindent megtett, hogy a ritka betegségek ki-derüljenek és bizonyára örömmel figyelte egy mennyországi nagy zöld fotelból (melyben ülve oly sok kisgyermeket lovagoltatott a térdén), szakállát húzogatóva, milyen óriási lehetőségek állnak manapság az orvostudomány rendelkezésére. Ha a betegek sorsát jobbrafordítandóan élünk ezekkel a lehetőségekkel, méltó módon őrizzük emlékét!

Hűséges „tanítványa”
Dr. Somogyi Csilla

Megjelent: *Gyermekegyógyászat* 2005.56.évf.4.szám.380-1.

Újra Balaton

2005. június 18 és 26-a között került megrendezésre az idei nyári táborunk, melynek a balatonfüredi Hotel Agro adott otthont. Most először nemzetközi tábort rendeztünk, hiszen a résztvevők között horvát és szerb PKU-s családok is szerepeltek. A horvátokat Boris Simek, az ottani egyesület titkára, a szerbeket az egyesületük elnöke Herczenberger Valerija képviselte.

Már az első nap délutánján megköszönhatták az ügyesen érkezők a Szegedi Paprika Rt. (régebbi ismertebb neve: szegedi konzervgyár) régi és új konzerveit. Az este folyamán megismertük az új elnökséget, illetve a tábor lakóit, akik pár mondatban bemutatkoztak. Vasárnap délután „Szülői értekezletet” tartottak a fiatal PKU-sok Molnár Tímea vezetésével, melynek célja a régi PKU-s élet megismertetése (szüleink, saját tapasztalataink, Berlophen tápszer, keményítős kenyér stb.) a fiatal PKU-s szülőkkel. Nagyon jó hangulatú kerekasztal-beszélgetéssel töltötték el idejüket a jelenlévők. Ha nem közeledett volna a vacsora ideje, még óráig beszélgettünk volna.

A következő napokban zajlottak le az orvosi, pszichológiai, genetikai foglalkozások, melyek a résztvevők számára tanulságosak, érdekesek voltak. Az előadások anyagát Dr. Schuler Ágnes, Dr. Somogyi Csilla, Dr. Soltysak Janina (Janka néni) és Milánkovics Ilona ismertette meg velünk, amelyet köszönünk nekik! Gyapjasné Ferenczi Edit vezetésével pedig az érdeklődők a zeneterápiával és az érzelmi nevelés összefüggéseivel ismerkedhettek meg.

A tábor másik, sok érdeklődőt vonzó programja a Kiss Erika által vezetett sütőstúdió volt. Ennek keretében a Loprofin termékcsaládot mutatta be Dr. Hacsek Gábor, s ebből készítettek finomságokat (sütik, levesek, készételek) a jelenlévők. Itt szeretném megragadni az alkalmat s megköszönni a Doktor Úrnak a táborhoz nyújtott anyagi támogatását! A szegedi gabonások is bemutatták a FE-MINI termékek „megmunkálhatóságát”; az ő stúdiójukon is nagy volt az érdeklődés az ínycsiklandozó falatok s receptek iránt. Mindkét esetben vásárolni is lehetett.

A diétás ételmezés ma hazánkban egyre nagyobb teret nyer, ennek köszönhetően üdvözölhettük a Táplálék Allergia Centrum képviselőit (címeiket lásd a második oldalon!), akik sok új terméket mutattak be.

A szakmai programok mellett természetesen a szabadidő eltöltéséről sem feledkeztünk meg. Ha Balaton, akkor a hajókázás nem maradhat el, így egyik délután átruccantunk Tihanyba. Itt Rákos Balázs ismertette a falu és az apátság rövid történetét, majd hosszan kígyózó sorokban tettünk meg a felvezető utat, hogy a csodás kilátásban és az apátság évszázados épületében gyönyörködjünk. Egy másik alkalommal a Koloska-völgyben jártunk, ahol három lovacska várt ránk, hogy esetlegesen elgémberedett tagjainkat megmozgassák. Kis csapatunk csodálatos környezetben, jó levegőn tölthetett el egy kellemes délutánt. Akinek volt kedve s bírta a lába, tehetett egy rövid sétát a közelben lévő Koloskapatak forrásához.

Balatonfüred másik turista-vonzó helye a Lóczy-barlang. Ez a kicsiny mészkőbarlang a hoteltől kb. fél órára található. A barlangászás után a közelben lévő Jókai-kilátót is szeretnénk volna megnézni, ám az oda út kicsit kalandosra sikerült. Először rossz irányt választottunk, de visszafordulva diadalmasan, toronyiránt a jelzéseket követve elértük célunkat. A csodálatos látvány természetesen pótolta minden mérgelődésért.

A kisebbek sem maradtak ki a programokból: játékos sorversenyeken mérhették össze ügyességüket, rajzversenyen (aszfalon krétával) és kézműves foglalkozáson mutathatták meg tehetségüket. Itt szeretném megköszönni Gyapjasné Ferenczi Editnek, Kovácsné Németh Csillának és Pecze Krisztinának, hogy levezették ezeket.

A „hagyományoknak” hátat fordítva idén a búcsúestet tábortűz mellett tartottuk, s itt elevenítettük fel az eltelt napok élményeit, eseményeit, az újonnan szerzett tapasztalatokat.

Szeretném megköszönni a szervezőknek mindazt a sok munkát, amit a tábor előtt, alatt folytattak, hogy minden rendben legyen. Nem utolsó sorba a Hotel Agronak és dolgozóinak a szállás adta lehetőséget, az éttermeseknek a finom ételeket, amiket felsorakoztattak asztalainkra.

Remélem, a résztvevők is jól érezték magukat, még ha akadt is egy-két kisebb probléma.

A jövő nyári viszontlátásig üdvözlök mindenkit!

Götz Anita

Részlet Boris Simek, a Horvátországi PKU Egyesület titkárának leveléből

„...Ha Magyarországra és a Balatonra gondolok, nem felejttem el az Önökkel töltött csodálatos napokat. A baj talán csak az volt, hogy egy szót sem tudok magyarul, bár a végére azért valamit tanultam. Talán a jövőben még többet tanulok s így könnyebben megértjük egymást. Biztos vagyok benne, hogy különböző tapasztalataink egymás segítségére lehetnek.

...
Végül szeretném megköszönni a Magyarországi PKU Egyesületnek, Dr. Somogyi Csillának, Pecze Krisztinának, Rákos Baláznak és Valerija Herczenbergernek valamint azoknak a számomra ismeretlen embereknek, akik nekünk ezeket a napokat felejthetlenné tették. Remélem, hogy saját egyesületünk is képes lesz majd egy hasonló tábor megszervezésére. Köszönöm Önöknek a magam és édesanyám nevében, valamint a Horvátországi PKU Egyesület nevében!”

Mit jelentenek a leleteim?

A PKU-soknak gyakran kell vérvétellel ellenőrizniük, hogy diétájukat helyesen tartják-e be, és a felnőtteknek is évente legalább egy alkalommal kell vénás vérvételre a kórházba járulniuk - a kézhez kapott papír sokaknak még évek múlva is értelmetlen hieroglifikák, latin szakszavak halmaza. Ezen kívánunk most segíteni.

Természetesen a vérkép sok betegségről is árulkodik, ezért értelmezése mindig az orvos feladata. Mi ezért most csak arra kértük Dr. Schuler Ágnes főorvosasszonyt és Kiss Erika dietetikust, hogy kizárólag azokat a címszavakat emeljék ki egy tetszőlegesen kiválasztott leletről, amelyek jellegzetesen eltérnek a PKU-sok eredményeiben.

Összfehérje (total protein) - Az egyik legfontosabb adat, amire egy PKU-snak figyelnie kell. Ha túl alacsony, akkor vagy kevés tápszert vesz be (lehet, hogy hirtelen növekedés, hízás miatt egyszerűen „kinőtte” a megszokott adagját) vagy a diétát nem tartja helyesen, tehát túl kevés természetes fehérjét visz be. Az alacsony fehérjesszint veszélyes állapot is lehet! Ha túl sokáig, túl alacsony szinten van a szervezet fehérjeraktára, akkor az komoly betegségekre hajlamosít. Felnőtteknél ennek az értéknek 66 és 87 között kell lennie! Ám a másik véglet sem jó. Ha ennél magasabb érték jön ki, - akkor fennáll a vesekárosodás veszélye. Ez akkor történhet meg, ha valaki túl sok tápszert szed be, vagy a tápszer mellett túl sok fenilalanint visz be a szervezetébe, tehát nem tartja be a diétáját. Ha ez az érték túl magas, vagy túl alacsony, mindenképpen beszéljen orvosával, dietetikusával, és igyekezzenek kideríteni, mi az oka az eltérésnek!

Albumin - Az albumin egy fehérjeszerű anyag, és a szervezet aktuális fehérjekészletét mutatja, arról árulkodik, hogy milyen volt a páciens fehérjebevitele az elmúlt egy hétben. Ez az érték rögtön megsúgja az orvosnak, ki az, aki a jó vérkép érdekében csak az elmúlt 2-3 napban diétázott.

Összcholesterin - Gyakori, hogy a koleszterin szint a PKU-soknál túl alacsony, hiszen a hús elhagyásával kevés állati eredetű zsíradékot visznek be. Az alacsony szint azonban éppen olyan veszélyes lehet, mint az átlagos magyar népességre általában jellemző magas koleszterin, hiszen a megfelelő zsíradékbevitel szükséges az agy működéséhez, a női nemi hormonok termeléséhez. Ezért ha alacsony a koleszterinjé, fogyasszon több zsírt, vaját.

Vas - A legtöbb vas a húspanban, és az olajos magvakban van. Csupa olyan élelmiszerben, amely a PKU-sok tiltólistáján szerepel. A vashiány azonban a vérszegénység egy formájához vezethet, amely hajhullást, körömgyengeséget okozhat, és a szervezet működéséhez szükséges tápanyagok felszívódását is megzavarja. Ha rendszeresen alacsony a vasszintje, akkor az intelligencia csökkenést is eredményezhet. Különösen ügyelni kell a vaspótlásra kisgyermek, terhes és szoptató nők esetében, mert ekkor fokozott a szervezet vasigénye. Az orvos által felírt vaskészítmények mellett érdemes sok erdei gyümölcsöt, vörös szőlőt, áfonyát fogyasztani, mert ezek természetes vasforrások. A vas felszívódását segíti

a C-vitamin egyidejű bevétele, ezért praktikus citromot, narancsot, kelkáposztát enni hozzá. Nem jó azonban teát inni utána, vagy előtte, mert az abban található tannin csökkenti a vas felszívódását. Fontos tudni, hogy a vasraktárak feltöltése hosszú folyamat, ezért nem elegendő csak pár hétig szedni a vasat. Ha a vasháztartásra utaló laborleletek már rendben vannak, utána még legalább három hónapig javasolt a vaskészítmény szedése.

Vigyázat! Ha lázas a beteg, átmenetileg hagyja abba a vaskészítmény fogyasztását, mert a vírusok, baktériumok szinte imádják a vasat, és jól megerősödnek tőle. Ha betegen is szedi a vasat, kétszeresére is nyúlhat a lábadozás ideje! Betegsége után még egy hetet érdemes várni, majd ezután az orvos eredeti utasítása szerint tovább kell szedni a vaskészítményt.

Alkalikus foszfatáz - Ennek magasabb értéke azt jelenti, hogy gyengül a beteg csontrendszere, mert fokozott a csont lebontása.

Ez akkor történhet, amikor a szervezet természetes forrásból nem jut elég kalciumhoz. Erre különösen 3 éves kor alatt és tinikorban a hirtelen növekedés idején kell odafigyelni. A PKU-soknál a speciális diéta miatt egész életen át fokozott figyelemmel kell kísérni ennek az értéknek az alakulását. Ám ez csak az egyike a csontháztartásra vonatkozó laborleleteknek. A csontok állagának megítéléséhez ezen kívül szükséges a szérum kalcium vagy vérkalcium, (ionizált kalcium) és foszfor szint ismerete. A vér kalcium és foszfátértéke, és ezek változásai alapján dönti el az orvos, hogy kell-e kalcium pótlás. A kalciumkészítményt minden alkalommal D-vitaminnal együtt kell szedni, mert a D-vitamin segíti a kalcium beépülését a csontokba. A vérvételen kapott értéket egészíti a csontsűrűség (csontdenzitometria, BDM) vizsgálat eredménye, amelyre hat éves kor felett évente egyszer sort kell keríteni.

Fodor Marcsi

LABORATÓRIUMI LELET

| Norm. tart. | Vizsgálat | Megjegyzés |
|-------------|------------------|-------------------------|
| | Nátrium | 139 mmol/L 135 - 146 |
| | Kálium | 4,34 mmol/L 3,50-5,00 |
| | Klorid | 102 mmol/L 98 - 107 |
| | Vércukor | 3,2 mmol/L 3,8 - 5,9 |
| | Karbamid | 6,3 mmol/L 1,7 - 8,3 |
| | Kreatinin | 39 umol/l 35 - 106 |
| | Totál bilirubin | 12 umol/l 5 - 18 |
| | SGOT | 36 U/L 0 - 48 |
| | SGPT | 18 U/L 0 - 31 |
| | GGT | 15 U/L 0 - 32 |
| | Kalcium | 2,42 mmol/L 2,17 - 2,55 |
| | Foszfor | 1,6 mmol/L 1,25 - 2,3 |
| | LDH | 536 U/L 0 - 850 |
| | Totál protein | 57 g/L 46 - 70 |
| | Albumin | 42 g/L 35 - 50 |
| | Húgysav | 208 umol/l 105 - 300 |
| | Összcholesterin | 4,0 mmol/L 3,9 - 5,6 |
| | Triglicerid | 0,36 mmol/L 0,4 - 1,7 |
| | DHDL koleszterin | 1,41 mmol/L 0,9 - 3 |
| | Vas | 16,4 umol/l 6,6 - 26,0 |
| | Totál transzferr | 2,4 g/l 2,3 - 4,3 |
| | Alkalikus foszfa | 596 U/L |
| | Alfa-amiláz | 38 U/L 47 - 110 |
| | Szabad zsírsav | 0,2 mmol/L 0,1 - 0,9 |
| | CRP | 1 mg/L 0 - 6 |
| | Magnézium | 0,77 mmol/L 0,65 - 1,05 |
| | AST | 5 E 0 - 200 |

Indul a Phelis program újabb kedvező lehetőségek PKU-soknak

Kedves Egyesületi Tag!

Még ebben az évben útjára indítjuk a PKU Egyesület és a Nutricia közös programját a Phelist. Ha úgy dönt, hogy csatlakozik hozzánk, tagjává válhat egy új csapatnak, akik azért dolgoznak együtt, hogy jobban megismerhesse betegségét, minél több információ és hasznos gondolat juthasson el önhöz. A klub tagjaként kézbe veheti a különböző kiadványokat, az interneten olvashatja hírlevelünket, melyekből kiderül, milyen fontos az egész életen át tartó diéta. Praktikus és a mindennapokban jól használható tanácsokat kaphat arról, hogyan lehet segíteni a diéta okozta problémákon, hogyan lehet egyszerűsíteni a mind-

ennapokban előforduló gondokat.

A program során csak élnie kell az eddigi életét, el kell járnia a megadott időben az orvosi kontrollokra, bizonyos időnként meg kell vizsgáltatnia vérszintjét. El kell jönnie a kellemes hangulatú sütőstúdióinkra, részese lehet a nyári táboroknak, ahogy azt eddig is tette. Ha mindezeket megteszi, és csatlakozik hozzánk, értékes pontokkal lesz gazdagabb. Ezeket mi a pénztárcájában gyűjtögetjük, és ha kedve tartja, elköltheti, akár kisebb - nagyobb ajándékokra, vagy akár diétás élelmiszerekre. A hírlevelünkben olvasható orvosi és dietetikai kérdések is fontosak, minden visszaküldött jó válasz a pénztárcáját gyarapítja.



Ha felkeltetem érdeklődését, látogasson el a www.phelis.hu weboldalra, ahol már olvashat érdekességeket és nézelődhet a diétás termékek között. Mindenkit sok szeretettel várunk, ne maradjon ki csapatunkból!

További információ és jelentkezés: Havasi Anikó (Nutricia) 06-1-452-7872, havasi.aniko@numil.hu

Ismét segíthet adója 1 %-ával!

Újra közeleg a Személyi Jövedelem Adó bevallásának határideje, vagyis az 1 százalékos felajánlások ideje. Tavaly 3 431 202 forintot kapott az Alapítvány a Fenilketonúriás Gyermekekért az SZJA 1 %-okból. Reméljük, ez az összeg idén sem csökken - ehhez kérjük segítségét!

Kérjük, támogassa az Alapítvány működését ezúttal is saját adója 1 százalékaival, és ha teheti, kérje meg erre családtagjait, barátait, kollégáit is! Ehhez használja az újsághoz mellékelt szórólapot, mely bemutatja az Alapítványt, és megkönnyíti ismerőseinek az 1 %-os rendelkező nyilatkozat kitöltését. Ne feledje, hogy minden forint számít, hiszen az Alapítvány számlájára beérkező összeg garantálja például a kedvezményes élelmiszervásárlást lehetővé tevő bónrendszer működését, vagy a nyári táborok megrendezését.

A nyilatkozaton az alábbi adatokat kell feltüntetnie:

A kedvezményezett adószáma: 19672847-1-41

A kedvezményezett neve: Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért

Köszönjük támogatását!

Nemzetközi tábor Horvátországban

A következő nyári szünidőben, 2006. június 27. és július 4. között, nemzetközi nyári tábort szervez a PKU Egyesület a Nutricia támogatásával. Helyszíne a horvát tengerpart, az isztriai félszigeten lévő Duga Uvala. A táborba 10 és 18 év közötti fiatalokat várunk.

Ha van kedved, és el is engednek, jöhetsz egyedül, de szülőkkel vagy kísérőddel

együtt is nyaralhatsz. Találkozhatsz szerb és horvát diétázókkal, megbeszélhetitek tapasztalataitokat a diétával kapcsolatosan, valamint gyűjthetsz sok új információt a fenilketonúriával kapcsolatosan az ott lévő orvostól, dietetikustól és pszichológustól. A tábor programját kirándulás, különböző közös programok egészítik majd ki, melyet reményeink szerint, a felhőtlen kikapcsolódás jellemez majd. Ha

kedvet kapsz, jelentkezz! A jelentkezéskor a részvételi díjat, 5000 Ft-ot be is kell fizetned! Szülőknek és kísérőknek lehetőség van lakókocsi bérlésre illetve szállodai elhelyezésre, amit külön kell fizetniük. Ha további információra van szükséged, fordulj Havasi Anikóhoz, 06-1-452-7872 - s telefonszámon, vagy keresd a www.phelis.hu honlapon!

PKU-s diétába illeszthető élelmiszerek: csokoládék, desszertek (Összeállította: Kiss Erika és Fodor Marcsi)

Bár a PKU-soknak kicsivel több válogatásra van szükségük ahhoz, hogy jó minőségű, mégis alacsony fehérjetartalmú csokoládét találjanak, nem reménytelen a helyzet! Szerencsére ma már egyre több gyártó tünteti fel termékei fehérjetartalmát, így semmiképpen sem kell kihagyni a karácsonyfa alól a csokis édességeket!

(Kérjük, figyelmesen olvassák el a termékek adatait tartalmazó táblázatot, hiszen a phe és fehérje adatok itt nem mindig 100 grammra vannak vetítve!)

Karácsonyi csokifigurák

A télapóünnep nem teljes, ha nem kerül egy Mikulásfigura a puttonyba. Fehérjeszegény csokoládét nehéz találni, és ha mégis sikerül, az általában nem csokoládé lesz, hanem kakaós tejtábla, kakaós tejfigura, vagy tejbevonó. Általánosságban elmondható, hogy akár PKU-s valaki, akár nem, jobban teszi, ha ezektől távol tartja magát és főleg gyermekét. Nem véletlen, hogy a „csokoládé” feliratot nagyon szigorúan szabályozzák. Amennyiben ez

nem szerepel a csomagoláson, valószínűleg különféle adalékok tartósítószerként és ízesítő szörnyűségek kutyulékát vesszük meg, amelyek íze ráadásul meg sem közelíti a valódi csokiét. Hiába férne abból több a diétába - érdemesebb inkább kevesebb, de jó minőségű csokoládét vásárolni. A titok nyitja a kis méretű Télapó figurákban rejlik, mert bár ezeknek viszonylag nagy a fehérjetartalma, olyan kevés a súlyuk, hogy egy-egy darab mégis beférhetnek a legszigorúbb PKU-s diétába is!

| Gyártó, termék (kép) | Típus | Csomagolás | Adag | Fehérje/ darab | Fenilalanin/ darab |
|----------------------|--|----------------------------------|---------------------|----------------|--------------------|
| Boci télapó (1) | Tejcsokoládé | Piros, zöld zsákkal | 18 gramm | 1,04 | 52,2 |
| Boci télapó (2) | Tejcsokoládé | Piros, zöld zsákkal | 40 gramm | 2,32 | 116 |
| Smarties (3) | Tejcsokoládé figura tejcsokoládés cukor- drázséval | Kék, színes cukor- drázsékkal | 22,5 gramm/1 figura | 1,22 | 61 |



Csokoládékrémek

Sütemények megkenésére, a lekváros kenyér helyett új ízekre vágóknak, és persze csak úgy magában, nasinak.

| Termék (kép) | Típus | Csomagolás | Fehérje/ 100 gramm | Fenilalanin / 100 gramm |
|-----------------|---------------------------|--------------------------|--------------------|-------------------------|
| Tesco value (4) | Csokoládé krém | Fehér, piros csíkos | 2 | 100 |
| Fred & Ed (5) | Csokis-vanília duplakerém | Barna-világosbarna tubus | 2 | 100 |
| Nutkó (6) | Kakaós mogyorókrém | Fehér-kék csíkos | 3 | 150 |

Téli konyhánk – Desszertek

Szaloncukor

Legalacsonyabb fehérjetartalma a csokibevonat nélküli konzum szaloncukornak van. Mivel ebben jóformán csak színezzék és cukor található, egy darab fenilalanintartalma csak 5 mg. Ám ha ennél több félélt is szeretne megkóstolni, semmi akadálya, a zacskók és dobozok hátoldalának többségén ma már a gyártók feltüntetik a fehérjetartalmat. Ám vigyázat! Sok cég (pl. a Tibi, Bonbonetti) nem azt írja rá a zacskóra, hogy 100 grammban mennyi fehérje (protein) található, hanem egy úgynevezett „serving size”, azaz egy adag fehérjetartalmát szerkesztik táblázatba. Ez pedig általában csak 3 szaloncukornyit, azaz kb. 30 grammnyi édességet jelent. Természetesen ha ezt vesszük figyelembe, sokkal nagyobb a választék, és aki meg bírja állni, hogy ne egyen ennél nagyobb mennyiséget, akkor akár a marcipános, túrós, rumos-diós és más izgalmas ízű szaloncukrokat is megkóstolhatja. Ám aki tudja, hogy nagyon édesszájú, és egy ültő helyében nagyobb adagokat is képes eltüntetni, az jobban teszi, ha inkább az alacsonyabb fehérjetartalmú édességek között válogat. Néhányat ezek közül lefotóztunk, és kiszámoltuk a fenilalanintartalmát. Bár itt az értékeket 100 grammra adjuk meg, egy darab szaloncukor fenilalanintartalmát is könnyű kiszámolni, hiszen ezek általában 10 grammosak, tehát az utolsó oszlop értékeit egyszerűen el kell osztani tízzel.



| Gyártó, termék (kép) | Típus | Csomagolás | Fehérje/ 100 gramm | Fenilalanin/100 gramm |
|-----------------------|--------------------|-------------|--------------------|-----------------------|
| Bonbonetti (1) | Kókuszos | Kék | 2,2 | 110 |
| Bonbonetti (2) | Zselés | Zöld | 0,6 | 30 |
| Fundy (3) | Zselés marcipános | Piros-Zöld | 1,53 | 76,5 |
| Fundy (4) | Töltött zselés | Piros-arany | 0,97 | 48,5 |
| Fundy (5) | Valódi Gesztenyés | Fehérezöld | 2,61 | 130 |
| Zemplén csokoládé (6) | Citrom-eper zselés | Piros | 1,09 | 54,5 |

Tépje ki ezt a lapot (9-12 oldal) és gyűjtse a recepteket, diétás élelmiszereket!

Karácsonyi receptek

(készítette, összeállította: Kiss Erika dietetikus)

HÓEMBERKÉK-KARÁCSONYI FIGURÁK

Kb. 240 g

Hozzávalók:

| | |
|-----------------|-----------------------------------|
| 150 g | fehérjeszegény Loprofin kenyérpor |
| 1 csapott kk. | sütőpor |
| 60 g | cukor |
| 1 csomag | vaníliás cukor |
| 60 g | vaj |
| 2-3 ek. | SNO-PRO |
| Kellékek: test: | |
| 75 g | porcukor |
| 3-4 kk. | víz |
| kalap: | |
| 25 g | porcukor |
| 2 g | Milli vagy Spar kakaópor |
| egyéb: | |
| | porcukor |
| | ételfesték |
| | színes cukorkák |

Elkészítése:

A fehérjeszegény Loprofin kenyérport öntsük egy öblös edénybe, szórjuk rá a sütőport, a cukrot és a vaníliás cukrot. A közepébe mélyedést vájunk és hozzáadjuk a vajat, a SNO-PRO-t és a vizet, majd gyorsan összedolgozzuk. A tésztát 1 órán át hideg helyen állni hagyjuk. A tésztát keményítővel megszórta deszkán kinyújtjuk, és a hőemberformát kiszaggatjuk (a mellékelt sablon alapján). Előmelegített sütőben megsütjük. A kellékek elkészítéséhez a porcukrot a vízbe belekeverjük, s a télapó testét ezzel bekenjük, s a gombokat, stb. ráillesztjük színes cukorkákkal. A kalap elkészítéséhez keverjük ki az 1 kk. kakaóport a porcukorral és a vízzel.

A sütő hőfoka: 175 °C Sütési idő: kb.10-15 perc

Tápanyagtartalom:

| mennyiség | phe (mg) | fehérje (g) | szénhidrát (g) | zsír (g) | kJ (kcal) |
|-----------|----------|-------------|----------------|----------|------------|
| 100 g | 21 | 0,2 | 79 | 17 | 519 (2195) |

KARÁCSONYI BONBON

Hozzávalók:

a süteményalaphoz

| | |
|----------|-----------------------------------|
| 150 g | Loprofin fehérjeszegény kenyérpor |
| 1 zacskó | sütőpor |
| 60 g | cukor |
| 1 zacskó | vaníliás cukor |
| 50 g | margarin |
| 2-3 ek. | SNO-PRO |
| csipet | só |

a bonbonokhoz:

| | |
|--------------|---|
| 150 g | darált édes süteménypor |
| 50 g | porcukor |
| 50 g | margarin |
| 1 db | tojásnak megfelelő tojáspótló por (10 g por+40 ml víz) |
| 40 g | Milli, Spar vagy Pandicao kakaópor |
| 10 csepp | csokoládé aroma |
| 5 csepp | rum aroma |
| 30 g | nagyon apróra vágott mazsola |
| 20-30 ml | SNO-PRO |
| 1-1-1 zacskó | Cukormáz, citromos, puncsos, marcipános színes cukorkák, kandírozott gyümölcsök, kókuszreszelék |

Elkészítése:

A fehérjeszegény Loprofin kenyérport elvegyítjük a sütőporral, cukorral, vaníliás cukorral, a sóval. Hozzáadjuk a margarint, a SNO-PRO-t, és lágy formázható tésztává gyúrjuk. Sütőbe öntjük, vagy formával kiszaggatva megsütjük.

Ha kihűlt kézzel összemorzsoljuk, és máris megkaptuk az édes tészta-alapot.

A bonbonok hozzávalóit egy öblös edénybe belemérjük, és alaposan

összedolgozzuk. A golyókat beforogatjuk a cukormázba, majd mignon-papírba helyezzük.

A sütő hőfoka: 175 °C

Sütési idő: 0-15 perc

Tápanyagtartalom:

| mennyiség | phe (mg) | fehérje (g) | szénhidrát (g) | zsír (g) | energia kJ (kcal) |
|-----------|----------|-------------|----------------|----------|-------------------|
| 100 g | 16 | 0,32 | 55 | 29 | 1996 (475) |

MÉZESKALÁCS

Hozzávalók:

| | |
|--------|---|
| 150 g | méz |
| 75 g | cukor |
| 50 g | margarin |
| csipet | só |
| 65 ml | főzött kávé |
| 400 g | fehérjeszegény Loprofin kenyérpor |
| 2 kk. | sütőpor |
| 2 db | tojásnak megfelelő tojáspótló por |
| 1 db | tojás sárgája |
| 100 g | alma vagy szilva rum aroma, mandula aroma fahéj, őrölt szegfűszeg |

Elkészítése:

A mézet, a cukorral, margarinnal és a fűszerekkel együtt felforraltjuk. Hozzáöntjük a fehérjeszegény Loprofin kenyérporhoz, valamint hozzáadjuk még a tojáspótló port, a tojás sárgáját, a kávé, a sütőport és a margarint. Alaposan összegyúrjuk. Ha töredezik a tészta, adhatunk hozzá még egy kevés zsiradékot. Fél centiméter vastagságúra kinyújtjuk, és tetszőleges formával kiszaggatjuk. Tetejét megkenjük olajjal és a közepébe nyomunk egy-egy darab gyümölcsöt. Karácsonyfadíszként, citromlével elkevert porcukorral díszíthetjük.

Sütő hőfoka: 175 °C

Sütési ideje: 20 perc

Tápanyagtartalom:

| mennyiség | phe (mg) | fehérje (g) | szénhidrát (g) | zsír (g) | kJ, kcal |
|-----------|----------|-------------|----------------|----------|------------|
| 100 g | 35 | 1,2 | 85 | 4 | 1600 (380) |

KÓKUSZOS-MAZSOLÁS CSÓK másként

KAKAÓS-MEGGYES CSÓK

Hozzávalók:

| | | | |
|----------|--|----------|----|
| 100 g | cukor | phe (mg) | 55 |
| 100 g | margarin | | 26 |
| 1 db | tojásnak megfelelő tojáspótló por (10 g) | | 14 |
| 40 ml | víz a tojáspótló porhoz | | - |
| 100 g | meggy | | - |
| 250 g | fehérjeszegény Loprofin kenyérpor | | 18 |
| 1 ek. | sütőpor | | - |
| 15-30 ml | víz vagy SNO-PRO | | - |
| 1 csipet | só | | - |
| 50 g | kakaópor (Milli, vagy Spar kakaópor) | | - |

Elkészítése:

Keverjük a margarint és a cukrot habosra, majd adjuk hozzá a kikevert tojáspótló port, és a darabokra vágott meggyet. A fehérjeszegény Loprofin kenyérport vegyítjük el a sütőporral, a sóval, kakaóporral és az egészet adjuk a margarinos krémhez. Szükség esetén adhatunk hozzá még egy kis vizet. Kiolajozott és keményítővel meghintett sütőformába öntjük a tésztát, és alacsony hőfokon süssük 30 percig. Hagyjuk kihűlni.

A sütő hőfoka: 180 °C

Sütési idő: 30 perc

Tápanyagtartalom:

| mennyiség | phe (mg) | fehérje (g) | szénhidrát (g) | zsír (g) | kJ (kcal) |
|-----------|----------|-------------|----------------|----------|------------|
| 100 g | 35 | 0,8 | 60 | 15 | 1483 (352) |

Tápszer-választék

Bár a legtöbb fenilketonuriás a P-AM-ot szedi, azért jó tudni, hogy nagyon sokféle ízű, állagú tápszer közül lehet válogatni. Igaz, nem mindegyik ingyenes, de annak, aki valami miatt váltani szeretne, jól jöhet, ha tudja, milyen lehetőségei vannak! Ezen az oldalon a jelenleg elérhető tápszereket mutatjuk be röviden

SHS P-AM

Fajtái: 1 - 1 éves korig
2 - 1-12 éves korig
3 - 12 éves kor felett
Maternal - várandós nőknek

Fehérjetartalma: 100 grammja 77,5 gramm fehérjét tartalmaz

Előnyei: Minden tápszer közül ennek van a legmagasabb fehérjetartalma, vitaminokkal, ásványi anyagokkal, nyomelemekkel dúsított. Több D és E vitamint tartalmaz, mint a többi tápszer. PKU-soknak receptre ingyenes.

Hátrányai: Kellemetlen ízű, nem tartalmaz zsírt és szénhidrátot.



Milupa PKU

Fajtái: PKU 1 - Egy éves korig
PKU 2 - 14 éves korig
PKU 3 - serdülők és felnőttek számára
Advanta - 15 év felettieknek, korszerűbb összetételű tápszer.

Fehérjetartalma: 100 grammja 68 grammnyi fehérjét tartalmaz (az Advanta 70grammot)

Előnyei: Vitaminokkal, ásványi anyagokkal, nyomelemekkel dúsított. PKU-soknak receptre ingyenes.

Hátrányai: Nem jó ízű, bár van, akinek vaníliás aromája miatt jobban tetszik, mint a P-AM, ám ebből többet kell bevenni, mivel alacsonyabb a fehérjetartalma, ám ez sem tartalmaz zsírt.

Maxamaid, Maxamum

Fajtái: Maxamaid 2-8 éves kor között
Maxamaid: 8 éves kortól

Fehérjetartalma: 100 gramm Maxamaid 25 gramm, Maxamum 39 grammnyi fehérjét tartalmaz.

Előnyei: Kellemes narancsos íze van, amelyet általában szeretni szoktak, szénhidrátot is tartalmaz, ezért vékony testalkatú betegeknél kifejezetten ajánlott. PKU-soknak receptre ingyenes

Hátrányai: Híg állaga miatt körülbelül 2,5-ször annyit kell belőle meginni, mint a P-AM-ból, ezért adása azzal kombinálva javasolt. Mivel nagy mennyiséget kell belőle meginni, ezért különösen oda kell figyelni arra, hogy a betegek normál fehérjebevitel ne csökkenjen. Magas szénhidráttartalma miatt elhízott illetve hízásra hajlamos betegeknél nem ajánlott.



Milupa PKU 3 Shake

Fajtái: Csak 15 éven felüliek szedhetik, mint a PKU 3-t.

Fehérjetartalma: 100 grammja 33,3 gramm fehérjét tartalmaz
Előnyei: Sokkal jobb ízű, mint a hagyományos tápszerek. A vitaminok, ásványi anyagok és nyomelemek mellett szénhidrátot és zsírt is tartalmaz. Tasakos kiszérése miatt könnyű bárhová elvinni, könnyen adagolható, nem kell méregetni. Könnyedén kombinálható a PKU Advantával.

Hátrányai: Híg, ezért többet kell belőle elfogyasztani, mint a hagyományos tápszerekből, és fenilalanint tartalmaz.

Phlexy-család

Fajtái: Bar (müzliszélet szerű kiszérelésű tápszer-szélet) 20 db/csomag

Üdítőpor (egy zacskó 10 gramm P-AM-nak megfelelő) 30 db/csomag

Kapszula (20 db kapszula felel meg 10 grammnyi P-AM-nak) 200 db/csomag

Fehérjetartalma: Bar: 8,3 gramm/ 100 gramm, Italpor: 41,6/100 gramm, Kapszula: 8,33 gramm/20 kapszula

Előnyei: A háromféle terméket szabadon lehet keverni, az ember maga döntheti el, hogy mikor, melyiket kényelmesebb magával vinni. Jó ízű, könnyen adagolható termékek, senki nem gondolná, hogy a tetszetős csomagolás gyógy-tápszert rejt. A bar vitaminokat, ásványi anyagokat és rostokat is tartalmaz a zsír és a szénhidrát mellett.

Hátrányai: Bármelyiket is választja az ember, sokkal több tápszer kell bevennie, mint eddig. Ha például egy felnőtt csak kapszulákból szeretné fedezni a napi fehérjeszükségletét, akkor több száz darabot kellene bevennie! Se az italpor, se a kapszula nem tartalmaz zsírt.



Easiphen

Fajtái: 8 év felettiek számára készült grapefruit és erdei gyümölcsös ízesítéssel.

Fehérjetartalma: 100 grammja 6,7 grammnyi fehérjét tartalmaz.

Előnyei: Kellemes ízű, vitaminokkal, ásványi anyagokkal, nyomelemekkel és rostokkal dúsított ital, amelyet tasakos kiszérése miatt könnyű bárhová vinni és adagolni.

Hátrányai: Kizárólagos fogyasztás esetén ebből nagyon sokat kellene elfogyasztani.

Tápszertörténelem

Amint az előzőekben bemutatott termékskálából is kiderül, ma már számtalan tápszertől pótolhatják fehérjeszükségletüket a fenilketonúriások. Természetesen hosszú volt az út idáig azóta, hogy a betegség kezelésére először javasolták

a fenilalanin-szegény diétát az ötvenes évek első felében. E hosszú történet kezdeteiről Dr. Ursula Wachtel írt nemrégiben az osztrák PKU Egyesület lapjában. Ebből az írásból idézünk az alábbiakban.

Az első aminosav-keverék – az első tápszer

Még évtizedekkel később is jól emlékszem arra a napra 1968 elején, mikor egyik kollégám egy japán cég vaskos katalógusát az asztalomra tette s némileg gúnyosan hozzáfűzte, hogy abban azok a különös anyagok vannak felsorolva, amelyekkel én foglalkozok. Alig hittem a szememnek, hiszen a katalógusban – elsőként – tiszta aminosavakat, tehát a fehérje alapelemeit, kínáltak. Egy gondolat szöveget ütött a fejembe: nem lehetne-e tiszta aminosavakból egy keveréket előállítani – de fenilalanin nélkül – amelynek talán jobb az íze és elviselhetőbb, mint a hidrolizátumok?

Mivel egy-egy aminosav egy kilogrammjának ára nagyon magas volt, először is meg kellett próbálnom az ötletemről meggyőzni a vezetőséget és néhány kísérlethez az anyagi forrásokat megszerezni. Az egykori hamburgi Maizena GmbH előrelátó vezetőségének köszönhetően megkaptam a hozzájárulást.

Mégis milyen összetételű legyen ez a keverék, hiszen ilyen még senki nem készített? Végül is úgy döntöttem, hogy a tiszta anyatej aminosav-összetételét veszem alapul. Az biztos, hogy az anyatej fehérjetartalma normális növekedést és fejlődést biztosít, így meggyőződésem szerint egy bármikor igazolható számítási alapot találtam. Ezen kívül a keveréket vitaminokkal, ásványi anyagokkal és nyomelemekkel kell gazdagítani, melyhez a 60-as évek végén még csak kevés ajánlás volt.

Végül egy laboráns kollégánóm segítségével megpróbálhattam a kiszámított receptúra alapján egy keveréket összeállítani. Óriási problémát jelentett a keverés is, hiszen az egyes összetevőknek más-más volt a specifikus súlya is. Egyre finomabb „morzsolgatás” után elkészíthető volt egy egyenletes összetételű keverék. Az összetétel analitikus vizsgálata is nagy nehézségekbe ütközött, mert a ma már mindennapos laboratóriumi eljárások még nem léteztek.

1969 nyarán egy, a heidelbergi Egyetemi Gyermekklinikán tartott megbeszélés során, végre az asztalra tehettem egy kilogramm phenylalanin-men-

tes tápszert, melyet később „P-AM”-nak neveztek. De rengeteg kritika ért, hiszen senki nem akarta elhinni, hogy ez a fehér por a PKU-s diéta fehérjeigényét a hidrolizátum helyett pótolhatná. Dr. prof Bickelnek köszönhetően a vita egy etikailag is elfogadható eredményt hozott: a hidrolizátum adása miatti csillapíthatatlan hányás esetében próbálkozzunk a tápszerrel. Nem sokkal később ez az eset be is következett s gyors egymásutánban álltak át a gyermekek a tápszerre. Így Heidelbergben átfogó klinikai vizsgálat indulhatott.

Ennek eredményeit Bécsben, 1971 szeptemberében a 13. Nemzetközi Gyermekgyógyászati Konferencián ismertették s utána meg is jelentették. Ez egy áttörés volt, hiszen ezt követően a P-AM-ot nem csak Németországban, hanem hamarosan több európai országban is bevezették.

Ezáltal azonban szükségessé vált a szakembereknek és a szülőknek szóló információs anyagok teljes átdolgozása. A hidrolizátumokkal ellentétben – melyeket minden ételbe bele kellett keverni – a P-AM-ot napi 3-5 alkalommal ital formájában is be lehetett venni, így lehetőség nyílt a diétás étrend önmagában is fehérjeszegény és speciális, diétás élelmiszerekből való összeállítására. Minden étel megtartotta a maga egyedi ízét és a hányási problémák is megszűntek. Ez valóban egy hatalmas lépés volt a PKU-s diéta jövője felé.

Miután már a tiszta aminosavak rendelkezésre álltak, 1971-től lehetőség nyílt – néhány egyetemi gyermekklinikával szoros együttműködésben – „testreszabott” tápszerkeverékek előállítására a ritka aminosav-anyagcsere betegségek kezelésére. Az első jávorfaszirup-betegség kezelésére szolgáló tápszer elkészítését a 70-es évek elején máig nem felejtettem el: a freiburgi Egyetemi Gyermekklinikán kiszűrték egy újszülöttet ezzel a betegséggel. Gyorsan összeállítottunk egy tápszert, mellyel egész éjjel autóztam Hamburgból Freiburgba. Néhány perccel kora reggeli érkezésem után vette az újszülött utolsó lélegzeteit. Az óriási erőfeszítések ellenére is már túl késő volt. A 70-es évek végére rengeteg klinikai vizs-

gálat után nagy választékban álltak rendelkezésre a ritka aminosav-anyagcsere betegségek kezelésére szolgáló tápszerek.

Új elméleti áramlatok – új fejlesztések

A 70-es végére egy évtizednyi következetes PKU gondozás után nagy mennyiségű tudás és tapasztalat gyűlt össze. Ebből kitűnik a PKU-s diéta jó néhány életkortól függő sajátossága:

A csecsemő nagyobb növekedési igényének következtében nagyobb phenylalanin-toleranciát mutat, mint az idősebb gyermekek. Ezért a tápszer együtt adható akár kiszámított mennyiségű anyatejjel is.

Kisgyermekkoról a fehérje-ellátás fő forrása a tápszer. A természetes fehérjebevitel szinte kizárólag csak növényi fehérjéből történik s ez csak a maradék fehérjeigényt fedezi.

Ehhez kapcsolódott még, hogy a táplálkozástudomány fejlődése révén sok új ajánlás született a vitamin-, ásványi anyag- és nyomelemigény fedezésére.

Elérkezett a fejlesztések ideje. Abban a nagy szerencsében volt részem, hogy a friedrichsdorfi Milupa AG teljes szabadságot és támogatást adott ahhoz, hogy tapasztalataimat és ötleteimet a tápszerek tökéletesítésére fordíthassam.

- A tápszereket életkor szerint állítottuk össze csecsemőknek, kisgyermekeknek, iskolásoknak és később a fiataloknak. Ezáltal lehetővé vált a tápszerek ásványi anyag-, vitamin- és nyomelemtartalmának életkorhoz való igazítása.

- A tápszerek életkorok szerinti felosztását más ritka anyagcsere-betegségekben szenvedők kezelésében is alkalmaztuk.

- Az aminosav-minta is tudományosan megalapozott számításokon és adatokon nyugodott.

Ez az életkorok szerinti felosztás elnyerte az akkori berlini Szövetségi Egészségügyi Hivatal (Bundesgesundheitsamt) jóváhagyását s a 80-as évek eleje óta ezt Németországban jogszabályok is rögzítik, sőt a 90-es évek vége óta az Európai Bizottságban is.

Fordította Rákos Balázs

Miért nem akarja megenni a tápszert? Problémák és megoldások

A kisbaba kihányja, a totyogó kiborítja, az óvodás elszalad előle, az iskolás délben, amikor nem figyelnek rá, kiönti a WC-be, a kiskamasz pedig nyíltan megmondja, ő bizony akkor sem fogja bevenni a tápszert, ha a szülő fejre áll. Minden családban előfordulnak ilyen krízishelyzetek, de nem kell kétségbeesni. Tőrösné Fehér Ildikó pszichológus segítségével, aki PKU-sok között dolgozott közel 9 éven át, végignéztük melyik életkorban mi az oka a tápszer elutasításának, és hogyan lehet ezen segíteni!

CSECSEMŐ KORBAN teljesen érthető, hogy a kisbaba visszautasítja a kellemetlen ízű tápszert, hiszen előtte csak édes anyatejet és cukrozott tejpótlót kapott. Szerencsére kezdetben csak olyan kis adaggal kell kezdeni, ami gyorsan leszalad a torkán. Ám ha a szülőben megmarad a rossz érzés, és arcával, gesztusaival, testének megfeszülésével arra utal, hogy most valami nagyon rossz történik, akkor már a pár hónapos csecsemő is

tiltakozni fog, még akkor is, ha egyébként nem is lenne kifogása az íz ellen. A szülők tiltakozásának nem csak az az oka, hogy kénytelenek egy keserű lötytyöt beleönteni a gyerek torkába, de az is, hogy ez újabb jele annak, hogy kisbabájuk nem teljesen úgy táplálkozik, mint a többiek. Mindenkinek nagy trauma szembeülni azzal, hogy a látszólag egészséges csecsemőnek komoly enzimrendellenessége van, amely kezeletlenül súlyos szel-

lemi visszamaradottsághoz vezethet. De nem erre kell koncentrálni, hanem arra, hogy egy viszonylag egyszerű eszközzel, egy diétával mindent megtehető, hogy kisbabájából egészséges felnőtt legyen. Azt kell először a szülőnek elfogadnia, hogy a tápszer nem ellenség, hanem segítség. Éppen ez segít abban, hogy mindent megkapjon gyermeke.

Ha a szülő ezt így tudja közvetíteni a gyermek felé, akkor az sok későbbi gondot megelőz.

Nem szabad siránkozni, és sápítózva, mártír arccal elé rakni a napi adagját. Ha a szülő így viszonyul a tápszerhez, nem csodálkozhat rajta, ha a gyerek úgy érzi, a PKU szörnyű dolog, és emiatt ő kevesebbet ér, mint a kortársai. Még a tápszer bevétele esetén sem szabad a negatívumot hangsúlyozni, és az is hiba, ha az egész család hálaimeit rebeg, ha mégis lecsusszant a napi adag. Ez természetes dolog kell, hogy legyen, mint a napi fogmosás. De a tápszer helyett egyébként is sokkal okosabb, a PKU pozitívumait hangsúlyozni: „Hát melyik gyereknek süt az anyukája kenyeret? Látod, te olyan ehetsz, ami senki másnak nincs!” Az ilyen mondatok hosszútávon erősítik az önbizalmat. Mindig gondoljon arra, milyen erős akarata a gyermeke, hogy egy egész életen át tartani tudja a diétáját, hiszen sok fogyókúrázó bukik el a cukrászda előtt, vagy este, amikor kizabálja a hűtőt. Ezt a jellemvonást kell benne dicsérni, hiszen legtöbbször hosszú éveken át tudják sikeresen tartani diétájukat!

EGY ÉVES KOR KÖRÜL sok gyerek minden ételt visszautasít, ha nem eheti egyedül. Csak hát nehéz megengedni, hogy egyedül kanalazza azt tápszert, aminek minden grammját szigorúan el kell fogyasztania, és nem mindegy, hogy mennyi kerül belőle a partedlire vagy a padlóra. Ennek ellenére kis mennyiséget érdemes odaadni neki, had kanalazza szabadon. Egy kis maszatolás után kön-

nyebben elfogadja, ha eközben a szülő egy másik tányérból, másik kanállal pótolja ki a hiányzó mennyiséget. De az is lehet, hogy itt az idő bevezetni a rázókat, amelyből a gyermek önállóan ihat, akár megdöntve azt, akár szívószállal. Utóbbi módszer sok gyerek kedvence.

KÉTÉVES KORBAN kezdődik a dackorszak. Amikor a gyerek semmiben

nem akar szót fogadni. Nem csak a tápszer nem akarja bevenni, de felöltözni, fürödni és aludni sem akar. Márpedig ezeket is muszáj megtennie. Fontos, hogy a gyerek megérezze, hogy a tápszer bevétele ugyanúgy nem lehet alku tárgya, mint az ebéd előtti kézmosás. Meg kell tanulnia, hogy az életben mindenkinek számos kellemetlen feladata van, nem csak a PKU-soknak.

A legnagyobb hiba lefogni a gyermeket és erőszakkal beletömni a tápszert. Ez mindenkiben vad ellenállást vált ki, ráadásul, mivel ez egy életen át naponta háromszor megismétlődő procedúra, nem is tartható fenn túl sokáig! Egy ilyen agresszív cselekedet, még akkor is nagyon rosszul hat a szülő-gyerek eredendő bizalom teli kapcsolatára, ha a szülőt jó szándék vezérelte. Gyakori, hogy ilyenkor az anya együtt sír a gyerekekkel, de mivel tudja, hogy valahogyan be kell adnia tápszert, még ezt sem tartja érte túl nagy árnak. Igen, a tápszer nagyon fontos, ez tagadhatatlan tény. De azért senkinek nem jó, ha a gyerek azt látja, hogy az áll a család életének középpontjában, hogy bevette-e a tápszerét, vagy sem. A megoldást nem egy új íz, egy új tápszer hozza majd el, hanem az, amikor a szülőnek sikerül elfogadnia, hogy ezen az állapoton nem tud változtatni. Ha ő megnyugszik, akkor a gyerekek is könnyebb lesz bevenni a tápszert. Hiszen az orvosság is keserű, de azt is muszáj bevenni, mert a kis kellemetlenség kivédi a nagy bajt. Márpedig neki a tápszer az orvossága. A lehetőség, hogy nagy, okos, erős, és egészséges legyen. Lehet, hogy nem a legjobb ízű, de belül majd a legjobbat teszi vele.

ÓVÓDA A közösségbe kerülve először szembesül a gyerek azzal, hogy más mint a többiek. Sok anyuka nem meri beadni a gyermekét, mert azt hiszi, hogy csak ő tudja ellátni a kicsit. De nem szabad kirekeszteni a gyereket! És bár vannak speciális táplálkozású gyermekek ellátására szakosodott óvodák, nem biztos, hogy érdemes miatta átutaznia várost. Ráadásul egy ilyen közösség csak a gyerek betegségtudatát erősítené. Érdemesebb

inkább a közelben körülnézni, és egy jó óvó néni gondjára bízni kicsit. Nem csak azt kell ott elmondani (és leírni!), hogy mit nem ehett a gyerek, de azt is érdemes megemlíteni, hogy nem lesz rosszul tőle, ha mégis valamilyen tiltott dolgot eszik, és hogy mások viszont nyugodtan megkóstolhatják az ő ételét. A tápszerbevétele legtöbbszor az óvodában semmi gond nincs, hiszen a gyerek látja, hogy ezzel itt nem tud több figyelmet kicsikarni. A töb-

bieknek csak annyit kell erről mondani, hogy ez az ő különleges itala, amitől nagy lesz és erős. Ha valami miatt hirtelen mégis visszautasítaná a tápszerbevétele, akkor annak okát játékkal, beszélgetéssel érdemes feltárni és az érintettekkel megbeszélni. Gyakori a nevelők tájékozatlanságából eredő indokolatlan félelem, idegenkedés, amit a csoporttársak is átvehetnek.

A nagyszülőkkel néha nehéz megértetni, miért is fontos a tápszer bevétele. Gyakori, hogy ők nem akarják elfogadni a PKU véglegességét, reménykednek benne, hogy majd kinövi a gyerek, vagy nemsokára felfedezik a gyógyszerét. Ráadásul azt látják, hogy a rendszeren diétázó gyerek teljesen egészséges, ezért nehéz elhinniük, hogy a normál étkezéssel megbetegíthetnék. Ráadásul a főzés-etetés sok családban hagyományosan a szeretet kimutatásának az eszköze, így ha nem adhatnak enni a kicsinek, úgy érzik, kiszalad a lábuk alól a talaj. Az újfajta tészták, porok előtt pedig tanácstalanul állnak, és inkább titokban lopnak néhány jó falatot a gyerek tányérjára, és persze hangosan siránkoznak, ha előkerül a tápszeres doboz. Ezt semmiképpen nem szabad hagyni! Ilyen esetben mindenképpen le kell ülni a nagyszülőkkel, és nagyon határozottan el kell magyarázni nekik, hogy a gyerek életét nehezítik meg a siránkozásukkal. Ha folyamatosan azon keseregnek a nagyszülők, hogy mennyi finom ételből kimarad a gyerek, akkor neki is sokkal nehezebb lesz elfogadnia a korlátokat, és ha mindenki azon szörnyülködik, hogy képes megenni azt a „szörnyű” tápszerét, akkor tudni fogja, hogy most valami nagyon rossz dolog történik vele. Pedig ne feledjük, hogy mivel a PKU-sok egészen kicsi csecsemőkoruktól szedik, a legtöbben teljesen megszokták az ízt!

ISKOLA A gyerekek alapvetően toleránsak, és elfogadják, ha valaki más. Ahol mégis csúfolódás van, annak gyakran az iskolai légkör az oka. Egy nagyon szigorú, hajtós vagy kaotikus, kiszámíthatatlan

iskolában szoronganak a gyerekek. Nincs közösség, mert csak a teljesítmény számít, mindenki vetélytárs, barátságok nem szövődnek. Itt valószínű, hogy keresnek valakit, aki eltér az átlagtól, és

rá lehet pakolni a bennük felgyülemlett feszültségeket. De egy oldott légkörű jól szervezett, sokszínű programot kínáló iskolában ez nem sokáig téma, különösen, ha az osztályfőnök ezt nem pártolja.

Nem kell mindenkinek elmondani, hogy valaki PKU-s, hiszen nem kell, hogy ez olyan cetli legyen, amivel mindenhol azonosítják ezután. Ennél sokkal gazdagabb az ő személyisége. De azért érdemes keresni mindenütt egy-egy olyan embert, akiben megbízhat, és akinek elmondhatja, hogy miért eszik mást és máshogyan, mint a többiek. Ha viszont senkinek nem meri elmondani a gyerek, hogy ő PKU-s, akkor végig kell gondolni, hogyan viszonyul a család az ő állapotához. Mennyire dolgozták már fel a szülők, hogyan mondják el ők az ismerősöknek, mennyire tartják emiatt burokból a gyereket. A szégyennek és a titkolózásnak a falait nagyon nehéz lerombolni. Sok olyan felnőtt PKU-s van, aki a munkahelyére nem viszi el magával a tápszert, hiába tudja, hogy délben is be kellene vennie egy adagot, inkább kétfelé osztja, és csak reggel és este veszi be. De olyan is akad, aki hajnali háromra felhúzza az órát, és akkor veszi be a harmadik adagot. Pedig a rázókában kis helyen is elfér az előre kimért tápszer, és akár a mosdóban is bele lehet önteni pár korty vizet, és gyorsan meginni. Ráadásul nem is biztos, hogy titkolni kell, hiszen ma már annyian szednek különböző táplálék-kiegészítőt, fogyókúra vagy épp testépítéshez szükséges porokat.

KAMASZKOR kényes terület. A serdülő egyszerre szeretne kitűnni a többiek közül és elvegyülni is köztük. Ekkor döbben rá igazán, hogy a diéta miatt kimarad a közös evésekből, hogy nagyobb kontroll alatt kell tartania magát, mint kortársainak. Ha szülei eddig nem bíztak benne, nagyon szigorúan ellenőrizték a diétáját, megtorolták a kihágásokat, akkor bizony most felkészülhetnek a nagy lázadásra, ami elsősorban nem a tápszer be nem vételét jelenti, hanem a diéta teljes feladását. Nagyon nehéz kezelni ezt a helyzetet, sok szülő teljesen összeroppan,

és önmagát hibáztatja, vagy megpróbálja állandó veszekedések sorozatával rávenni gyermekét a diéta folytatására. Ez nem sok sikerrel kecsegtet. Bármilyen nehéz, itt az idő, el kell engedni a kezét, és oda kell neki adni a felelősséget. A szülő nem tud vele lenni egész életében, és felügyelni rá, mit eszik és mit nem. Az lehet jó stratégia, ha megpróbálja felkelteni gyermeke felelősségérzetét, és rádöbent, hogy saját életminőségéért ő a felelős, és az önállóságát nem azzal tudja a legjobban bebizonyítani, ha nem veszi be a tápszert. Meg lehet tőle kérdezni, hogy való-

ban jobban befogadja-e így a közössége, jobb-e most a kapcsolata barátaival? Egy beszélgetés biztosan nem hoz sikert, de előbb utóbb a kamasz sem érzi magát jól a bőrében akkor, ha magas a vérszintje. Ha sikerül rávenni a gyereket, hogy elgondolkodjon azon, miért, miféle célokért érdemes valóban küzdenie, hogy a tápszer és a diéta megtagadása csak önállósághoz vezet, akkor hamarosan újra kezdi a diétát, de már nem kényszerből, hanem saját, szabad akaratából.

Fodor Marcsi

Tápszerek és módszerek

A PKU-s diéta mindennapos kísérője a tápszer. Napi 3-5 alkalommal előkerül a mérőkanál, a mérleg, és kezdődik a kevergetés. De hogy ki mivel keveri el a kötelező adagot, az már ízlés kérdése. Bár a gyermekek néha nagyon ragaszkodnak e téren is a megszokott ízekhez, még így is előfordulhat, hogy időnként nincs kedvük bevenni a tápszert. Ilyenkor segíthet, ha apró trükköt vetnek be a szülők, és újfajta módon tálalják a tápszert. A tápszerek jelentősége mellett Kiss Erika dietetikus azt is elmondja, hogy melyik módszernek mik az előnyei és hátrányai.

Vámos Larissa legszívesebben cumisüvegből issza meg a napi adagját, egy kis Milupa-lpd-vel elkeverve.

A dietetikus véleménye: A kisgyerekek szívesen fogyasztják el így a tápszert. A legtöbb anya Analóggal, SNO-PRO-val, vagy LPD-vel keveri el, és cumisüvegből adja a gyereknek. Arra kell ügyelni, hogy a cumin nagy lyuk legyen, mert olyan sűrű az elkevert tápszer, hogy egy kis résen nem könnyen folyik át. Nem kell szégyellni, ha még az iskolás is cumisüvegből kéri a tápszert. PKU-sok között nem ritka, hogy még a tízéves gyerekek is ez a legjobban tetsző módszer. Nem kell sürgetni, büntudatot kelteni a gyerekben, vagy kicikizni emiatt. A lényeg, hogy megissza. Csak egy gond lehet - egy bizonyos kor után már nem szívesen mutatkoznak cumisüveggel a gyerekek, pedig fontos, hogy a napi tápszert 3-5 adagban vegyék be. A déli semmiképpen nem maradhat ki, még akkor sem, ha aznap az iskolában marad a gyerek. Ha ez már őt is zavarja, akkor jön el az ideje annak, hogy másfajta bevételi módszert találjanak ki, mint a rázóka, vagy a sportkupakos műanyag palack.



Miért kell a tápszer?

A fehérjére szükség van a szervezet egészséges működéséhez. A legtöbb ember ezt a hús evéséből szerzi be. A vegetáriánusoknak már komolyabb számításra van szükségük - ezért ők sok szóját, babot, diót és egyéb fehérjegzadag élelmiszert fogyasztanak. Ha ezt nem tennék, komoly hiánybetegségekkel kellene számolniuk, mert a csak gyümölcsökből álló koszt nem egészséges, hiszen túl kevés fehérjét tartalmaz. A PKU-sok természetes forrásból csak korlátozott mennyiségben fogyaszthatnak fehérjéket, hiszen azzal a számukra veszélyes fenilalaninból

is túl sokat vinnének be. A fehérje pótlására fejlesztették ki a különböző tápszereket, amelyekben általában nincs fenilalanin.

Mi van a tápszerben?

A tápszer elsősorban szintizta fehérjéből áll. Ezenkívül a legtöbb tápszer tartalmaz vitaminokat és ásványi anyagokat. Erre azért van szükség, mert a PKU-s diéta csak korlátozott mennyiségben tartalmaz vasat, kalciumot és egyéb a szervezet működéséhez szükséges anyagokat. A legjobb módszer ezeket minden nap a tápszerből fedezni.

Pecze Noémi pár kanál gyümölcsös bébipapiban elkeverve szereti legjobban bekebelezni mindennapos tápszeradagját.

A dietetikus véleménye: A gyümölcspüré jó választás, hiszen alacsony a fehérjetartalma, és így a szükséges fehérje mellett vitaminokhoz és rostokhoz is hozzájut a gyerek. Sok szülő keveri különböző élelmiszerekbe a tápszert. Vannak gyerekek, akiket nem zavar a tápszer különös íze, jóízűen elfogyasztják bármibe is keverik. Sőt, van ahol „PAM-desszert”-nek hívják, és ezzel fejeznek be minden étkezést. Másutt inkább ezzel kezdenek, mondván, hogy a későbbi étkezés eltüntesse a rossz ízt a gyerek szájából. Ez teljesen mindegy - a lényeg, hogy bejusson a megfelelő napi adag.



3 tipp, ami segít a tápszert vonzóbbá tenni:

- A tápszer néhány kiskanál mézzel sűrű pompóvé keverhető. Előnye az intenzív édes íz, és az, hogy a kis mennyiség gyorsan bekeverhető.
- Kenyérre is lehet szórni! Van olyan PKU-s, aki a mai napig fehérjeszegény zsíros kenyérre szórja a tápszerét. A mellé harapott hagyma, erős íze talán az egyetlen, ami képes vetekedni a tápszer illatával.
- Fagyasztással csökken a tápszer íze és illata is. Különösen kismamáknak ajánlott módszer, akik élmeyegnek az erős szagoktól. A „P-AM-fagyí” rendszeres fogyasztása mégsem javasolt, mert a tápszernek elég nagy része rátapad ilyenkor a doboz falára.

Fatér Jázmin és Virág másfél éves koruk óta úgy veszik be a tápszert, mint a nagyok: rázókából. De csak egy bizonyos márkájú őszibaracklével elkeverve.

A dietetikus véleménye: A felnőtt PKU-sok többsége ilyen speciális rázókával veszi be a tápszert. A rázókat a gondozóközpontban ingyen lehet beszerezni. Fala speciális tirozin-taszító réteggel van ellátva, amely a fehérjének nagyon fontos és szükséges összetevője. A felnőttek általában nem keverik semmivel, hiszen a PAM jellegzetes ízét nehéz elnyomni. A víz olyan semleges ízhátteret biztosít, amely semmi másra nem emlékeztet. A legtöbben azt állítják, hogy ilyen módon nem jó, és nem rossz a tápszer íze - közömbös. A gyerekek azonban ragaszkodhatnak egy szörphöz, gyümölcslehez, amellyel számukra kellemesebb lehet a bevétel. Nem kell erőltetni a váltást - inkább ügyeljenek rá,



hogy bárhová utaznak, a megszokott adalékot ugyanolyan gondossággal csomagolják el, mint a tápszert.

Mennyit kell bevenni?

Ezt mindenkinek egyénileg számolja ki a kezelőorvosa és a dietetikus. Függetlenül az életkortól, testsúlytól, az életmódtól és a toleranciától. Ezért nem érdemes azt figyelni, hogy mások mennyit kapnak, mennyit szednek be. Az első életévben a legmagasabb a szervezet fehérjeigénye, hiszen ekkor növekszik a legintenzívebben az ember. Egy ilyen kisgyereknek összesen 3-3,5 grammnyi fehérjére van szüksége testsúlykilogrammonként. De ez nem jelenti azt, hogy ennyi tápszert kell kapnia! Ebből le kell vonni azt a fehérjemennyiséget, amelyet anyatejből és más élelmiszerekből kap, és ne feledjük, hogy a tápszer se 100%-os fehérjetartalmú sűrítmény, csak maximum 77%-os. Később a szervezet fehérjeigénye folyamatosan csökken, 18 éves korig 2-2,5 grammnyi. Egy átlag PKU-s a fehérjeszükséglete 2/3-át kapja tápszerből, a többihez természetes módon jut hozzá.

Mi történik ha több vagy kevesebb tápszert adagolunk?

Nem szabad laza kézzel bánni a mérőkanállal, és csak úgy ránézésre, körülbelüli adagokat bevenni, mert akár kevesebbet, akár többet vesz be az előírt mennyiségnél, mindegyikkel saját egészségét károsítja. Ha kevesebb tápszert vesz be, mint amennyire szüksége van, szó szerint éheztesíti a saját szervezetét, amely az izmokban és a májban lévő fehérjeraktárakat kezdi lebontani. Ennek következményeként a vér fenilalanin szintje nagyon megugrik, annak minden károsító hatásával együtt. Mégsem ajánlott, hogy a kelletnél sokkal több tápszert fogyasszon el a „biztonság kedvéért”, mert annak súlyos vesekárosító hatása lehet, hiszen a túl sok fehérje lebontása feleslegesen terheli a szervezetet.

Kovács Zsófia sokáig pudingban ette meg a napi PAM adagját, és édesanyja ezért minden nap megfőzte lánya kedvenc édességét.

A dietetikus véleménye: A módszer jó, de vigyázat - csak a már kihűlt pudinghoz szabad hozzákeverni a tápszert. A fehérje nagy része ugyanis hő hatására lebomlik, tehát hiába veszi be a gyerek a forró levessel, meleg pudinggal az összes tápszert, a vérszintje attól még olyan rossz lesz, mintha egy falat tápszer nem ment volna le a torkán.



Nagy és erős

A tápszerrel és a diétával kapcsolatban sosem kötöttem a világ orrára, hogy más étrenden élek, mint az átlag, de ez társaságban sosem jelentett alapvető problémát. Manapság amúgy is minden második ember megszorítja étrendjét valamilyen okból kifolyólag, így ha valakinek elmondtam mennyiben is térek el tőle, inkább anekdotaként kezelte és előállt valami allergiával, vagy egyéb kórsággal, ami őt sújtja..”

„Kedves Tanár Úr!

Megkaptuk a tápszert, nagyon szépen köszönjük. Azóta igen nagy az öröm nálunk. Krisztiánt mintha kicserélték volna. Nagyon vidám, boldog, mindenkinek elmondja, milyen finom tápszert kapott. Ő maga kéri az enniavót, sőt repetát is, ami eddig soha nem történt vele. Mindig vonakodva, undorodva, nagy nekikészülődéssel állt neki az evésnek, amelyben tápszer is volt. Volt, amikor órákig is elhúzta az evést, legtöbbször magunknak kellett megetetni most is ennyi idős korában. Közben nagyokat öklendezett. A Berlophen csak főzelékben volt hajlandó úgy ahogy megenni, a P-AM tápszert bármilyen formában adhatjuk. Pillanatok alatt megessi vagy megissza. Az egész közérzete más. Az óvónőnek nem szóltunk, észrevették ők is a változást. Most

ott is szívesen várja az ebédet, nem félve, mint eddig... Krisztián különben nyugodt, órákig el tud játszani akár egyedül is, játszás közben gyakran énekel maga költötte dalokat. ... Szereti a meséket, és nagyon gyakran és sokat kérdez. Még egyszer köszönjük a tápszert, azóta az egész család boldogabb.

Böröndiék”

Ezt a legalább 25 éves levelet Csilla néni nyomta a kezembe, amikor a tápszerek történetéről faggattam. Ő mesélt arról, hogy milyen óriási változást jelentett a jóízű P-AM a PKU-sok életében. Böröndi Krisztián, a levélbeli óvodás azóta is szorgosan szedi a tápszert, és már nem is emlékszik a Berlophenre, de szívesen elmesélte, hogyan is alakult az élete az elmúlt években.

„Ez a levél igazán régen



íródhatott, tekintve, hogy idén immár a harmincadik évemet töltöttem be. De örülök, hogy megmaradt, mert szép időszakról tanúskodik. Bár az említett tápszer ízét is elfeledtem, és azóta már a P-AM3-on nőttem tovább, a jelek szerint egészen sikeresen, mivel mindenféle rendellenességtől mentesen élem napjaimat, sőt 30 évesen kezdtem aktív sportba - amit magam sem gondoltam volna. Jelenleg a nagykanizsai amerikai futball-csapat igazolt játékosa vagyok, és ez a sport köztudottan erős fizikumot igényel - így a felnőtté serdülés - azt kell mondjam - sikeres volt. A tápszerrel és a diétával kapcsolatban sosem kötöttem a világ orrára, hogy más étrenden élek, mint az átlag, de ez társaságban sosem jelentett alapvető problémát.

Manapság amúgy is minden második ember megszorítja étrendjét valamilyen okból kifolyólag, így ha valakinek elmondtam mennyiben is térek el tőle, inkább anekdotaként kezelte és előállt valami allergiával, vagy egyéb kórsággal, ami őt sújtja... Utólag visszatekintve azonban nekem soha nem a tápszer íze számított, és nem az döntötte el, hogy beveszem, vagy sem, hanem az, hogy éreztem, szükségem van rá. Ha az ember megérti, hogy ettől az életfontosságú fehérjétől lesz erős, energikus és ellenálló, akkor beveszi. Én is zokszó nélkül emeltem meg az adagomat, amikor edzőterembe kezdtem járni. Hogy milyen eredménnyel? Remélem, egyszer meg olvasható lesz a sportrovatban!”

EM.





Kondás Csenge



Pus Anikó és kislánya, Luca



Langróf Gabriella és kislánya, Szabolcs



Gratulálunk Gácsi Tamásnak, az „év sportlójának”!

Mutációanalízis hírek

Mint arról már egy korábbi PKU-s újság galaktozémiás oldalán beszámoltunk, 2004-ben sikerült beállítanunk a galaktozémi mutációanalízisét. A genetikai vizsgálatokat a LabOrigo Kft. csepeli géndiagnosztikai laboratóriumában végezzük, akiknek ezúton is szeretnénk megköszönni munkájukat.

A klasszikus galaktozémiáért felelős GALT gén az ember 23 kromoszómája közül a 9. kromoszómán található. A gén megközelítőleg 4000 bp hosszú és 160-nál is több olyan mutációt azonosítottak rajta, amely mutációk klasszikus galaktozémiát okoznak. Természetesen ezen mutációk gyakorisága változó. Vannak gyakori ill. rendkívül ritka mutációk is. A leírt 160 mutáció közül, mi jelenleg a 3 leggyakoribb mutációt tudjuk vizsgálni (Q188R; K285N; N314D mutációk) Léteznek olyan mutációk, mint például az N314D, melyek a galaktozémi enyhébb formájáért felelősek. Ezért is fontos a mutációanalízis elvégzése, hiszen ez által pontosabb diagnózist kapunk az illető gondozott betegségének súlyosságáról.

Vizsgálataink során nemcsak a galaktozémiás gondozottak genetikai analízisét végezzük el, hanem megpróbáljuk felderíteni a családtagok genetikai hátterét is. Erre azért van szükség, mert ha valaki hordozza heterozigóta formában a GALT gén mutációját, annak nincs klinikai tünete, viszont az utódokba tovább örökítheti a káros mutációt. Több szempontból is hasznos a teljes családok vizsgálata. Egyrészt információt kapunk arról, hogy az adott mutációk hogyan öröklődnek az illető családban. De ennél is sokkal fontosabb az a tény, hogy a családon belüli hordozók azonosításával már jó előre meg lehet mondani egy újabb családon belüli

gyermek születésénél, vajon várható-e galaktozémiás gyermek születése vagy ennek a lehetősége kizárható.

Az általunk végzett genetikai analízis technikai oldala rendkívül egyszerű, hiszen a családoknak elegendő szűrőpapíros vérmintát küldeni számunkra, amely mintából DNS izolálást, majd pedig mutációanalízist végzünk az ún. „direkt szekvenálási” technika segítségével. A szűrőpapíros vérminta postán is elküldhető, így a családtagoknak illetve a gondozottaknak nem kell felutazniuk Budapestre. Az egyetlen amit kérünk az az ún. „beleegyezési nyilatkozat” kitöltése. Az Európai Unióban genetikai vizsgálatot kizárólag a vizsgált személy vagy annak gondviselőjének a beleegyezésével lehet – nagyon helyesen – végezni, ezért mi is ragaszkodunk az írásbeli hozzájáruláshoz a családok részéről.

Ezidáig kb. 25 galaktozémiás család genetikai vizsgálatát tudtuk elvégezni. Számos család kihasználva az alkalmat 20-25 családtagtól is küldött vérmintát, így lehetőség nyílt viszonylag távolabbi rokonok hordozóságának azonosítására is. Reméljük a jövőben még több család dönt a genetikai vizsgálat elvégzése mellett illetve mi is tervezzük a 3 leggyakoribb mutáció vizsgálatán túl további, ritkább mutációk beállítását.

Milánkovics Iлона

Gyakran feltett kérdések a Galaktozémiáról

„Ihatok tokaji aszút?”

Nyugodtan, hiszen az nem muskotályos szőlőből készült – az aszúkészítés során a normál szőlőt hosszabb ideig hagyják rajta a tőkén, és ez a nemespenész adja meg a tokaji zamatát. A muskotályos szőlőből inkább olcsóbb, kannás borok készülnek – ezeket jobb elkerülni.

Csokit ehetek?

Étcsokit igen, tejcsokit nem.

**„Tudom, hogy szóját nem szabad ennem, de egy felvágott papírján azt láttam, hogy szója-
lecitint tartalmaz. Az is tilos?”**

Nem! A szója-
lecitin tartalmú ételek nem tilosak, csak azok, amelyek szóját, szója-
granulátumot vagy szójalisztet tartalmaznak!

**„Pontosan mik azok a
belsősegek, amelyeket nem szabad a galaktozémiásoknak
fogyasztaniuk?”**

Ilyen a hurka (májás és véres egyaránt), a májkrém, a lép, a vese, a máj, a zúza, a velő a pacal, és a vér. De a színhúsok, színhúsból készült sonkák, amelyek pácolásánál sem használnak tejfehérjét, biztonságosan megehetőek.