I.évf. / 1. szám
2014. december

PKU magazin

A tartalomból:

BEMUTATKOZIK A SZEGEDI GONDOZÓKÖZPONT

Dr. Papp Ferenc
Dr. Rácz Gábor
Gyüre Eszter
Savanya Mónika

Karácsonyi receptek

Csodabogár hírek * Doki-üzi *
Lélekhang * PKU a nagyvilágban * Tini-csodák *
PKU Wellness * Baba-sarok *
Pozitív gondolatok

Ajándék

Kopp-kopp, itt kopogtatunk egy kis ajándékkal!
Kopp-kopp, hozzátok jöttünk, kedves Olvasó, kedves PKU-s és kedves PKU-s gyermeket nevelő anyuka, apuka!
Kopp-kopp, nem vagytok egyedül a világban és most már kézzel foghatóan itt vagyunk veletek, hogy segítsünk, támaszt adjunk a mindennapjaitokhoz e PKU Magazin formájában!
Szívünk szeretetével, rátok (igen, pont RÁTOK!) gondolva készítettük el ezt az első lapszámot, amely épp karácsonyra jelenik meg, remélve azt, hogy a további megjelenéseinket is - amelyet szintén ingyenesen fogtok megkapni (mert a mi kis Csodabogár-világunkban igenis létezik még ilyen!) - várjátok majd és esetleges kérdéseitekben is segítségetekre tudunk lenni!

A karácsony rajtunk múlik. Itt nem a bevásárlóközpont forgatagára gondolok és nem is a "nemistudomholállafejem"-"nyersmaradtatöltelékatöltöttkáposztában"-"...mindjártitt-vannakavendégek"-felkiáltásokra, hanem arra a szívet melengető érzésre, amikor gyermekünk tágra nyílt szemekkel kérdezi tőlünk, hogy "honnan tudta a Jézuska, hogy épp erre vágytam?" vagy amikor a nagyi könnyes szemmel kóstolja meg az általunk készített első zserbót - bár mi teljesen tisztában vagyunk azzal, hogy a világ legjobb zserbóját épp ő süti...

Karácsonyt bármelyik nap teremthetünk, hiszen az nem egy dátum, nem egy "kötelezően mosolyogjunk"-nap, hanem egy érzés, melegség, amely átjárja szívünket, testünket és ez a sugárzás általunk költözhet be a családi fészekbe, vagy a mindig morcos szomszédnéni mindig szürke napjaiba, esetleg épp a mufurc bolti eladó arcára varázsol egy kis jókedvet.
A naptárban azért van piros betűs Karácsony, hogy legyen egy nap, amikor igenis jogunk van a napi problémáktól, befizetnivaló csekkektől eltekinteni és ünneplőbe öltöztetni a szívünket.

Engedjük be a karácsonyt!

Legyen ez a decemberünk nyugodt! Fogadjuk meg és foggal-körömmel ragaszkodjunk hozzá! A boldogság alanyi jogon jár! Hogyha nem szoktunk, ezúttal készüljünk úgy, hogy akár piros hóemberkék is potyoghatnak az égből, mi juszt is nyugodtak és kiegyensúlyozottak leszünk! Feldíszítjük a házat, a szobát, a fenyőfát, és ahogy ezt tesszük, úgy söpörjük le szívünkről is a megannyi terhet, úgy tisztuljanak le a gondolataink és ahogy a karácsonyi csúcsdísz felkerül a fára, úgy leszünk mi is teljesen nyugodtak és boldogok.
... mert ez jár!
Nekünk is... és a minket körülvevőknek is!

Nyugodt készülődést és jó olvasgatást kívánunk minden kedves Olvasónknak!

Sziasztok!
Kedves PKU-s Társak, Szülőtársak, PKU-s gyermeket nevelő családok és Érdeklődők!



Talán ismerős vagyok régről néhány sorstársnak. Lánykoromban még Molnár Timi néven „futottam”, azóta megtoldottam egy „Mészárosné”-vel. Jelenleg a 38. évemet taposom és 4 éves kislányommal vagyok GYES-en. Dóri nem PKU-s, de hogy ne legyen túl egyszerű, ő CF-es, így gyarapítjuk családilag is a „ritkák” számát.

Több mint 20 évet húztam le a PKU Egyesület elnökségében, illetve annak aktív önkénteseként, így nemcsak a PKU-s diéta, de az egyesületi (vagy inkább nevezzük közösségnek) munka is életem részévé vált. Mint szegedi központhoz tartozó PKU-s, már régóta gondolkodtam azon, hogy a szegedi PKU-s életet hogyan kellene aktívabbá tenni, illetve fellendíteni, de hol ez, hol az közbejött. Időközben a központban is történetek változások, illetve az én magánéletemben is. Dóri születése után inkább a babázás kötött le, de most, hogy elkezdődtek az óvodai évek – és nekem lett pici időm „hobbizni” -, úgy gondoltam, az egyesületi újságot újjáélesztjük elektronikus formában. Az újság írása közben jött az ötlet, hogy „szegediesítsük”, azaz legyen ez a kiadvány a szegedieké elsősorban, azaz minél több hír, információ, érdekesség legyen benne a szegedi központról, a lektorok a szegedi kezelőközpont orvosai és dietetikusa legyenek. Ez az ötlet az érintetteket is megfogta, teljes mellszélességgel a misszió mellé álltak, és – nagy örömömre – elfogadták a felkérést arra is, hogy publikáljanak itt felétek fontos orvosi és dietetikai cikkeket.

Azt hiszem, azt is gyorsan le kell tisztáznom, hogy a Magazin lapjain tegezni foglak benneteket, hiszen a PKU-sokkal és a szülőkkel is sorstárs vagyok, mivel PKU-sként nevelek jómagam is egy kis „csodabogarat”. Engedjétek meg, hogy tegezzelek benneteket és valahol távol élő barátokként gondoljatok rátok, akivel ha csak ritkán is találkozunk (vagy esetleg még nem is ismerjük egymást személyesen), egy közös életmód (probléma?, betegség?) összeköt, így NEKTEK írhatom a magazint.

Szeretném, ha ez a kiadvány életmódmagazin lenne kimondottan a PKU-ra - esetenként más ritka anyagcsere-betegségekre - kiélezve, hiszen a PKU és ennek a jelenleg ismert egyetlen kezelési módja, az élethosszig tartó diéta egy - a hagyományos értelemben vett "normális"-tól eltérő - életmódot jelent a diétázó és családja számára, így egyes témaköröket speciálisan érint. Ilyen témakör például a sütés-főzés, az új közösségbe való kerülés, a párkapcsolat, vagy a gyermekvárás. Előzetes terveim szerint ezekkel a témákkal kiemelten fogunk foglalkozni lapszámainkban. Lesznek állandó rovataink, amelyet minden lapszámban megtalálhattok (Csodabogár-hírek, Doki-üzi, Lélekhang, PKU-sok a nagyvilágban, Tini-csodák, PKU Wellness, Baba-sarok, Pozitív gondolatok).
Bármilyen kérdéssel, kéréssel, ötlettel, témafelvetéssel várom írásbeli vagy szóbeli üzeneteiteket a magazin hátlapján található elérhetőségeken!

Üdvözlettel:

Mészárosné Molnár Tímea
szerkesztő

Bemutatkozik szegedi gondozóközpont

Remélhetőleg már mindenki találkozott az alább bemutatott szakemberekkel, de most mint a magazin témájában leginkább érintett szakmai személyzetet mutatjuk be őket, illetve ők azok, akik további számainkat szakmai publikációikkal fogják gazdagítani.



Dr. Papp Ferenc
PhD, egyetemi adjunktus
az Anyagcsere Szakambulancia vezetője

Hosszabb külföldi szakmai tartózkodása miatt bemutatkozását későbbi számunkban olvashatjátok majd.

Dr. Rácz Gábor
PhD, egyetemi tanársegéd
PKU (és más anyagcsere-betegségek) gondozó-orvosa



39 éves vagyok, két gyermek - egy 7 éves iskolás nagylány és egy 5 éves óvodás kisfiú - édesapja.

Heves megyei vagyok, és Szegedre az egyetem révén kerültem, ahol eleinte kedvenc tantárgyam a biokémia volt. Érdekeltek a molekulák, anyagcsere folyamatok, talán én voltam az egyetlen az évfolyamban, aki élvezte az aminosav-lebontások tanulmányozását. Érdekelt, hogy mi mivé alakul a sejten belüli kaotikusnak tűnő "levesben", és mi történik, ha hiba csúszik a gépezetbe. Tehát így kerültek érdeklődési körömbe az anyagcsere-betegségek. Diploma után biokémiából PhD fokozatot is szereztem. Ezután lettem a Szegedi Gyermekklinikán gyermekgyógyász rezidens, majd megszereztem a szakvizsgát, aztán pár évig sürgősségi jellegű ellátást végeztem, mellette csak keveset tudtam foglakozni az anyagcsere-betegségekkel. 2013. decembere óta aztán véééégre teljeskörűen a PKU és egyéb anyagcsere-betegségek gondozóorvosa vagyok. Második szakvizsgám a genetika lesz, kifejezetten anyagcsere-szakvizsga egyébként nincsen, elvileg foglalkozhatnak ezzel a gasztroenterológusok, endokrinológusok is.

Az első időszakban furcsa volt, hogy - bár Gyermekklinikán dolgozom -, felnőtt pácienseket is mi látunk el, de hamar megbarátkoztam a helyzettel és hamar vagy később, de elfogadtak azok a PKU-sok is, akiket átvettem – illetve akikkel eddig találkoztam.

Egyébként a nemzetközi gyakorlatban is az anyagcsere-betegek igen sokszor ill. sok helyen maradnak a gyermekgyógyász-anyagcsere specialista praxisában - talán mivel már a születésük óta ő ismeri őket.

Az 1 év alatt, amit már teljes időszakban itt töltöttem néhány újdonságot vezettünk be (és tervezünk bevezetni) a PKU-kontrollok során. PKU-sainknál a vérből mérünk B12-vitamin- , homocisztein-, folsav- és D-vitamin-ellátottságot.
Először csak tudományos érdeklődés miatt - mondhatnánk: "kíváncsiságból" - elindítottunk bőrgyógyászati és szemészeti szakvizsgálatot is. Utóbbi esetben úgy tűnik, hogy vannak apró, talán csak a PKU-ra jellemző eltérések.
A kontroll során felmérjük a tudásszintet, hogy tisztában legyünk azzal, ki mennyit tud - gyermeke vagy saját életkorának megfelelően - a diétáról, a PKU-ról, kinek van szüksége továbbképzésre. Utóbbira igen nagy hangsúlyt fektetünk.
Dietetikai vonatkozásban elmondható, hogy van egy kedves, lelkes, agilis dietetikusunk, akihez bármilyen étkezési problémával (PKU-diéta, ezen belül hízás-fogyás, más anyagcsere-diéták) irányíthatjuk betegeinket, valamint időszakonként PKU-s sütőstúdiót tart (ami bár nem újdonság, de a gyakorisága az). A legtöbbet Ő teszi a gondozattjainkért.

A PKU-kezelésének területén látok lehetőségeket és kihívásokat egyaránt. Lehetőség, hogy a nemzetközi konferenciákon a legújabb szakmai tudnivalókat elsőkézből kapjuk meg, valamint, hogy új szakmai kapcsolatokra tehetünk szert. A kihívás pedig az, hogy ezeket a legcélszerűbben, legjobban kamatoztassuk a kezelés során. Aktuális probléma, hogy az Európai Unión belül egyes országokban különbözőek az egyes életkoroknak megfelelő vérszint-ajánlás, van, ahol túl szigorú, van, ahol lazább. Így a legutóbbi konferencián, ahol részt vettem, középtávú célként tűzték ki, hogy egységes EU-protokollt, így fenilalanin-szint-ajánlásokat fogalmazzanak meg, amelyet minden ország hasonlóképpen alkalmaz. Ezt a hosszú távú követés (az idősödő - már kezelt- PKU-s társadalom) vizsgálatai indokolják Az egész életen át tartott diéta, a helyes fenilanin-szint jobb időskori agyi kapacitást eredményez. Épp ezért további kihívás, hogy azokat a felnőtt PKU-sokat felkutassuk és további diétázásra bíztassuk, akik már – a tudomány akkori iránymutatásának megfelelően – nem diétáznak és ezért kikerültek a látókörünkből.

Néhány éves tapasztalatom alapján - illetve azon kisbetegek kapcsán, akik már újszülöttkoruk óta hozzám tartoznak - elmondhatom, hogy a jól diétáztatott kisgyermekek tündéri, aranyos kismanók lesznek, akik ugyanúgy járhatnak óvodába, később iskolába, mint más nem PKU-s gyermek. A szakmai segítségen túl - amit mi igyekszünk maximálisan megadni - a szülőn múlik leginkább, hogy fog fejlődni a gyermek. Kívánom minden szülőnek, hogy legyen ereje a diéta betartatásához, és emellett minden egyébhez is az élet minden területén. Az orvostudomány pedig fejlődik, így mire a gyermekek felnőnek, lehetséges, hogy akár már újfajta, kényelmesebb kezelése is lesz a PKU-nak, de a diéta is egyre elfogadhatóbb, modernebb, élvezetesebb.



Gyüre Eszter
dietetikus

Sokak számára bizonyára már ismerősen cseng a nevem, hiszen találkozhattunk már sütőstúdiókon, PKU Családi Napon és természetesen a kontrollvizsgálatok alakalmával is.

2009-ben diplomáztam a Pécsi Tudományegyetem Egészségtudományi Karán. Már az iskolában is nagy érdeklődéssel hallgattam tanárom, Bonyárné Müller Katalin előadásait a veleszületett ritka anyagcsere betegségekről, azon belül főként a PKU-ról és a galaktozémiáról. Ekkor fogalmazódott meg bennem, hogy szeretnék ezzel a szakterülettel foglalkozni, hiszen csaknem az egyetlen kezelési mód a szigorú diéta élethosszig történő betartása, ahol a dietetikus szerepe nélkülözhetetlen.
2010-ben kezdem el dolgozni dietetikusként a Szegedi Klinikai Központ Dietetikai Szolgálatánál. Részt vettem mind a fekvő -, mind a járóbeteg szakellátásban, illetve havonta két alkalommal, hétvégenként kollégáimmal együtt a klinika élelmezési folyamatainak kontrollálásában is közreműködtem.
2011-ben kaptam lehetőséget arra, hogy bekapcsolódhassak a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont munkájába dietetikusként. Örömmel mondtam igent a felkérésre, így nagy álmom vált valóra, de egyidejűleg az ezzel járó számos feladat nem kis kihívást is jelentett számomra.
A kezdetektől két remek orvossal dolgozhatok együtt, Dr. Papp Ferenccel és Dr. Rácz Gáborral, akik maximálisan együttműködőek és szakmai tudásuk is magas szintű, ezáltal nagyon sokat tanulhattam tőlük, ami nagymértékben elősegítette a munkámat.
Már a kezdetektől szembesültem vele, hogy nem elég „csak" dietetikusnak lenni, lelkileg is támogatást kell nyújtanom, főként igaz ez az újonnan kiszűrt babák esetében, hisz általában a szülőkkel csak annyit közölnek, hogy a gyermek gyógyíthatatlan beteg és fogyatékos lehet, valamint be kell feküdni a gyermekkel a területileg illetékes gondozóközpont gyermekklinikájára. A napi több órás konzultáció, a diéta ismertetése, betanítása után látom a szemükben a reményt, az elszántságot és az örömet, hiszen tudják, megtanulták, hogy a diéta betartásával az ő gyermekük is ugyanolyan életet élhet, mint kortársai és kivételes személyiség válhat belőle.
Igyekszem mindenkivel jó kapcsolatot teremteni, kiépíteni a bizalmat, hiszen a tudomány mai állása szerint a diéta egy életre szól, úgy, mint az én kapcsolatom is a diétázókkal.
Hagyományteremtő szándékkal, a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont legalább két sütőstúdiót szeretne minden évben szervezni, ebből egy mindig Szegeden lenne, a másik pedig a központunkhoz tartozó egyik megyében, hogy aki Szegedtől távol lakik, az is részt tudjon venni programjainkon.
2013 nyarán Debrecenben tartottunk ilyen jellegű eseményt, 2014 márciusában Szegeden, október 11-én pedig Gyöngyösön szerveztünk sütőstúdiót.
Minden évben megrendezésre kerül a PKU Családi Nap is, ahol különféle programokkal várjuk a családokat, ami kiváló színtere az ismerkedésnek, a tapasztalatcserének és akár életre szóló barátságok is köttethetnek. Idén tavasszal az Ópusztaszeri Nemzeti Történeti

Emlékparkban jártunk, ahol lehetőség nyílt többek között a Feszty körkép megtekintésére is, amit a kicsiktől a nagyokig mindenki nagyon élvezett.

A szakdolgozókkal is igyekszem minél szélesebb körben megismertetni a ritka anyagcsere betegségek dietetikáját, idén augusztusban a Magyar Egészségügyi Szakdolgozói Kamara szervezésében tartottam előadást a PKU és Galaktozémia dietoterápiájáról és a be nem tartott diéta következményeiről.
A veleszületett ritka anyagcsere betegségek mellett másik fő szakterületem a gyermekkori táplálkozási zavarok (anorexia nervosa, bulímia nervosa, orthorexia. nervosa), így klinikánk gyermekpszichiátriai osztályán az ezzel kapcsolatos dietetikai feladatokat is ellátom.
2013-ban dietetikai szolgálatunk csoportos fekvőbeteg ellátás kategóriában elnyerte az Astellas (Az év egészségügyi szakdolgozója) díjat. Ezúton is köszönöm, hogy a díjhoz szavazataitokkal hozzájárultatok és bizalmat szavaztatok és biztosítottatok felőle, hogy ezen az úton érdemes tovább haladni.

Újdonság, hogy ettől az évtől a dietetikai kontrollok alkalmával lehetőség nyílik In Body 720-as készülékkel testösszetétel analízisre is, melynek során számos paraméter kerül kiértékelésre, ezzel is elősegítve a minél jobb egészségi állapot elérését illetve fenntartását.
Nyugodt szívvel mondhatom, hogy a munkám egyben a hobbim is, a sok szeretet és az elismerő szavak számomra rengeteg energiát adnak és megerősítenek abban, hogy jól választottam.

Savanya Mónika
asszisztens

A szakambulancia asszisztensnője. Hozzá fordulhattok, ha elfogy a szűrőpapír, a lakcímváltozásokat, a közgyógyellátási igazolvány számát, lejáratának idejét tartja nyilván (így kérjük is, hogy jelezzétek felé ennek meglétét!). Ha esetleg a klinikán vagytok, tőle lehet segítséget kérni ujjbegyes vérvételhez.

A PKU Szakambulancia elérhetőségei:

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Anyagcsere-genetika Ambulancia
6725 Szeged, Korányi fasor 14-15.
Tel.: 62/545-331
E-mail cím: genetikai.amb.pedia@med.u-szeged.hu
Kezelőorvosok: Dr. Papp Ferenc, Dr. Rácz Gábor
Asszisztens: Savanya Mónika
Dietetikus: Gyüre Eszter
Tel.: 30/422-86-58
62/544-000/2330. mellék (hétköznap 8-16 óra között)
E-mail: anyagcserediet.szeged@gmail.com

Csodabogár.hu

Csodabogár-hírek



Kedves Diétázók!
Kedves Családok!

Közeledik az év vége, és az eddigiekhez hasonlóan
szeretnénk közös programmal hozzájárulni és emlékezetessé tenni az Ünnepeket!

Az idei évben színházlátogatást ajánlunk és hívunk rá minden érdeklődőt.

A színielőadás 6 év felettieknek szól, de gondoltunk a „kicsikre" is, és közvetlenül utána az Ő részvételükre is számítva „Mikuláspartit" rendezünk, ahol a 8 év alatti kisgyermekek ajándékot kapnak, és állófogadást tartunk.

A részletes program az alábbi:

Időpont: **2014. december 6. 15 óra**

Belvárosi Színház (Budapest, Dohány utca 1/a).
(A Színház a 2-es metró (piros) „Astoria" megállójától kb. 50 méterre található a Deák tér irányában.)

Az előadás címe: ***Római vakáció***

Zenés játék a klasszikus film nyomán, két részben

www.belvarosiszinhaz.hu

A színházi előadáson részt nem vevő kisgyermekeket és kísérőiket az előadás után 17 órára várjuk a Mikuláspartira, ahol a finom ételek mellett a gyermekeknek ajándékcsomaggal kedveskedünk.

Részvételi szándékotokat a mellékelt adatlapon kérjük jelezzétek: 2014. November 30-ig!

Szeretnénk tájékoztatni Benneteket a részvétellel kapcsolatos körülményekről.

- **Minden diétázó, annak 18 év alatti testvére, valamint egy fő kísérő részvétele térítésmentes.**
- Hasonlóképpen az előzőhöz minden diétázó, és annak 8 év alatti testvérei, valamint a felnőtt diétázóknak a 8 év alatti gyermekei ajándékcsomagot is kapnak.
- A térítésmentesen jelen lévő kísérőn túl, minden 18 év feletti hozzátartozó részvételi díja a színházi előadáson 3900 Ft-ba, a fogadáson való részvétel pedig 2000 Ft-ba kerül, amit a helyszínen a színház pénztárában kell rendezni.

Kérjük, ennek megfelelően töltsd ki a jelentkezési lapot, majd küldd vissza az alábbi elérhetőségek egyikére:

Jelentkezés lehetőségei:

E-mail: **pkurendezveny@gmail.com** illetve **info@csodabogar.hu**
Levélcím: **Budapest, 1380. Pf. 1160.**
Telefonszám: **+36 30 602 7185** - PKU Egyesület
+36 30 422 8658 - Gyüre Eszter, Szegedi Gondozóközpont
+36 30 740 3813 - Kovács Ildikó, Nutricia szervező

Bármely felmerülő kérdésben a fenti telefonszámokon kaphattok bővebb információt!

Budapest, 2014. október 27.

MET-HPH009-H

PKU Egyesület vezetősége és a rendezvény szponzora
a Nutricia Advanced Medical Nutrition csapata

NUTRICIA
Advanced Medical Nutrition

Doki-üzi
Dr. Papp Ferenc és Dr. Rácz Gábor PKU-gondozóorvosok rovata

*Első számukban néhány hasznos tudnivalót oszt meg a fenilketonúriáról **Dr. Papp Ferenc**. Lehet, hogy sok dolog már ismerős lesz, de néhány újdonságot is tartogathat számodra írása – vagy olyan dolgokat, amiket eddig nem mertél megkérdezni…*

A **fenilketonúria (rövidítve: PKU)** egy öröklődő anyagcsere betegség, amelyben a szervezetet felépítő fehérjék egyik alkotóeleme, a **fenilalanin** nevű aminosav nem tud átalakulni, ennek következtében felhalmozódik a szervezetben. Az esetek többségében az átalakulás teljesen hiányzik, ilyenkor a fenilalanin felszaporodás nagymértékű. Ez a betegség súlyolos formája az úgynevezett **klasszikus PKU**. Kezelés nélkül a nagy mennyiségben felhalmozódó fenilalanin az agy fejlődését és működését súlyosan károsítja. Ha az átalakulás csak részben hiányzik, **enyhe PKU**-ról van szó, ilyenkor a tünetek is enyhébbek. A betegség újszülöttkori szűrésével lehetőség nyílik a korai felismerésre és kezelésre. Az időben elkezdett és tartósan alkalmazott **diétás kezeléssel a tünetek megelőzhetők és egészséges szellemi fejlődés biztosítható**.

A fenilalanin a táplálékkal kerül a szervezetünkbe. A betegség kezelésének alapja a fenilalanin bevitel csökkentése, amely fehérje- és fenilalanin szegény diétával érhető el. A diétás megszorítás mértéke egyénenként változó lehet, a betegség súlyosságától függően. A cél a vér fenilalanin szintjének kívánt tartományban való tartása. Ehhez a vérszint rendszeres ellenőrzésére van szükség. A tartósan magas fenilalanin szint csecsemők, kisgyermekek esetén agyi károsodáshoz, a szellemi fejlődés elmaradásához vezet, későbbi életkorokban az agyi funkciók károsodhatnak. Diétázó betegeknél a túl alacsony vérszint is okozhat problémát.

A fenilalanin szint meghatározása szűrőpapírra beszárított vérmintából történik. A vizsgálathoz két karika kitöltése elegendő. Fontos, hogy a karika teljes egészében kitöltésre kerüljön és a vér a szűrőpapírt teljesen átitassa. A túl kevés vagy túl sok vérminta a mérést pontatlanná teszi.

A vérvétel után a mintának legalább 2 órát kell szobahőmérsékleten száradnia a postázás előtt. A mintát tilos hőhatásnak kitenni és nem légáteresztő anyagba csomagolni. A legjobb a szobahőmérsékleten megszáradt szűrőpapírt egy összehajtott tiszta papírlap közé rakva borítékba tenni. A szűrőpapírra a beteg nevét és születési dátumát mindig írják rá. A borítékot a gondozóközpont kérésének megfelelően címezzék.

A **fenilalanin vérszint** megadása újabban µmol/l (*mikromol/liter – a szerk.*) mértékegységben történik. Az így feltüntetett értéket 60-nal osztva kapjuk meg a korábban használt, mg%-ban kifejezett értéket.

fenilalanin vészint µmol/l-ben : 60 = fenilalanin vérszint mg%-ban

Az anyagcsere betegségek sikeres terápiájának egyik pillére a rendszeres, vérből történő, fenilalanin-szint meghatározás. Véreredményei segítségével ellenőrizheti egészségét. *Ehhez az első lépés egy vérvétel. A beküldést követően az Anyagcsere Laboratóriumban ellenőrzik a vérmintát és a kapott eredményről tájékoztatást küldenek.*
Ha alacsony *a vérben a fenilalanin mennyisége, akkor emelhet a normál élelmiszerekből elfogyasztott ételek mennyiségén, vagy beilleszthet olyan alapanyagokat, amit eddig nem használt, magasabb fehérjetartalma miatt.*
Ha magasabb*, akkor emelnie kell a tápszer mennyiségén, illetve csökkentenie kell a normál élelmiszereket. Ilyen esetben még sűrűbben küldjön szűrőpapírt, mert amint visszaáll a normál szintre a fenilalanin, akkor Ön is visszatérhet eredeti diétájához.*
Minél többször küld vérmintát az Anyagcsere Laboratóriumba, annál többet tesz az egészségéért!

Útmutató a vérvételhez

- *A minta szennyeződésének elkerülése érdekében a szűrőpapíron lévő köröket sem kézzel, sem gumikesztyűvel NE érintse meg.*
- *Válassza ki a szúrás helyét és fertőtlenítővel tisztítsa meg (jód tartalmú fertőtlenítő, pl. Betadine, nem használható). Várja meg, amíg az oldat teljesen elpárolog.*
- *A szúráshoz - lehetőség szerint - ujjbegyszúró-készüléket használjon. Ha nem rendelkezik ezzel, ujjbegyszúró lándzsát igényelhet a Szakambulanciától.*
- *A készülékkel könnyen és gyorsan, valamint fájdalommentesen tehet az egészségéért.*
- *A szúráshoz steril, egyszer használatos, 2-2,45 mm-es lándzsát használjon.*
- *Lehetőleg minden karikát egy nagy csepp vérrel töltsön ki, ha azonban az mégsem elég, akkor cseppenthet rá még egyet. Egyszerre egy karikát töltsön meg vérrel.*
- *Szárítsa meg a szűrőpapírt vízszintes helyzetben. A szűrőpapír ne érintkezzen semmilyen más felszínnel, mindkét oldalát érje levegő.*
- *Ne tegye ki közvetlen fénynek, hőnek (ne tegye radiátorra, ne szárítsa hajszárítóval).*
- *A száradási idő minimum 2 óra.*
- *Mielőtt beteszi borítékba, ellenőrizze, hogy teljesen beszárad-e a minta. Postázásig szobahőmérsékleten tárolja.*
- *A kész szűrőpapírt 24 órán belül, illetve hétvége vagy ünnepnapok esetén a legközelebbi munkanapon, elsőbbségi levélként adja fel.*

Kérjük a nevet, a pontos lakcímet és egy telefonos elérhetőséget mindenképpen tüntessen fel a szűrőpapíron.

Egészséges egyénekben a fenilalanin vérszint 120 µmol/l (2 mg%) alatt van. **Diétázó betegekben a vér fenilalanin szintjét az alábbi értékek között kell tartani:**

- **0-tól 6 éves korig 120 és 350 µmol/l (2 és 6 mg%)**
- **6-tól 14 éves korig 120 és 480 µmol/l (2 és 8 mg%)**
- **14 éves kor felett 120 és 600 µmol/l (2 és 10 mg%)**

A legideálisabb, ha a vérszintet 120 és 240 µmol/l (2 és 4 mg%) között sikerül tartani minden életkorban. **Vérszintet bármilyen gyakorisággal lehet ellenőrizni; csecsemőkorban hetente-kéthetente, gyermekkorban kéthetente, serdülők és felnőttek esetén havonta ajánlatos.**

A **diétás kezelés** elsődlegesen a fehérje- és fenilalanin megszorításából áll. Ez a magas fehérje- és fenilalanin tartalmú ételek elkerülésével, illetve ezek helyett alacsony fehérje- és fenilalanin tartalmú ételek és készítmények fogyasztásával lehetséges. A szervezet fehérjeigényének kielégítésére azonban szükség van speciális, magas fehérjetartalmú, de fenilalanin mentes tápszerekre. A diéta mellett ezekkel biztosítható az életkornak megfelelő fehérjebevitel, valamint a vitamin- és nyomelem pótláshoz is hozzájárulnak.
A diétás kezelésre egész életen át szükség van!



Különösen fontos a fenilalanin vérszint rendszeres ellenőrzése és a diéta szigorú betartása **terhes PKU-s betegek** esetén, a PKU súlyosságától függetlenül. **Terhesség alatt egy egyébként enyhe PKU-s nőnek is lehetnek magas vérszintjei!** A terhesség alatti magas fenilalanin szint a magzatot súlyosan károsíthatja, fejlődési rendellenességet, szellemi fogyatékosságot okozhat. Ezt **anyai (vagy maternalis) PKU** betegségnek hívjuk. A fejlődési rendellenesség kialakulása megelőzhető. Ehhez **a fenilalanin vérszintet a terhesség teljse időtartama alatt 60 és 240 µmol/l (1 és 4 mg%) között kell tartani**, szigorú diétával.

Emellett a terhességben a megemelkedő fehérjeigény ellátásáról speciális tápszerrel kell gondoskodni. **A fenilalanin vérszintet a terhesség ideje alatt hetente szükséges ellenőrizni!**

A **PKU-s betegek gondozása** során a rendszeres fenilalanin vérszint ellenőrzés legtöbbször nem jár személyes orvos-beteg találkozással. Rendkívül fontos azonban, hogy bizonyos időközönként a gondozóközpontban klinikai ellenőrzés is történjen. Az ennek keretében végzett orvosi vizsgálat és szélesebb körű laboratóriumi vizsgálatok hozzájárulnak a kezelés pontosításához és lehetőség nyílik a diétás kérdések személyes megbeszélésére a témában jártas dietetikussal. Klinikai ellenőrzés csecsemőkorban 1-3 havonta, gyermekkorban 3-6 havonta, felnőttkorban félévente-évente szükséges. Terhes PKU-s nőknek a terhesség alatt kéthavonta kell orvosi vizsgálaton jelentkezniük.

A PKU megfelelő odafigyeléssel, a diéta betartásával, a vér fenilalanin szintjének rendszeres ellenőrzésével, a szakképzett dietetikai és orvosi segítség igénybevételével jól kezelhető betegség. A kezelés eredményességéhez kíván segítséget nyújtani jelen tájékoztató is.

(A fent leírtak „Hasznos tudnivalók a fenilketonúriáról" – összeállította Dr. Papp Ferenc, 2012. - címmel nyomtatásban is elérhetők ismeretterjesztő, tájékoztató anyagként. Ha úgy ítéli meg a kedves Olvasó, hogy szeretne kapni – gyermekorvosnak, háziorvosnak, érdeklődőknek odaadni -, kérjük jelezze Gyüre Eszter dietetikus elérhetőségén, amelyet a Magazin hátoldalán talál.)



Diéta-az életünk része
Gyüre Eszter dietetikus rovata

*Az vagy, amit megeszel. Ez a PKU-sokra felettébb igaz. A helyes diéta beállítása és ennek betartása a PKU kezelésében a legfontosabb kritérium. Mindig van új a nap alatt, a diétánkban is változnak az idők, jönnek az újabb és újabb diétás szenzációk, alacsony fehérjetartalmú termékek, amelyek még változatosabb étkeket kínálnak. Az aktuális dietetikai és sütőstúdiós híreket **Gyüre Eszter**, a szegedi PKU gondozóközpont dietetikusa osztja meg velünk.*

A diéta PKU-s életünk mindennapi része, életmódunk meghatározója, beleszól napirendünk, életvitelünk kialakításába, épp ezért minden gondozottunknak – és hozzátartozói részére - szeretnénk biztosítani azt a lehetőséget, hogy tanuljanak sütni-főzni PKU-s fogásokat, hiszen bármennyire is gyakorlott háziasszonyokról (házigazdákról) is van szó, a speciális PKU-s termékek – beltartalmi tulajdonságaik miatt – teljesen másképp tudnak viselkedni különböző konyhatechnikai eljárások során. Ezeket a tanulási lehetőségeket a sütő-főző stúdiók biztosítják, amelyet idén októberben Gyöngyösön rendeztünk meg.

A Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont, ez évben másodszor, 2014.10.11.-én, Gyöngyösön rendezett sütőstúdiót, amelyre ismét szép számmal jelentkeztek diétázók, határon innen és túl.
Azért esett Gyöngyösre a választásunk, mert számos diétázó él ebben a régióban, viszont elég messze van Szegedtől, így ezzel a rendezvénnyel elsősorban nekik szerettünk volna kedvezni, őket szerettük volna megcélozni, megkímélni a hosszú, fárasztó utazástól, így nagy örömmel utaztunk a lakhelyükre, azért, hogy együtt eltöltsünk egy kellemes napot, és megismertessük őket új receptekkel és ételekkel.
Helyszínként a Magyar Máltai Szeretetszolgálat Károly Róbert Szakközépiskola és Szakiskola Vendéglátó Oktatási Centrum, jól felszerelt tankonyháját és ebédlőjét választottuk.
A rendezvényen összesen 10 család vett részt, a szegedi és budapesti gondozóközpontból, illetve külön kiemelném, hogy nagy örömömre Romániából is jelentkeztek, hogy eljönnének az általunk szervezett eseményre.
A sütőstúdió egy rövid kis köszöntővel kezdődött, ismertettem az aznapi programot, majd minden család választott egyet vagy többet, az általam összeállított receptkártyákból és a rajta szereplő ételt volt lehetőségük elkészíteni. Minél változatosabb recepteket próbáltam összeállítani, hogy mindenki megtalálja a kedvére valót. Készítettünk töltött gombafejeket, serpenyős pizzát, sajtos burgonyát szegfűszeges almával, Fantás-gyümölcsös tortát, Loprofin grillkolbászt köntösben illetve italként a vitamin bomba nevű turmixital szolgált ☺
Havasi Anikó a Nutricia cég képviseletében ismertette a Csodabogár tagsággal járó előnyöket, valamint felhívta a figyelmet a Magyarországi PKU Egyesület és a Nutricia közös

szervezésében tartandó Karácsonyi partira, amely Budapesten kerül megrendezésre, december 6-án.
Nagy öröm volt számomra, hogy mindenki aktívan bekapcsolódott az ételkészítés folyamatába, a néhány hónapos kis diétázók szülei, nagyszülei ugyanolyan lelkesen készítették az ételeket, mint a felnőtt, tapasztalt PKU-sok.



Sütőstúdiónkról tudomást szerzett a Gyöngyösi Városi Televízió, így ők is ellátogattak rendezvényünkre, ahol riportot készítettek Havasi Anikóval, Dr. Rácz Gáborral illetve velem is, valamint betekintést nyerhettek a konyhába, az ételkészítés folyamatába, és a diétázókat is kérdezhették mindennapjaikról, diétával kapcsolatos tapasztalataikról.
Bízom benne, hogy a tv felvétel által minél szélesebb réteghez jutnak el a PKU-val kapcsolatos hasznos információk és keltik fel sokak érdeklődését a témával kapcsolatban.
A rendezvény végén közösen fogyasztottuk el az elkészített ételeket, mely az utolsó morzsáig elfogyott. ☺☺☺
Közben a diétázók kérdéseire fáradhatatlanul válaszolt Dr. Rácz Gábor, a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont egyik orvosa, aki pozitív személyiségével és nagyfokú szaktudásával segíti a diétázók életét.



A diétázók elégedett mosolya, aktivitása, szeretete pozitív hozzáállása ismét megerősített, hogy miattuk megéri a sok munka, ha mindennapjaikat ez által kicsit is jobbá tehetem.
Köszönöm az együttműködést Havasi Anikónak és Kovács Ildikónak, akik áldozatos munkája nélkül ez a sütőstúdió nem jöhetett volna létre, valamint Dr. Rácz Gábornak, akinél jobb kollégát kívánni sem lehetne, és nem utolsó sorban Daskalopoulos–Kuzbelt Hildának, az iskola igazgatónőjének és Balogh Erika szakoktatónak a bizalmat és a sok segítséget!

JÓ HÍR!!!

A szegedi Gabonakutató Kht. sajnos idén megszüntette a Fe-mini dara forgalmazását. Örömmel újságolom, hogy találtunk egy olyan alternatívát, amelyet bátran használhatunk helyette: Metax-gríz. A PKU Shop-ban lehet elérni interneten (pkushop.hu), vagy az alábbi számon rendelhető: Barna Ildikó (Tel.: 20/431-6402, munkanapokon 9-16 óra között)

Boldog karácsonyt kívánok minden kedves Gondozottunknak és családjuknak!

Üdvözlettel,

Gyüre Eszter

A gyöngyösi sütőstúdió receptjei

(*A receptekben a Tápanyagtartalomban található „Phe” megjelölés a fenilalanin-mennyiséget jelenti az adott mennyiségre.)

Töltött gombafejek

Hozzávalók:

8 db nagy csiperkegomba
80 g Loprofin alacsony fehérjetartalmú húspogácsa
4 g vöröshagyma
60 ml tejföl
30g Violife növényi sajt
70g paradicsom
120ml víz
2g fűszerpaprika
3 teáskanál napraforgó olaj
5g vaj a hőálló tál kikenéséhez
só
bors

Elkészítése:

A Loprofin húspogácsát apró kockára vágjuk. A hagymát serpenyőben kevés olajon megdinszteljük. Hozzáadjuk a Loprofin húspogácsát, sózzuk, borsozzuk. Folytonos keverés mellett megvárjuk, míg a húspogácsa kicsit szétesik, majd felengedjük kis mennyiségű vízzel, hogy ne kapjon alá.
Hozzáadjuk a fűszerpaprikát és belevágjuk a paradicsomot. Puhára pároljuk, gyakori kevergetés mellett pedig ügyeljünk a folyadék visszapótlására.
Eközben előkészítjük a gombafejeket, kiszedjük a tönköket. A gombákat nyersen töltjük meg a töltelékkel, majd a tetejére tejfölt teszünk és erre reszelt növényi sajtot szórunk. Vajjal kikent hőálló tálba tesszük, és előmelegített sütőben megsütjük.
A kiszabott mennyiség alapján 4 adag töltött gombafejet kapunk, mely tálalható feltétként fehérjeszegény rizzsel illetve fehérjeszegény tésztával készült köretek mellé, burgonyaköret mellé elkészítve is nagyon ízletes.

Tápanyagtartalom:

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100g	205,6	161,8	4,6	17,4	6,4
1db*	69,9	55	1,6	5,9	2,1

*1 db kb.34g

Serpenyős pizza

Hozzávalók:

A tésztához

6 evőkanál tejföl
2 evőkanál majonéz
9 evőkanál Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék
20g Loprofin alacsony fehérjetartalmú tojáspótló por+ 40 ml víz
2 csipet só
Olaj

A tetejére

90g Spar pizzakrém
85g Loprofin alacsony fehérjetartalmú grillkolbász
90g paradicsom
50g Violife növényi sajt

Elkészítése:

A Loprofin tojáspótló port összekeverjük a 40 ml vízzel és a fűszerekkel. Hozzáadjuk a tejfölt és a majonézt, majd elkeverjük és a Loprofin lisztkeveréket is hozzá adagoljuk és ezzel is csomómentesre keverjük. Egy nokedlinél valamivel sűrűbb, da arra „hajazó” tésztát kapunk.

Előkészítjük a pizzafeltétet: a növényi sajtot lereszeljük, a paradicsomot és a Loprofin grillkolbászt pedig felkarikázzuk.
Serpenyőben kevés olajat hevítünk, majd beletesszük a tésztánkat, amit elegyengetünk, és azonnal mehet rá a pizzakrém és az egyéb feltétek. Egy fedőt teszünk a pizzára és végig alacsony lángon, 10-15 perc alatt, készre sütjük. A kiszabott mennyiség alapján 4 szelet pizzát kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100g	253,9	104,4	2,4	14,8	26,9
1szelet *	317,3	130,5	3	18,5	33,6

*1 szelet kb.125g

Sajtos burgonya szegfűszeges almával

Hozzávalók:

4 db közepes burgonya (590g meghámozva)
2 db közepes alma (335g magház nélkül, hámozatlanul)
100 ml Milli Perfecto főzőtejszín (20%-os zsírtartalmú)
25 ml alacsony fehérjetartalmú tejhelyettesítő ital
25g vaj
100g Violife növényi sajt
1 evőkanál citromlé
Só
Őrölt szegfűszeg
Szerecsendió
Citrombors
1 evőkanál napraforgó olaj (az edény kikenéséhez)

Elkészítése:

A meghámozott burgonyát forrásban lévő vízben félig megfőzzük. Egy hőálló tálat kikenünk egy kis olajjal és a burgonyát beleszeleteljük tetszés szerinti vastagságúra, majd sózzuk.
Eltávolítjuk az almák magházát, majd héjukkal együtt a reszelő durvább oldalán lereszeljük és hozzákeverjük a citrom levét. A tejszínt összekeverjük az alacsony fehérjetartalmú tejitallal és rácsurgatjuk a reszelt almára, majd ízesítjük citromborssal.
A vajat serpenyőben megolvasztjuk, majd miután kihűlt, az almás keverékhez adjuk az őrölt szegfűszeg és szerecsendió kíséretében és az egészet jól összedolgozzuk.
A burgonyát befedjük a reszelt növényi sajttal, majd eloszlatjuk rajta az almás öntetet.
Közepes hőfokra előmelegített sütőben, alufóliával letakarva 20 percet sütjük, majd eltávolítva az alufóliát még további 10 percet.
A kiszabott mennyiség alapján 4 adag almás-sajtos burgonyát kapunk.

Tápanyagtartalom:

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100g	153,1	82,1	1,7	8,52	17,4
1 kocka*	350,6	188	3,89	19,5	39,8

*1 kocka kb.229g

Fantás-gyümölcsös torta

Hozzávalók:

100g banán (hámozott)
70g kimagozott meggybefőtt
150g kristálycukor
1 csomag vaníliás cukor
350g Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék
1 csomag sütőpor
120 ml olaj
150 ml Fanta narancs szénsavas üdítőital
1 csipet só

Elkészítése:
A banánt villával összenyomkodjuk és alaposan összekeverjük a kristálycukorral és a vaníliás cukorral.
A Loprofin lisztkeveréket összekeverjük a sütőporral és a sóval, majd hozzáadjuk az olajat és a Fanta narancs szénsavas üdítőitalt, valamint a banános-cukros masszát is. Az egészet jól összedolgozzuk.
Egy 26 cm átmérőjű tortaformát kibélelünk sütőpapírral és beleöntjük a masszát és elegyengetjük.
A meggyet kevés Loprofin lisztben megforgatjuk és beleszórjuk a masszába.
Ezután 180 ^{0}C-ra előmelegített sütőbe tesszük és 30 perc alatt készre sütjük.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 8 tortaszeletet kapunk.
Tápanyagtartalom:

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100g	396,8	12,7	0,4	15,3	64,7

*1 szelet kb.100g

Loprofin grillkolbász köntösben

Hozzávalók:
200g Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék+ 10g a tészta kinyújtásához
10g Loprofin alacsony fehérjetartalmú tojáspótló por
8 db Loprofin grillkolbász
10g élesztő, friss
90 ml víz
20 ml Milli Perfecto főzőtejszín 20%-os
20g margarin
1 csipet cukor
Só
10 ml olívaolaj
15g Violife növényi sajt

Elkészítése:
A Loprofin grillkolbászokat a dobozból kivéve papírtörlő segítségével töröljük szárazra.
A Loprofin lisztkeveréket a sóval és a Loprofin tojáspótló porral keverjük össze.
Az élesztőt morzsoljuk kis darabokra, tegyük egy bögrébe vagy egy kis tálkába, szórjunk rá egy csipet kristálycukrot és öntsünk rá kb. 90 ml langyos vizet. Fedjük le, tegyük meleg helyre (pl. radiátorra vagy sütő közelébe) és kb.15 perc alatt futassuk fel. Negyed óra letelte után a felfutatott élesztőt adjuk a lisztes keverékünkhöz, majd tegyük hozzá a főzőtejszínt, margarint és a sót is, és jól gyúrjuk össze. Néhány perces gyúrás után egy ragacsos állagú tésztát kapunk, innen számítva még gyúrjuk 3-5 perc időtartamig, amíg a tészta eléri a megfelelő állagot és sima lesz. Ezután fedjük le és kelesszük meleg helyen kb. 30 percig.
Közben melegítsük elő a sütőt.
30 perc letelte után a munkafelületet hintsük meg egy kevés Loprofin lisztkeverékkel és formáljunk hengert a tésztánkból, majd osszuk 4 egyenlő részre.
Egy adag tésztát nyújtsunk ki sodrófa segítségével téglalap alakúra, majd átlósan vágjuk félbe, így két háromszöget kapunk. Egy Loprofin grillkolbászt tegyünk a háromszög csúcsával szembeni oldalára és lassan tekerjük fel a tésztával a csúcs felé.
A fentebb leírt módon összesen 8 db háromszöget kapunk, melybe egyenként 8 db virslit teszünk.
Ha elkészítettük mind a 8 darabot, akkor sütőpapírral bélelt sütőlemezre helyezzük őket, a tetejüket egyenként megkenjük olívaolajjal és megszórjuk növényi sajttal.
200 ^{0}C-os sütőben 15 perc alatt készre sütjük.
Tápanyagtartalom:

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100g	297,2	126,1	2,93	14,6	33,9
1 db*	225,9	95,8	2,2	11	25,7

*1 darab kb.76g

Vitamin bomba

Hozzávalók:
100 ml Sió rostos multivitamin üdítőital homoktövis kivonattal
50g banán (hámozott)
200ml alacsony fehérjetartalmú tejhelyettesítő ital
1 teáskanál citromlé
1 teáskanál vaníliás cukor
1 teáskanál méz

Elkészítése:
Szeleteljük fel a banánt és tegyük a turmixgépbe. Adjuk hozzá a gyümölcslevet, vaníliás cukrot, mézet és az alacsony fehérjetartalmú tejitalt, majd az egészet turmixoljuk össze.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 2 adag turmixitalt kapunk.
Tápanyagtartalom:

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 ml	60,74	12,6	0,44	1,2	12,3

***A receptekben a Tápanyagtartalomban található „Phe" megjelölés a fenilalanin-mennyiséget jelenti az adott mennyiségre.**

PKU a nagyvilágban

„Az ember mindent nélkülözhet, csak a másik embert nem. Különösen a betegségben tanuljuk meg, milyen nagy szükségünk van a másik emberre." (Paul Valery)

Mielőtt elkezdenénk a nagyvilágban kalandozni, először vizsgáljuk meg a magyarországi helyzetet!

Magyarországon két kezelőközpont működik, Budapesten, illetve Szegeden. Kis átfedéssel megyék szerint osztozik a két központ a PKU-s pácienseken. Aki a fővároshoz tartozó megyében születik,annak a pesti, aki Szegedhez tartozó megyében születik, annak a szegedi gondozóközpont laborjába érkezik a születés után 3 nappal levett vérmintája PKU-szűrésre. Már mindkét központ áttért a régebbi Guthrie-módszerről a tandem szűrési módszerre, amellyel több mint 20 veleszületett anyagcserebetegséget ki lehet szűrni egy mintából.

A PKU protokollja – kezelésben alkalmazott elfogadott elvek, módszerek – ugyanaz a két gondozóközpontban, tehát bárki bármelyik központhoz kerül, ugyanazt a kezelést kapja, ugyanazon elvek alapján mind az orvosi kontrollt, mind a dietetikai iránymutatást illetően. Az eltérés két beteg diétájában a toleranciára vezethető vissza, ugyanis minden PKU-snak más-más az a napi fenilalanin-bevitel, amit a szervezete még elbír. Eszerint állítják be az első napokban – majd azt követően is – az egyéni diétát.

A magyarországi PKU-sokat **a Magyarországi PKU Egyesület** fogja össze.
Rákos Balázzsal, az egyesület titkárával beszélgettünk az egyesület munkájáról.



PKU Magazin: - Milyen céllal jött létre az egyesület, kik hozták létre és mikor?
Rákos Balázs: - Az 1990-es Alapító okirat szerint a PKU-sok segítése az élet minden területén a célunk, de itt természetesen elsősorban a fő hangsúlyt a diétás élelmiszerek és ezek beszerzésének segítése kapja. PKU-s – azóta már felnőtt – gyermekek szülei hozták létre. Az elnökséget PKU-sokat nevelő szülők, PKU-s felnőttek és szakmai tagok alkotják. Az elnökünk **Parrag Tamás**, egy kaposvári PKU-s hölgy édesapja.

PKU M.: - Milyen módon segíti a diétás élelmiszerek beszerzését az egyesület?
R. B.: - Bónos rendszerünk igénybevételével lehetőség van tészták, kenyérporok, tojáspótló- és süteményporok kedvezményes megvásárlására. Őszi akciónk során – a bónos beszerzéseken kívül is – további kedvezményekkel vásárolhatnak diétás termékeket tagjaink.

PKU M.: - Milyen rendezvények vannak?
R. B.: - Évente nagy nyári életmód-táborok, kisgyermekes táborok, gyermeknapi rendezvények, illetve időszakonként sütőstúdiók, és decemberben karácsonyi ünnepség várja a diétázókat és családtagjaikat.

PKU M.: - A kedvezményeket számszerűsítve miért „éri meg" tagnak lenni a Magyarországi PKU Egyesületben?
R. B.: - A tagdíj 5000,- Ft évente. De mit is kapunk érte?!
Először is: A bónokkal való rendeléssel egy 4 év alatti gyermek esetén 3000,-, 5-6 évesnél 6000,-, 7-10 évesnél 9000,-, 11-14 évesnél 12.000,-, 15 év feletti PKU-snál 15000,- Ft kedvezményben részesülünk. (A Fe-mini termékek pl. a bolti árnál 120-140 Ft-tal olcsóbbak eleve kg-onként.)
Másodsorban: Az őszi akció alkalmával 6000,- Ft árú terméket 2000,- Ft-ért rendelhetünk, a megtakarítás ekkor 4000,- Ft. (Ha több PKU-s van a családban, akkor ez PKU-sonként értendő!)
Továbbá: Egyesületünk két patikával áll szerződéses viszonyban: Dorottya Gyógyszertár (Budapest) valamint Kabay Gyógyszertár (Szeged). Ha a közgyógy-ellátási igazolvánnyal nem rendelkező tagok a fenti patikák valamelyikében váltják ki tápszerüket, a dobozdíjat az Egyesület átvállalja. Ez pl. három doboz tápszer esetén havonta 900.- Ft, éves szinten 10.800.- Ft. Ugyanez vonatkozik – a teljesség igénye nélkül – az alábbi termékekre: LPF, LPD, Loprofin tej.
Ezek csak az élelmiszer-beszerzésből származó megtakarítások, és akkor még nem beszéltük a 18 éven aluliak (és a 18 éven felüli nappali tagozaton tanulók) ingyenes táborozásáról, illetve arról, hogy a felnőtt dolgozó PKU-sok féláron táborozhatnak.

Az egyesületi tagdíj befizetése minden év február 28-ig meg kell, hogy történjen, így év elején már lehet várni a tagtoborzó levelet, hogy az adatlapot aláírva, kitöltve és a mellékelt csekket befizetve az egyesület teljes jogú tagjává válhassunk 2015-ben is.

PKU M.: - Az anyagi előnyökön kívül meg kell említenünk azokat a – nem mérhető – lelki okokat is, amit az egyesületnek köszönhetünk…
R. B.: - Természetesen. Nagy barátságok szövődnek a PKU-s gyerekek között, amelyek kitartanak felnőtt korig, illetve szülők között is, akik megosztják egymással tapasztalataikat, problémáikat megbeszélik, nemcsak személyes találkozások alkalmával, hanem akár interneten vagy telefonon is. Ez egy igazi közösség, amelybe jó tartozni!

(**Megjegyzés:** Balázs személyes jó barátom, Ancsa – a felesége – is PKU-s, illetve kisfiuk, Krisztián is. Közös táborozásaink során ismertem meg őket és kötöttünk életre szóló barátságot. – MMT)

Magyarországi PKU Egyesület
Elnök: Parrag Tamás

Tagság, ügyintézés, egyéb információk:
Amtmanné Hölvényi Orsolya
az egyesület adminsztrátora
Tel.: 30/493-77-38
Weboldal: www.pku.hu

Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
A Kuratórium elnöke: Dr. Szőnyi László
Számlaszám: 19672847-1-42
Web: www.pku.hu

Lélekhang

Akikre (NAGYON) büszkék vagyunk…

Idén is kiosztásra került a **Dr. Szabó Lajos – ösztöndíj**, amelyet az „Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért" hozott létre és célja a nyerteseket támogassa minél jobb tanulmányi eredmény elérésében, ezzel is bizonyítva azt, hogy a fenilketonúria nem jelent hátrányt azok számára, akik betartják a diétát.

Pályázhatott minden középiskolai vagy felsőfokú tanulmányt folytató klasszikus PKU-ban szenvedő, a Magyarországi PKU Egyesülettel tagsági viszonyban álló fiatal. Túl azon, hogy a pályázatban be kellett mutatni a PKU-snak a tanulmányi előmenetelét, sportban elért teljesítményét, egyéb sikereit, meg kellett felelni annak a kritériumnak is, hogy a beadástól számított 2 évre visszamenően az előírt diétát tartsa, a dietetikai gondozásokon és szakorvosi kontrollon mindig megjelenjen, az előírt fenilalanin-szint ellenőrzését szolgáló vérmintát rendszeresen leadja. Előnyt jelent a PKU egyesületben végzett tevékenység (nyári PKU táborban aktív részvétel, rendszeres sport tevékenység, karitatív munka), valamint aktív részvétel a Csodabogár klub életében is. A nyertes pályázó kötelezettségei az Tanulmányi Ösztöndíj alatt az előírt diéta betartása, rendszeres szűrőpapír küldése a Gondozóközpontba, jelenlét a Magyarországi PKU Egyesület életében, segítség a programok szervezésében és lebonyolításában, illetve aktív részvétel a Csodabogár klub életében.



Bíró Dávid



Kiss Imre

A díjat két - szegedi központhoz tartozó - PKU-s, **Bíró Dávid és Kiss Imre** is átvehette. **Gratulálunk nekik, további eredményes diétázást és szép sikereket kívánunk!**

Tini-csodák

A tinikorú PKU-s csodabogarainknak szóló rovatunkban a 11-18 éves korú lányok-fiúk aktuális kérdéseivel foglalkozunk. Természetesen várjuk a kérdéseiteket, vitatandó témákat a sargamaci@gmail.com címre és a legtöbb tini által feltett problémakört taglaljuk! A tanácsadók ezúttal nem szakemberek, hanem felnőtt, tapasztalt PKU-sok, akik már esetleg szembenéztek hasonló problémákkal, így saját bőrükön tapasztalták meg a reakciókat!

Hogy mondjam el…?

Akár egy új közösségbe való kerülésnél (új suli, fősuli, egyetem, munkahely), akár egy baráti vagy szerelmi kapcsolatban gondot okozhat az, hogy mást eszünk vagy az, hogy tápszert kell innunk. Van, aki flottul veszi az akadályokat, de van, aki szembekerül néhány olyan „jóakaróval", aki nemcsak észreveszi, de a többiek figyelmét akár még ránk is irányíthatja… Szóval kinek, hogyan és mit mondtál el a PKU-ból? Lássuk, miket válaszolnak a felnőtt PKU-sok!

N. Cs. – 27 éves: *Az ápolóképző iskolában tanultunk a PKU-ról. Mondtam, hogy én is az vagyok, erre a tanárnő: - Nem is látszik rajtad! (… Még szerencse!) Ezután kérdeztek, mit eszek, hány PKU-s van az országban, stb., majd egy többoldalas dolgozatot kellett róla írnom (amire természetesen 5-öst kaptam). Később, amikor dolgoztam, gyakran ittam a munkahelyen tápszert. Az orvos-kollegáknak nem kellett részleteznem a PKU-t, sőt még figyeltek is rám, a diétámra. A párommal 7 éve vagyunk együtt. Az első randin már pizzázni akart vinni… Így muszáj volt elmondanom... Hogy nem mert vagy nem akart sok kérdést feltenni ezzel kapcsolatban azt nem tudom, de mára megkapta a felvilágosítást tőlem és a kontolljaim során is, ahova elkísért. A legjobb barátnőmmel 15 éves korunk óta ismerjük egymást, tudja, de különösebben nem vesz róla tudomást és nem is érdeklődött eziránt. Jelenleg Ausztriában egy Mc Donald's-ban dolgozom, ahol csak a magyar kollégák tudnak a PKU-mról. Igazából eddig nem volt a PKU-val és annak elmondásával kapcsolatban negatív élményem, sőt, ha jól belegondolok, semmilyen hátrányom sem származott még a PKU-ból ilyen szempontból.*

P. Sz. – 28 éves: *Amikor elmondtam páromnak, hogy PKU-s vagyok szörnyen ideges voltam és nagyon féltem. Pontosan emlékszem arra a napra. Mintha csak tegnap lett volna. 2006 februárjában volt. Akkor olyan 2-2,5 hónapja lehettünk együtt. Suli után elmentünk biliárdozni. Amikor elmondtam neki, h PKU-s vagyok, nem magyarázkodtam, hogy mi is ez…azt gondoltam, hogy ismeri a betegséget. Ő meg azt hitte, hogy csak én mondtam rosszul és úgy értette, hogy „pékárus" vagyok… Ez igen vicces volt! Persze amikor erre rájöttünk, elmagyaráztam neki, hogy mi is a PKU. Részletesen. Nagyon türelmesen végig hallgatott, mi után befejeztem, azt mondta, hogy nincs ezzel semmi baj - és adott egy puszit az arcomra. Miután hazamentünk és nagyon ideges voltam, hogy ez neki mégis csak problémát jelent, és hogy nem számíthatok ezután semmi jóra. Legközelebb mikor találkoztunk, megnyugtatott, hogy emiatt ne aggódjak, nem vagyok kevesebb a szemében, sőt! Nagyon örül, hogy bízok benne annyira, hogy megosztottam vele ezt a dolgot. Onnantól kezdve*

mindig érdeklődött az eredményeimről, ha vett nekem valami nassolnivalót, mindig oda figyelt a fehérje tartalomra, az aszpartamra. Később, amikor a szüleinek elmondtuk, azt gondoltam, hogy még nehezebb lesz, hogy vajon hogy fogadják... de nagyon aranyosak és a pillanatnyi sajnálat után kíváncsiak lettek. Mindent tudni akartak, mi hogy van, mivel jár, ha nem diétázom, ha rendesen tartom a diétát, mit érzek, ha magasabb a vérszintem. Órákon át beszélgettünk. Azóta is minden alkalommal, mikor haza megyünk, kérdezik, hogy itt, Londonban milyenek az orvosaim,mennyire szigorú a diéta, miben különbözik, hogyan tudom tartani az eredményeim. Nagyon örülök h ilyen jól kezelik ezt. Mindig mielőtt megyünk haza, anyósom kérdezi hogy mit készítsen és már ő is próbálgat külön készíteni nekem ételeket.

Mióta ezen átestem, már bátrabban mondom el bárkinek mi is az én "Nagy titkom" - ami már nem is titok. Otthon – tapasztalatom szerint - az emberek nehezebben fogadják el a „csodabogarakat", főleg a gyerekek többsége. Általános iskolában engem ezért mindig csúfoltak, bántottak, kiközösítettek, ezért nem is szerettem erről beszélni, titkoltam, ahogy csak tudtam. Ebben az országban nem néznek más szemmel rám azért, mert diétázom. Inkább kíváncsiak az emberek.

***G. A. – 38 éves:** Barát jelöltnek általában 2-3 hónap után mondtam el, hogy van a PKU, ami egy ritka anyagcserebetegség, semmi másban nem tér el az életünk a többi ember életétől, csak a kajában. Azért ilyen "hamar", mert akkora már úgyis kiderül, hogy mennyire komoly a kapcsolat. Van akinek hamarabb, van akinek később, ez egyén függő volt! Aki komolynak nézett ki, annak esetleg elmondtam, hogy terhesség alatt szigorúbb diétát kell majd tartani. Munkahelyen nem volt gond, felvételnél nem közöltem, esetleg említettem, hogy fehérjeszegény diétát kell tartanom, ami nem befolyásolja a munkavégzést. A kollégáknak meg apránként mondtam el. Suliban meg úgyis látták, hogy mit eszek, kérdeztek, s válaszoltam a kérdéseikre!*

PKU Wellness

Manapság egy valamirevaló életmódmagazinnál elvárás, hogy rendelkezzen wellness-rovattal, így ezt mi sem hagyhatjuk ki…

De mi is az a „WELLNESS"?

Utánanéztünk, hogy az egyes szótárak mit is írnak erről a – manapság oly' divatos – fogalomról…

Az Idegen Szavak szótára szerint: „általános jóérzéssel párosuló testi-lelki harmónia"

A wikipedia.com (online – bárki által szerkeszthető – „szabad enciklopédia", bővített értelmező szótár) ezt írja:

Wellness jelentése, eredete

A mára már közkedvelt fogalommá vált wellness egy Amerikából származó holisztikus szemléletmód, amely a 80-as években indult útjára. A „well being", jól lenni, és a „wholeness" teljesség szavakból született. Egy életforma, mely a testi, lelki, szellemi jólétre irányul. A wellness holisztikus, tehát átfogó értelemben foglalkozik az ember egészségével, és feltételezi, hogy a személy maga is aktívan részt vesz annak megőrzésében, a betegségek megelőzésében.

„A wellness személyre szabott egészségmegőrző programok összessége, illetve bizonyos esetben gyógymódok gyógykezelések együttes alkalmazása. … Mivel a wellness alapja az egészségmegőrzés és bizonyos esetekben a gyógyítás, ezért szervesen kapcsolódik hozzá az egészséges táplálkozás."

A wellness életmód jellemzői

1. Egészségtudatosság
2. Rendszeres testmozgás
3. Egészséges táplálkozás
4. Rendszeres relaxáció és stresszkezelés
5. Szépségápolás
6. Megfelelő szellemi és lelki kondíció
7. Környezettudatosság
8. Káros szenvedélyek elhagyása

Láthatjuk, hogy túl azon, hogy sok szálloda erre a szolgáltatásra építi működését, sokkal összetettebb a fogalom annál, mintsem hogy csak a vízhez közeli kezeléseket, kényelmi szolgáltatásokat vegyük csak a górcső alá.

A wellness tulajdonképp a jó közérzet biztosításához szükséges tevékenységeket, törekvéseket jelenti. A PKU-wellness pedig tulajdonképp a „PKU-val jól élni"-fogalmát takarja, azaz azokat a dolgokat, amiket PKU-sként tehetünk (kell tennünk) ahhoz, hogy jól érezzük magunkat, az időnket aktívan kihasználjuk, megéljük az életet.

Ahogy a fentiekből látjátok, sok témát, tevékenységet felölel a wellness, a „jól-lét", amelyeknek egy részét gondtalanul tehetjük PKU-sként, de egyes részeire speciálisan oda kell figyelni. Ebben a rovatunkban ezeket fogjuk részletesen elemezni.

Baba-sarok

Újszülöttkorban a baba sarkából vett vérből mutatják ki először a PKU-t, ezért lett a picikkel foglalkozó rovatunknak – kicsit átvitt értelemben is – baba-sarok a címe.

Első számunk kis „télanyójának" neve: Bodnár Bella. Született: 2013. május 2-án. Mezőkövesdi PKU-s csodabogárkánk.



„Bella másfél hónappal hamarabb született, egy hetes volt amikor kiderült, hogy PKU-s. Nekünk csak annyit mondtak, hogy fehérjeérzékeny, persze fogalmunk nem volt, hogy ez mi. Három hétig voltunk a koraszülött osztályon, minden nap teljes bizonytalanságban telt. Mikor hazamentünk, akkor vettük fel a kapcsolatot Gyüre Eszter dietetikussal. Nem mondom, hogy könnyű ez a diéta, sőt, mi még nagyon az elején vagyunk, de nagyon sokat segít Eszter, bíztat, dicsér - és ez nagyon sokat segít." – mondja a büszke édesanya.

KARÁCSONYI EXTRA

Fehérjeszegény - de ízekben gazdag! - Karácsony

Egy karácsonyi menü "lefordítva":
Egy jó magyar karácsonyi menü kezdése a hallé. Ugyebár hal a PKU-s diétában tiltott, így az eleve kizárt. Az ízélményt visszaadhatjuk, hiszen a jó hallé a hagymától ízes (persze, a hal is hozzájárul, de azt a PKU-s úgysem ismeri, így annak az íze elhanyagolható), így hagymakrémlevest készíthetünk - akár pirosan.

Hallé
helyett: Piros (vagy fehér) hagymakrémleves - a pirosságát a hagymához dinsztelés után adott 2 tk. pirospaprika adja

Hagymakrémleves	
Hozzávalók:	
0,5 kg	hagyma
1 evõkanál	zsiradék
1 evõkanál	Fe-mini galuskapor
1-2 evõkanál	savanykás vagy
1 l	szárazbor
1 db	víz
2 evõkanál	húsleves kocka
ízlés szerint	főzőtejszín
1 csipet	só, bors
4 szelet	piros őrölt paprika
	Fe-mini kenyér
	megpirítva
Elkészítés módja:	
A hagymát felkockázzuk, a zsiradékon üvegesre dinszteljük. Rászórjuk a galuskaport, majd felöntjük 1 l vízzel. 30 percig főzzük, beletéve a leveskockát (ha akarjuk, a 30 perces főzés után turmixolhatjuk, pl. akkor, ha túl nagy darabokra vágtuk a hagymát). Belekeverjük a tejszínt, borsot, sót.	
Tálalás:	
A leves tetejére tesszük a pirított kenyeret, locsolhatunk rá néhány csepp tejszínt, és megszórjuk piros paprikával. Ez a mennyiség 4 tányér levesnek megfelelő mennyiség.	

Tápanyagértékek:

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)
1 tányérnyi	68,9	2,1

A főétel általában vagy töltött káposzta vagy sült pulyka - legalábbis a hagyomány szerint. Most mindkettő helyett adunk alternatívát, de nyilván egy-egy egész adagot, nem érdemes megenni, mert egyébként is az egyikkel telítődik a pocak, de fenilalanin-értékeket vizsgálva is jobban járunk, ha vagy az egyiket választjuk, vagy fél-fél adagot eszünk meg.

FŐÉTEL 1.

Töltött káposzta helyett:

PKU-s töltött káposzta	
Hozzávalók:	
10 db	savanyú káposzta levél
0,5 kg	gomba
2 db	cukkini
1 fej	vöröshagyma
10 dkg	Fe-mini sárga rizstészta
1-2 gerezd	fokhagyma (el is maradhat)
ízlés szerint	só, bors, fűszerkeverék
Elkészítés módja:	
A hagymával megpároljuk a gombát és a cukkinit, majd hozzáadjuk a rizstésztát (nem főtt). Összeállítjuk a tölteléket és betöltjük a félbevágott káposzta levelekbe. Az edény aljára aprókáposztát teszünk, erre helyezzük rá a szármákat, majd befedjük apró káposztával. Tehetünk bele pörkölt kockát vagy füstölt kockát ízesítésként. Ez az adag 20 db kis töltött káposztát jelent.	

Tápanyagértékek:

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)
1 db	21,7	0,68

FŐÉTEL 2.
Sült pulyka helyett:

Zelleres puffancs	
Hozzávalók:	
200 g	zeller
100 g	Fe-mini kenyérpor
10 g	Fe-mini tojáshelyettesítő por
40 ml	alacsony fehérjetartalmú tejital
10 g	margarin
2 teáskanál	tejföl
2 evõkanál	Fe-mini galuskapor
5 g	élesztő
ízlés szerint	só, bors, szerecsendió
Elkészítés módja:	
A zellert megfőzzük, miután kihűlt villával összetörjük. Hozzákeverjük az alacsony fehérjetartalmú tejitallal felvert Fe-mini tojáshelyettesítő port és a többi hozzávalót is. Kis gombócokat formálunk a masszából, melyeket Fe-mini galuskaporban megforgatunk, majd forró olajban kisütjük. Szószok mellé tálalhatjuk.	

Tápanyagértékek:

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)
Egészre	223,7	6,3

Franciasaláta

helyett: PKU-s francia saláta

Fe-Mini Franciasaláta	
Hozzávalók:	
1,2 dl	étolaj
0,5 dl	alacsony fehérjetartalmú tejital
10 g	Fe-Mini tojáshelyettesítő por
0,5 dl	víz
10 g	mustár
2 g (púpos teáskanál)	cukor
3 g (1 teáskanál)	só
bors, citromlé	ízlés szerint
Salátához:	
50 g nyers répa	megfőzve, kockára vágva
50 g	szeletelt konzervgomba
50 g nyers burgonya	megfőzve, kockára vágva
50 g	alma, kockára vágva
50 g	savanyú uborka, kockára vágva
50 g	fejeskáposzta, szeletelve

Elkészítés módja:

Majonéz:

A felvert tojáspótló porhoz fokozatosan(lassan), állandó keverés mellett adagoljuk az olajat. Miután jól megkeményedett, hozzákeverjük a mustárt, kevés citromlevet, tejitalt, ízlés szerint cukrot, sót, és borsot .

Saláta:

Miután a majonéz elkészült, belekeverjük az előkészített zöldségkeveréket. Használhatunk más zöldségféléket is, de feltétlen számoljuk ki a Phe értéket! Ez a saláta mennyiség, 5 fő részére osztható szét.

Tápanyagértékek:

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)
	176,1	4,86

Karácsonyi sütemény

A karácsonyi süti mézes krémes receptjét érdemes kiírni, mert egy "sima szülinapi tortaként" is kiválóan megállja a helyét és ISTENI finom!!!! … Vigyázat! Először tányérra tenni az engedélyezett adagot, a többit pedig jól eldugni - felnőtt PKU-soknak is ajánlom, hogy inkább mással tetessük el, mert nagyon "rájárós - zugevős" süti!

PKU-s módra:

Mézes krémes	
Hozzávalók:	
Tészta:	
30 dkg	Fe-mini mézes süteménypor
15 dkg	margarin
Krém:	
2 dl	alacsony fehérjetartalmú tejital
2 evõkanál	Fe-mini vaníliás ízű pudingpor
2 evõkanál	cukor

10 dkg	margarin
csipet	só
1 teáskanál	rumaroma
4 evõkanál	baracklekvár
meghintéshez	porcukor

Elkészítés módja:

Tészta:

A hozzávalókat összegyúrjuk, és homogén tésztát készítünk. 3 egyenlő részre osztva , zsiradékkal kikent tepsiben lapokat sütünk belõle.180°C-on, 10 percig sütjük. A tepsiben hagyjuk kihűlni.

Krém:

Fe-mini vaníliás ízű pudingot főzünk tejpótlóval és cukorral. Amikor kihűlt, hozzáadjuk a margarint, a rumaromát és a sót. Robotgéppel habosra keverjük. Az alsó lapot megkenjük a lekvár és a krém felével,erre helyezzük a második lapot, amit szintén a lekvárral és a maradék krémmel kenünk meg. Tetejére a porcukorral meghintett lap kerül. 3-4 óra múlva szeletelhető, fogyasztható. Ebből az adagból kb. 30 szelet sütemény sül.

Tápanyagértékek:

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)
1 darab süti	10,54	0,25

A recepteket a szegedi Diabet Trade Kft-nek köszönhetjük (www.diabettrade.hu).



Eszter ajánlja

*Akinek esetleg az előzőekben leírt menü nem volna fogára való, azoknak további karácsonyi ínyecségeket **Gyüre Eszter** dietetikus receptjeiből mazsoláztunk:*

Fűszeres-narancsos muffin

Gyüre Eszter dietetikus receptje

Hozzávalók:

200g margarin
200g kristálycukor
1 csomag vaníliás cukor
350g Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék
20g Loprofin alacsony fehérjetartalmú tojáspótló por
1 csomag sütőpor
50 ml szénsavas ásványvíz
130 ml narancslé
1 evőkanál muffin fűszerkeverék
30g kandírozott, darabolt narancshéj (helyettesíthető 6 g reszelt narancshéjjal is)

A cukormázhoz:

75g porcukor
20 ml narancslé

Elkészítése:

A margarint a cukorral, vaníliás cukorral és a narancshéjjal összedolgozzuk. Egy másik tálban a Loprofin lisztkeveréket elkeverjük a sütőporral, és a Loprofin tojáshelyettesítő porral.

Ezután a két keveréket összeöntjük, majd hozzáadjuk a muffin fűszerkeveréket, a szénsavas ásványvizet és a narancslevet. Konyhai robotgép segítségével közepes fokozaton összekeverjük, majd 1 percig a legmagasabb fokozaton keverve jól összedolgozzuk. Az így kapott masszát egyenletesen szétosztjuk a muffinpapírral kibélelt sütőforma mélyedései között, és előmelegített sütőben 175 °C-on kb.30 perc alatt készre sütjük. A cukormázat a következőképpen készíthetjük el: a porcukrot összekeverjük a narancslével és a már kész muffinok tetejére kenjük. A cukormáz egyéni ízlés szerint akár el is hagyható.
A kiszabott mennyiség alapján kb.19 db muffint kapunk.

Mennyiség: 100 g, Energia: 497,83 kcal, Phe: 16,8 mg, Fehérje: 0,44 g, Zsír: 19,7 g, Szénhidrát: 79,6 g

1 db (kb. 40 g): Energia: 199,1 kcal, Phe: 6,72 mg, Fehérje: 0,18 g, Zsír: 7,88 g, Szénhidrát: 31,8 g

Cukormáz:
Energia: 307,8 kcal, Phe: 4,2 mg, Fehérje: 0,14 g, Zsír: 0,04 g, Szénhidrát: 312,18 g

Gesztenyés szilvaleves

Gyüre Eszter dietetikus receptje

Hozzávalók:

200g aszalt szilva
100g gesztenyemassza
100g kristálycukor
0,5 db citrom leve
csipetnyi só
csipetnyi törött bors

Elkészítése:

A megmosott aszalt szilvát 8 dl vízben feltesszük főni, majd felforraljuk. Öt perc forralás után beletesszük a fűszereket és a szilva puhulásáig főzzük. Az előzőleg kiengedett mirelit gesztenyemasszához néhány kanállal hozzáadunk a leves levéből és folyósra keverjük. A forrásban lévő levest állandó keverés közben behabarjuk a gesztenyés masszával. Tálaláskor díszíthetjük alacsony fehérjetartalmú növényi tejszínhabbal is.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 4 adag levest kapunk.

Mennyiség: 100 ml, Energia: 112,37 kcal, Phe: 22,3 mg, Fehérje: 0,63 g, Zsír: 0,2 g, Szénhidrát: 16,7 g

Mézes puszedli

Gyüre Eszter dietetikus receptje

Hozzávalók:

400g+ 200g Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék
150g méz
120g kristálycukor
0,5 csomag szalalkáli
1evőkanál mézessütemény fűszerkeverék
25g Loprofin alacsony fehérjetartalmú tojáspótló por + 1 dl víz
1 dl alacsony fehérjetartalmú tejhelyettesítő ital
125g vaj
1-2 evőkanál citromlé

A kakaós mázhoz:

50g vaj
60g fehérjeszegény kakaópor
1 dl alacsony fehérjetartalmú tejital

Elkészítése:

A száraz hozzávalókat (400g Loprofin liszt, szalalkáli, fűszerek) egy tálban összekeverjük. Az alacsony fehérjetartalmú tejitalt, vajat, mézet, kristálycukrot tűzhelyen összelangyosítjuk, majd hozzáadjuk a lisztes keverékhez. Kanállal összekeverjük, ameddig tudjuk, majd hozzáadjuk a Loprofin tojáspótló port, citromlevet és ezután kézzel összedolgozzuk, közben a maradék lisztből annyit adunk hozzá, hogy a tészta ne ragadjon a kezünkhöz, de ne legyen túl kemény sem. A maradék Loprofin liszttel meghintett nyújtódeszkán ujjnyi vastagra nyújtjuk, és kör alakúra szaggatjuk.

Sütőpapírral kibélelt tepsibe rakva, 180 °C-os sütőben, 8-10 perc alatt világosra sül. Tűzhelyen a vajat megolvasztjuk, hozzáadjuk a alacsony fehérjetartalmú kakaóport és az alacsony fehérjetartalmú tejitalt, forrásig hevítjük és a már megsütött mézes puszedliket megforgatjuk benne. Tányérra tesszük és néhány órát állni hagyjuk, míg a máz teljesen meg nem dermed.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 36 db mézes puszedlit kapunk.

Mennyiség: 100g, Energia: 484,9 kcal, Phe: 25,02 mg, Fehérje: 0,68 g, Zsír: 16,2g, Szénhidrát: 86,03 g
1 db (kb. 28 g): Energia: 135,8 kcal, Phe: 7 mg, Fehérje: 0,19 g, Zsír: 4,53 g, Szénhidrát: 24,08 g

Pudingos kosárka

Gyüre Eszter dietetikus receptje

Hozzávalók:

A tésztához:
250g margarin
350g Loprofin alacsony fehérjetartalmú liszt
7 evőkanál víz
1 evőkanál ecet
Csipet só

A krémhez:
1 zacskó Haas Natural Tutti-Frutti ízű, alacsony fehérjetartalmú pudingpor
5 dl alacsony fehérjetartalmú tejhelyettesítő ital
5 evőkanál kristálycukor

A díszítéshez:
400 ml Hoplá növényi habalapanyag
Dekorcukor

Elkészítése:
A margarint a Loprofin liszttel és a csipet sóval elmorzsoljuk. Belegyúrjuk a vizet és az ecetet. Fóliába tekerve másnapig hűtőbe tesszük. Másnap a szokásos módon megfőzzük a pudingot. Loprofin liszttel meghintett nyújtódeszkán a tésztát kinyújtjuk, négyzetekre vágjuk, és a szilikon muffinsütő mélyedéseit kibéleljük vele. Az alacsony fehérjetartalmú pudingból töltünk mindegyik kosárkába 1-2 kanállal. Idénygyümölcsöt vagy mazsolát is rakhatunk rá ízlés szerint. 180 °C-ra előmelegített sütőben készre sütjük kb. 25-30 perc alatt. Az előzőleg hűtőben tárolt növényi habalapanyagot kemény habbá verjük, habzsákba töltjük és a már kihűlt pudingos kosárkák tetejét díszítjük vele. Ráadásként dekorcukrot is felhasználhatunk díszítésként.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 16 db pudingos kosárkát kapunk.
Mennyiség: 100 g, Energia: 399,9 kcal, Phe: 23,3 mg, Fehérje: 0,58 g, Zsír: 24,7 g, Szénhidrát: 43,8 g
1 db (kb. 74 g): Energia: 295,9 kcal, Phe: 17,3 mg, Fehérje: 0,43 g, Zsír: 18,3 g, Szénhidrát: 32,4 g

Pozitív gondolatok

Néha a béka feneke alatt vagyunk… Akár kimondjuk, akár nem, mindenkinek vannak nehéz pillanatai – főleg egy ilyen kereszttel a vállunkon – és néha elegünk van… DE NAGYON! Ezért a Magazint mindig néhány pozitív, megerősítő gondolattal zárnánk, amelyre pillantva tudhatod, Kedves PKU-s, anyuka, nagyi vagy barát, hogy nem vagy egyedül! Bárhol is vagy, mindig és mindenütt találsz egy PKU-s családot, akár személyesen, akár online, akár telefonon vagy „csak" sms-ben és máris ott a segítség!

„Az életedet nem a lélegzetvételed száma határozza meg, hanem azok a pillanatok, amikor eláll a lélegzeted!"



„Néha a legapróbb családi hagyományok szülik a legdrágább emléket." (Nicole Wise)



„Nem időpont vagy időszak a karácsony, hanem lelkiállapot. Békességben, jóakaratúan és könyörületesen élni – ez a karácsony igazi szelleme!" (Calvin Coolidge)



„Tudod, karácsonykor az ember mindig hisz egy kissé a csodában, nemcsak te és én, hanem az egész világ, az emberiség, amint mondják, hiszen ezért van az ünnep, mert nem lehet a csoda nélkül élni!" (Márai Sándor)



MINDEN OLVASÓNKNAK BOLDOG KARÁCSONYT ÉS SIKEREKBEN GAZDAG, EGÉSZSÉGES ÚJÉVET KÍVÁNUNK!

Közérdekű telefonszámok, elérhetőségek:

PKU Szakambulancia:
SZTE Gyermekgyógyászati Klinika,
Anyagcsere-genetika Ambulancia
6725 Szeged, Korányi fasor 14-15.
Tel.: 62/545-331
E-mail cím: genetikai.amb.pedia@med.u-szeged.hu
Kezelőorvosok: Dr. Papp Ferenc, Dr. Rácz Gábor
Asszisztens: Savanya Mónika
Dietetikus: Gyüre Eszter
Tel.: 30/422-86-58
62/544-000/2330. mellék (hétköznap 8-16 óra között)
E-mail: anyagcserediet.szeged@gmail.com

Nutricia-infovonal: 40/223-223
Web: www.csodabogar.hu

Magyarországi PKU Egyesület:
Tel.: 30/493-77-38
Web: www.pku.hu
Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Számlaszám: 19672847-1-42
Web: www.pku.hu
PKU Magazin:
Megjelenik: 150 példányban
Terjesztés: postai úton
Nyomdai munka: OGrafikai Műhely
Együttműködő partner: Nutricia Advanced Medical Nutrition
Szerkesztő: Mészárosné Molnár Tímea
Tel.: 70/365-5501
E-mail: sargamaci@gmail.com



(További példányok – illetve a kiadott számok elektronikus formában – a fenti elérhetőségen igényelhetők.)

2014. december

MET14PHA37HU