II. évf. / 4. szám
2015. december

PKU magazin

Fókuszban: „Egyéb” anyagcsere betegségek

Milyen cukorhelyettesítőket használjunk?

A békéscsabai sütőstúdió képei és receptjei!!!

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



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

Hát, épp egy éve, 2014 decemberében indítottuk útjára a PKU Magazint a Nutricia támogatásában, szegedi PKU-központi háttérrel, PKU-s szerkesztésben.

Azóta sok víz lefolyt a Tiszán, de a lelkesedés maradt illetve – a kedvező fogadtatás miatt talán – még nagyobb, a téma javaslatok száma kimeríthetetlen, illetve olvasóink száma is gyarapodott, a nyomtatott verzió mellett egyre többen érdeklődnek az internetre feltett elektronikus verzió iránt is.

Büszkeséggel tölt el, hogy egy-egy esemény, aktualitás kapcsán egyre többször keresnek meg a PKU-sok, a szakemberek központtól, valamint a támogatók is, hogy „ez feltétlen kerüljön bele A MAGAZINBA!", tudósítsunk. És mi tudósítunk. Tudósítottunk és jövőre is ezt fogjuk tenni. Néha szubjektíven, egy-egy PKU-s, szülő vagy szakember szemével „szemüvegén keresztül", néha csak tárgyilagosan, fókuszálva a PKU-s vonatkozásra.

Egy biztos: jövőre is a cél, hogy olvasmányosak, érdekesek, aktuálisak és exkluzívak legyünk, mind tartalmában, mind megjelenésében továbbra is minőségi kiadványt szeretnénk olvasóink kezébe adni. Ebben a reményben kívánok mindenkinek kellemes karácsonyi ünnepeket és boldog újévet!



Baráti üdvözlettel,

Mészárosné Molnár Tímea
szerkesztő

TARTALOMJEGYZÉK

Tudományos hírek: Testösszetétel és diétázási szokások (poszter) 3. oldal
Doki-üzi: Egyéb anyagcserebetegek 4. oldal
Csodabogár-hírek: Télapó és cirkuszolás 8. oldal
Riport Mester Miklóssal 10. oldal
JÁTÉK, nyertesek 13. oldal
Diéta az életünk része: Békéscsabai sütőstúdió (Gyüre Eszter dietetikus rovata) 14. oldal
Tini-csodák: Külső-belső változások 21. oldal
Lélekhang: Kelt 2015. október 17-én 23. oldal
Köszönet 28. oldal
PKU a nagyvilágban: Horvátország 29. oldal
PKU Wellness: Cukorhelyettesítők 33. oldal
Baba-sarok: A Dévény-módszer 37. oldal
Apa- extra 40. oldal
Pozitív gondolatok, 1 évesek 42. oldal
Közérdekű telefonszámok, elérhetőségek 44. oldal

Tudományos hírek

A veleszületett anyagcsere betegségekkel foglalkozó szakemberek nemzetközi kongresszusa idén szeptemberben a franciaországi Lyonban került megrendezésre, ahol a szegedi gondozóközpont munkatársai az alábbi poszteren mutatták be vizsgálati eredményeiket.

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

Egyéb anyagcserebetegek

Mindig csak „egyéb" anyagcserebetegeknek említjük azokat, akik nem PKU-val, hanem más veleszületett ritka, anyagcserét befolyásoló betegségekkel születtek. Bizony nemcsak PKU-val foglalkoznak a Szegedi Anyagcserecentrum szakemberei – bár kétségkívül a ritka hollók közt ez a legsűrűbben előforduló anyagcserezavar -, hanem olyan bonyolult nevű titokzatos furcsaságokkal is, mint amiről most Papp Ferenc doktor úr mesél nekünk…



Nagy örömömre szolgál, hogy a magazin szerkesztőségének felkérésére röviden bemutathatom azokat a veleszületett anyagcsere-zavarokat, amelyek a PKU-hoz hasonlóan fehérjeszegény diétás kezelést igényelnek. A fehérjeszegény diétával élők nagy többsége – a gyakorisági adatokból következően – PKU-s, ugyanakkor a jóval, kb. 5-10-szer ritkábban előforduló egyéb fehérjelebontási zavarokkal is érdemes megismerkedni. Egyrészt azért, hogy ezekkel a ritka betegségekkel élők olyan, esetleg új és reményeim szerint hasznos információkhoz jussanak, ami segít megérteni a betegségük lényegét, a kialakuló tüneteket és a kezelés alapjait. Másrészről a PKU-sok számára is hasznos lehet ezeknek a betegségeknek az ismerete, hiszen kialakulásuk tekintetében sok hasonlóságot mutatnak a PKU-val. Különböznek viszont abban, hogy a lehetséges tünetek sokkal változatosabbak, a megfelelő kezelés mellett is jelen lehetnek, illetve bizonyos betegségekben hirtelen is kialakulhatnak súlyos tünetek, ún. anyagcsere-krízis állapot képében, ami akár életveszélyes is lehet. Ilyen szempontból tehát a PKU „jóindulatú" eltérésnek számít, hiszen a szigorúan betartott diétás kezeléssel teljes tünetmentesség biztosítható. Szervezetünk felépítésében és működésében a fehérjéknek nagyon fontos szerepe van. A fehérjék építőkövei az aminosavak. A szervezetben különböző feladatokat ellátó több tízezer fehérje 20 féle aminosavból épül fel, amelyek az adott fehérjének megfelelő számban és sorrendben kapcsolódnak egymáshoz. A 20 aminosav közül 9 aminosavat az emberi szervezet nem képes előállítani, csak a táplálékból tud hozzájuk jutni. Ezek a szervezet számára nélkülözhetetlen, ún. esszenciális aminosavak a fenilalanin mellett a metionin, treonin, valin, izoleucin, leucin, lizin, triptofán és hisztidin. A táplálékkal felvett és a szervezetben képződött aminosavak beépülnek a fehérjékbe, vagy azokból felszabadulnak, egymásba alakulnak, felhasználódnak energiatermelésre, illetve lebontásra kerülnek. **A fehérjeszegény diétával kezelhető betegségek elsősorban az esszenciális aminosavak átalakulási vagy lebontási zavarai következtében alakulnak ki, amelyekben egy vagy bizonyos betegségekben egyszerre több aminosav is érintve lehet.**

Az átalakulási vagy lebontási folyamat egyes lépéseit speciális fehérjék (enzimek) végzik. A betegségekben a folyamat valamely lépése az enzimműködés öröklött (genetikai

eredetű) hibája miatt nem megy végbe, ami a hibás lépés előtti anyag vagy anyagok felhalmozódásához vezet. A PKU-n szemléltetve ez azt jelenti, hogy a fenilalanin nem tud átalakulni a tirozin nevű aminosavvá, a folyamatot végrehajtó enzim (fenilalanin-hidroxiláz) hibája miatt, ami fenilalanin felhalmozódáshoz vezet. Az aminosav lebontási zavarokban, a legtöbb esetben aminosav vagy aminosavak halmozódnak fel (mint PKU-ban a fenilalanin), esetleg egyéb káros melléktermékek kíséretében. Bizonyos betegségekben az aminosavak lebontása során képződő savas természetű anyagok, ún. szerves savak nem tudnak tovább alakulni az enzimhiba miatt, ilyenkor szerves savak szaporodnak fel a szervezetben és ürülnek a vizelettel. A leggyakoribbak a propionsav, metilmalonsav, izovaleriánsav és glutársav. A betegségek elnevezése is erre utal (pl. propionsav aciduria = propionsav ürülése a vizeletben). **A tünetek kialakulásáért elsősorban a hibás lépés előtt felhalmozódó anyag a felelős, legyen az aminosav, szerves sav vagy egyéb melléktermék. Az enzimműködés különböző mértékben károsodhat, ami a felhalmozódó anyagok mennyiségét és ezen keresztül a tünetek súlyosságát befolyásolja, ennek megfelelően a betegségeknek súlyos és enyhe formái is lehetnek.**

A felhalmozódó anyagok a tünetek természetét is meghatározzák. Az aminosavak felhalmozódásával járó eltérésekben (PKU, tirozinémia, homocisztinuria) lassabban alakulnak ki a tünetek, hirtelen jelentkező tünetekkel nem kell számolni (ez alól kivételt képez a jávorfaszörp-betegség). Jávorfaszörp-betegségben és a szervessav-betegségekben a tartós tünetek mellett hirtelen is kialakulhatnak súlyos tünetek, amit anyagcsere-krízisnek nevezünk, és akár életveszélyes állapotot jelenthet. Ilyenkor hányások jelentkeznek, majd rövid idő (akár néhány óra) leforgása alatt légzés- és keringészavar, tudatzavar és epilepszia-szerű görcsök alakulhatnak ki, ami sürgősségi ellátást, gyakran intenzív osztályos kezelést tehet szükségessé. Az anyagcsere-krízis megjelenhet a születést követő néhány napon belül, a táplálás megkezdésnek hatására, ami a betegségek súlyos formájára jellemző. A későbbi életkorokban is bármikor jelentkezhet anyagcsere-krízis. Ennek hátterében leggyakrabban lázas állapot (ami főképp fertőző betegségekhez társul, de akár védőoltást követően is jelentkezhet) vagy hányással, hasmenéssel járó betegség áll, de túlzott fehérjebevitel is okozhatja. Láz esetén a szervezet energiaigénye megnő, aminek fedezésére a táplálékkal bevitt szénhidrát nem elegendő vagy hányás, hasmenés kapcsán a tápanyag és szénhidrát bevitel elégtelensége miatt energia hiány alakul ki. Ilyenkor a szervezet a fehérjékből aminosavakat szabadít fel energiatermelés céljából, ami az anyagcsere betegség tekintetében olyan, mintha nagy mennyiségű fehérje került volna bevitelre és a káros anyagcsere termékek nagy mennyiségben felszaporodnak. Ebből következik, hogy az anyagcsere-krízis kezelésének legfőbb elemei a fehérjebevitel átmeneti leállítása vagy megszorítása, illetve a szervezet számára megfelelő mennyiségű energia biztosítása elsősorban szénhidrát formájában, szájon keresztül vagy súlyosabb esetben cukros infúzióval, a szervezet saját fehérjelebontásának és ennek következtében létrejövő aminosav terhelésnek a megelőzésére, illetve csökkentésére. Emiatt szoktuk javasolni a fenti kiváltó állapotok esetén otthoni körülmények között átmenetileg a gondozás során tartósan alkalmazott fehérjebevitel további, kismértékű csökkentését és főképp a szénhidrát bevitel növelését (leginkább Fantomalt adásával), ha ez hányás vagy kifejezett hasmenés miatt nem akadályozott. Ezekkel az anyagcsere-krízis kialakulása enyhébb esetekben sokszor kivédhető. Ha a kiváltó tényező súlyosabb formában jelentkezik vagy otthoni kezelés mellett a beteg állapota romlik, haladéktalanul kórházi kezelés szükséges.

A betegségek természetéből adódóan a tartós kezelés egyik legfontosabb eleme a fehérjeszegény diéta, amivel az összes aminosav bevitele csökken, köztük azoké is, amelyek lebontása károsodott. PKU esetében, mivel sok élelmiszer fenilalanin-tartalma ismert a fehérje megszorítás pontosabban irányulhat elsősorban a fenilalanin-bevitel korlátozására. A többi betegségben csak az általános fehérje megszorítás kivitelezhető. A természetes fehérjebevitel megszorítása veszélyeket is rejthet magában, hiszen a szervezet megfelelő működéséhez még ezekben a betegségekben is szükség van fehérjére, különösen az esszenciális aminosavakra, illetve egyéb, főként fehérjékkel bevitt nyomelemekre és vitaminokra. Túlzott fehérje megszorítással ezek hiánya miatt akár súlyos tünetek is kialakulhatnak, mint alultápláltság, hasmenés, bőrtünetek, vérszegénység, hajhullás. A természetes fehérjebevitellel kapcsolatban tehát fontos megjegyezni, hogy a megszorítás mértéke a betegség típusának, súlyosságának és leginkább az egyéni igényeknek megfelelő mértékű legyen. A természetes fehérjebevitel megszorítása mellett a megfelelő fehérje ellátottság biztosítására a diétás kezelést speciális, fehérjepótló tápszerek egészítik ki. Az egyes betegségekben alkalmazott fehérjepótló tápszerek azt az aminosavat vagy aminosavakat nem tartalmazzák, aminek a lebontása az adott betegségben károsodott.

A következőkben az egyes betegségek fő jellemzői kerülnek röviden ismertetésre:

- A **jávorfaszörp-betegség**, amit az angol elnevezéséből (**m**aple **s**yrup **u**rine **d**isease) MSUD-nak rövidítünk, igen ritka és súlyos anyagcsere betegség. Nevét arról kapta, hogy a betegségre jellemző lehet a testnedvek édeskés, a jávorfa vagy más néven juharfa nedvére emlékeztető illata. A betegséget okozó enzimhiba miatt a valin, izoleucin és leucin aminosavak lebontása károsodik. A tünetek kialakulásáért elsősorban a leucin felszaporodása a felelős, amely súlyos agyi tüneteket okoz, epilepszia-szerű görcsökkel és a szellemi fejlődés elmaradásával. Időszakosan anyagcsere-krízisek léphetnek fel, amelyek tudatzavarral járhatnak. A betegségnek van enyhébb formája is, amikor visszatérően anyagcsere-krízisek jelentkeznek, normál szellemi fejlődéssel és tartós agyi tünetek nélkül, illetve bizonyos formák B1-vitamin adására reagálnak. A betegség kezelése fehérjeszegény diétán alapul, speciális fehérjepótló tápszer kiegészítéssel (amely a fenti aminosavakat nem tartalmazza), illetve egyéb gyógyszerekre, pl. görcscsillapítók adására is szükség lehet.
- A **tirozinémiát** a fenilalaninból képződő tirozin lebontási zavara okozza, emiatt a tirozin szint a vérben enyhén megemelkedik. A tüneteket azonban nem a tirozin, hanem a hibás lebontás során képződő káros melléktermék felszaporodása okozza, ami elsősorban májbetegség, illetve később vesebetegség kialakulásához vezet. A betegség kezelésében alkalmazott speciális gyógyszer a tüneteket okozó melléktermék képződését gátolja, emellett a tirozin szintet csökkentő fehérjeszegény diétára és tápszeres fehérjepótlásra is szükség van, ami tirozin és fenilalanin-mentes.
- **Homocisztinuriában** a metionin aminosavból képződő homocisztein nevű anyag lebontása károsodik, ami ezáltal a vérben felszaporodik, és a vizelettel ürül (innen a

betegség neve). A felhalmozódó homocisztein a szervezet vázát adó kötőszöveti elemek károsodását okozza, ami kisgyermek kortól kezdve fokozatosan kialakuló változatos tünetek formájában jelentkezik. A szemlencse elmozdulása miatt súlyos rövidlátás alakul ki, jellegzetesek a csontrendszeri eltérések magas testalkattal, vékony ujjakkal, csontritkulással. A betegség korai érelmeszesedésre és vérrögképződésre (trombózis) hajlamosít. Kezelése a homocisztein szintet csökkentő gyógyszer, valamint B6-vitamin és folsav adásából, illetve fehérjeszegény diéta és metionin mentes tápszer alkalmazásából áll.

- A **szervessav-betegségek** a fehérjelebontási zavarok nagy csoportját alkotják, amelyekben különböző aminosavak lebontása során képződő szerves savak további átalakulása szenved zavart, emiatt a szerves savak felhalmozódnak és a vizelettel ürülnek. A propionsav és a metilmalonsav az izoleucin, valin, metionin és treonin aminosavak lebontási zavara következtében halmozódik fel, **propionsav és metilmalonsav aciduria** betegségeket okozva, míg az izovaleriánsav felhalmozódásával járó **izovaleriánsav aciduria** a leucin hiányos lebontása miatt alakul ki. A szerves savak felhalmozódása a szervezet elsavasodásához vezet és egyéb összetett anyagcsere eltérések is kialakulnak. A betegségekre a fent említett, időszakosan jelentkező anyagcsere-krízis kialakulása jellemző. Ezen felül számos tartós tünettel is járhatnak. Betegségtől függően ilyenek lehetnek a táplálási zavar (amely súlyos esetben közvetlenül a gyomorba történő mesterséges táplálást, úgynevezett szondatáplálást tehet szükségessé), a szellemi fejlődés változó mértékű elmaradása, elégtelen vérképzés, vesebetegség, látászavar vagy visszatérő hasnyálmirigy gyulladás.
- A lizin és triptofán aminosavak lebontási zavara következtében kialakuló és glutársav felszaporodással járó szervessav-betegség a **glutársav aciduria**, amelyben anyagcsere-krízist követően súlyos agyi tünetek alakulhatnak ki, jellegzetes mozgászavarral, ami azonban a megfelelő tartós és sürgősségi kezeléssel kivédhető és így tünetmentes állapot érhető el.

A szerves sav betegségek kezelésének legfontosabb eleme a fehérjeszegény diéta, ami a károsodott lebontású aminosavakat nem tartalmazó fehérjepótló tápszer adásával egészül ki. A betegségekben általánosan alkalmazott karnitin nevű anyag megköti a felszaporodott szerves savakat és elősegíti kiürülésüket, valamint a szervezetben kialakuló karnitin hiányt is rendezi. A hirtelen jelentkező tünetek korai felismerése, gyors, és szakszerű kezelése (aminek alapjai korábban említésre kerültek) megelőzheti az anyagcsere-krízis súlyos tüneteit, amelyek bizonyos esetekben sajnos ezek ellenére sem védhetők ki.

A fenti aminosav lebontási zavarok közös jellemzője, hogy a PKU-hoz hasonlóan újszülött korban szűrőpapíros vérmintából kimutathatók. Ezzel lehetőség nyílik az eltérések korai felismerésére és a kezelés minél hamarabbi megkezdésére, amivel a tünetek egy része megelőzhető vagy tünetmentesség érhető el.

Csodabogár.hu

Csodabogár-hírek

Már 2015 év elején megfogalmazódott a Csodabogár-klub alapítói fejében, hogy a 2015-ös évet „össz-PKU-s" cirkuszlátogatással zárjuk, de a meglepetés „kirobbantásával" várni kellett november elejéig. Bizony nagyon nehéz volt kivárni ezt a néhány hónapot, de – ahogy az várható volt, szinte 1-2 nap alatt betelt a befogadható létszám.

Az évzáró egyesületi rendezvény 2015-ben is – az eddigi évekhez hasonlóan – a Nutricia Advanced Medical Nutrition támogatásával jött létre, így nem kizárólag az egyesület tagjai, hanem Csodabogár-tagok is részt vehettek.
November 20-án mentek ki a meghívók, 27. volt a jelentkezési határidő. Már 21-én a foglalható helyek fele betelt, 27-ére pedig teljes volt a listánk. Talán még soha nem volt – de az utóbbi időben bizonyosan nem – ekkora érdeklődésnek örvendő esemény, de ennek hátterében állt, hogy az idén elmaradt nyári tábort kompenzálva minden résztvevőnek ingyenes volt a rendezvény.



A Fővárosi Nagycirkusz „Balance" (Egyensúly) című előadása 11 órakor kezdődött. Ahogy a címből is már meg lehetett ítélni, legfőképp ügyességi, artista és zsonglőr mutatványok kápráztattak el bennünket.

Elképesztő ügyességgel lengtek a trapézon, forogtak a halálkeréken, és szaltóztak a levegőben az akrobaták, az egyensúly összes lehetséges cirkuszi kihasználását és bemutatását láthattuk.

Ezeken kívül tanúi voltunk a magasdróton előadott „hetes piramisnak", az öt embernyi magasságba „deszkázott" szaltónak, az ukrán kosárlabdazsonglőrök látványos show-jának, a gyönyörű portugál labdazsonglőr hölgy virtuóz játékának, illetve Pascal-bohóc zseniális műsorának.
Az amerikai lengőtrapéz műsorszámban a klasszikus cirkuszi produkciót láthattunk, a kolumbiai halálkerék-produkció és a Claire-duó előadásának szépsége pedig igazán szemet gyönyörködtető volt.

A műsor címadó számát egy román fiútrió mutatta be, fantasztikus ügyességgel, néha a gravitációt meghazudtoló mutatványokkal szórakoztatták a nagyérdeműt.

Az állati számokról: legnagyobb meglepetésünkre egy hölgy a – közismerten öntörvényű – macskák idomítására vállalkozott. Ő mutatta be a „kiscicákat”, de természetesen a „nagyvadak” nélkül nincs manapság show, így – a gyermekek legnagyobb örömére, az állatok királya – Simba és öt társa is bemutatkozott bátor idomárjukkal.
A műsor után a művészekkel selfie-t lehetett készíteni, amelyből a legjobbakat a porond kivetítőjén következő hónapban megjelenik a műsorokban.





A Széchenyi Vendéglőben folytatódott ezután a rendezvény, ahová belépve elegáns bálteremben érezhettük magunkat, azzal a különbséggel, hogy a táncparkett helyét itt egy pódium foglalta el, amely nem sokáig maradt üresen, hiszen a gyermekek (és a krampusz) hívó énekére belépett A Mikulás.



A gyermekek azonnal körbevették, kérdezgették, s a Mikulás készségesen válaszolt, énekelt a gyerekekkel és mesélt nekik. Ezután név szerint osztotta ki a tíz éven aluli gyermekeknek az ajándékot. Csillogó szemekkel bontogatták a csomagot a gyerekek, majd örömmel falatoztak a cukorkákból, csokikból. A Nutricia Csodabogár-csapata egy különleges ajándékkal is kedveskedett minden résztvevő PKU-snak, amely biztosan nagy segítség minden családban és nagyon hasznos is. A csillogó szemek mindent elárultak. Boldog volt és örült kicsi-nagy egyaránt!



Káprázatos normál és diétás szendvicsekkel csillapíthattuk az éhséget, melyekért a Széchenyi Vendéglő, valamint a Háncs Kft. volt felelős. Igazán kitettek magukért a szolgáltatók, hibátlan volt a választék, a diétás szendvicsek ízletesek, a desszertek és a pogácsák ínycsiklandozóak voltak (köszönet érte a dietetikusainknak is, akik a recepteket biztosították!)! Különlegesség volt a Jámbor Judit által hozott „mandulamag” nevű süti, amelynek receptjét a Magazinban megtaláljátok!

Mindenki élményekkel, baráti beszélgetésektől feltöltődve indult haza. Jólesett ez a nap, jó volt újra találkozni, az újakat megismerni, és a jól bevált búcsúmondattal búcsúzni: „Jövőre Veletek ugyanitt!” (vagy máshol… de Veletek!… IS! ☺)

Riport
Mester Miklóssal, a „Mester Család” termékeinek atyja

- Mi az eredeti szakmája, közel áll-e a pékséghez, cukrászathoz, egyáltalán élelmiszeripari jellegű szakma-e?

- Eredetileg vegyészmérnöknek tanultam én is és feleségem is. De rögtön az egyetem elvégzése után az élelmiszeriparban helyezkedtem el, laborosként dolgoztam, de mindenféle üzemi probléma megoldása volt közben a feladatom.

- Önök lányuk gluténérzékenységének kiderülése után fogtak diétás termékek gyártásába, ha jól tudom, addig szörpgyártással foglalkoztak. Természetes, hogy más jellegű gyártósor kellett az új profil kialakításához, de milyen nehézségek voltak még, amivel meg kellett kezdetben küzdeni?

- Már vállalkozóként szörpüzemet hoztunk létre, mellette élelmiszeripari üzemeket terveztünk, beüzemeltünk és kikísérleteztük az üzemekben használt receptúrákat. Az üzemeket elláttuk aromákkal, mindenféle segédanyaggal és közben megtanultuk a különböző élelmiszeripari anyagok használatát. Megtanultunk tanulni, problémákat megoldani. Ekkor diagnosztizálták a lányunkat gluténérzékenységgel, természetes, hogy enni akartunk adni a gyerekünknek. Az üzemünket eredetileg horgász csali üzemnek szántuk, mert az általam fejlesztett horgász csali anyagokkal nyert bajnokságot a felnőtt magyar horgászbajnok, de a családi változás értelemszerűen minden addigi elképzelésünket felülírta.



Természetesen az elején nagyon szenvedtünk az új anyagok, új eljárások miatt. Sokat segített a fejlesztői rutin, segített, hogy feleségem nagyon jó érzékkel találta meg a jó szakembereket és segített az előző időszakban létrejött kapcsolatrendszer. Máig érvényes, ha Európában új élelmiszeripari anyag jelenik meg, rögtön küldik részünkre a mintát, hogy teszteljük, mire használható. Szerencsére szeretünk tanulni, elővettük a pék és cukrász tankönyveket és egymás után elkészítettük a leírások szerint a kenyereket, süteményeket, utána nekiálltunk és addig kísérleteztünk, amíg gluténmentesen pont olyan lett, mint a búzás.

- Hogyan befolyásolta az évek során egyre szigorodó törvényi szabályozás a gyártást, a termékkínálatot?

- A törvényi szabályozás változásai a gyártást nálunk nem befolyásolták, mert eredetileg is a jogszabályokban foglaltaknál jóval szigorúbb rendszert működtettünk. Nálunk az egész üzem gluténmentes és szójamentes. A mi gyerekünk is ezt eszi, naná, hogy rettentően vigyázunk.

- Helytálló-e az a feltételezés Önök szerint (a fogyasztási mutatók alapján), hogy mostanában van, aki „divatból" diétázik, azaz önként vállalja - mindenféle diagnózis nélkül - akár a gluténmentes diétát, akár az állati fehérjék mellőzését?

- Divatdiéta? A gluténérzékenységnél a hivatalos cöliákia a magyar népesség kb. 2,5%-át érinti. Ezen kívül létezik még kb. 4-5%-nyi magyar ember, akit az orvostudomány mai állása szerint semmilyen módszerrel nem tud diagnosztizálni. Nincs teszt, nincs hivatalos protokoll. Viszont a diéta megkezdése után esetleg elmúlik az addig kezelhetetlen migrén, megszűnik a reflux, mindenféle módon hiába kezelt meddő hölgyek egyszerre teherbe esnek. Igen, van aki csak divatból kezdi a diétát. A divat jön és változik, de mindig azok tartják folyamatosan a gluténmentes diétát, akik valamilyen pozitív változást/hatást éreztek. Hagyni kell az embereket dönteni, ha ők jobban érzik magukat a diéta miatt, akkor nyugodtan diétázzanak. Ezzel nem árthatnak saját maguknak.



- Van-e kedvenc "gyermeke"? Melyik az a termék, ami különösen kedves a szívének, vagy nagyon szereti fogyasztani?

- Van ilyen, a daragaluska por. (*Sajnos, PKU-diétába NEM illeszthető be! – a szerk.*) Imádom a húslevesben aranyló grízgaluskát. Nem kemény, nem fő szét, olyan amilyennek lennie kell. Egyébként a termék mindössze ötféle anyagból áll, minden konkurrensünk bevallotta, hogy megpróbálta lekoppintani, de még senkinek sem sikerült.



- Elárulna-e egy-két konyhatechnikai trükköt, amivel olyan ízletes és szép pékárukat lehet otthon is sütni, mint az üzletben? (Például az otthoni sütőben megkeményedik almástáska széle... erre valami trükk?:))

- Feleségemnek, aki imád sütni-főzni számtalan jó ötlete van, ezért is tartunk sütőbemutatókat. Az almás táska szélével kapcsolatosan: A fagyott táskát betehetjük a sütőbe, de célszerű kézi virágpermetezővel befújni vízzel. Így nem szárad ki a táska tésztája és a hőfokot is elég 180C fokon tartani.
A PKU diétában fogyaszthatók például a Bácskai kenyereink és a bagettünk. A bagettet fagyasztva érdemes otthon tartani és fogyasztás előtt 170-180 fokos sütőben megmelegíteni, így ropogósabb a

héja. És a bagett fehérje tartalma csak 0,6g/100g, azaz egy 60grammos bagettban 0,36g a fehérje.

- Milyen újításokat terveznek a következő évre, van-e valami olyan álma, ami még nem valósult meg, de nagyon szeretné megvalósítani?

- Álmok? Szerencsére sok van. Például diabetikus mogyorókrémes sütik. Egy nagy innovációs pályázaton már túl vagyunk, most adtuk be a következőt, de már tervezzük a harmadikat. Nagyon-nagyon szerencsésnek tartjuk magunkat, mert azzal foglalkozunk, amit szeretünk csinálni. És nagyon jó, hogy boltjainkban sok-sok mosolygós emberrel találkozunk. Ők boldogan fogyasztják azokat az ennivalókat, amelyek fejlesztésével mi kegyetlenül megdolgoztunk, de a diétázók öröme mindig megszépíti a napjainkat.



- Kedves Mester Úr, kedves Mester, köszönöm a riportot, és azt, hogy a hatalmas érdeklődés közepette időt szakított ránk. További jó munkát itt, a gluténmentes családi napon, valamint sok sikert kívánok a Mester Családnak!

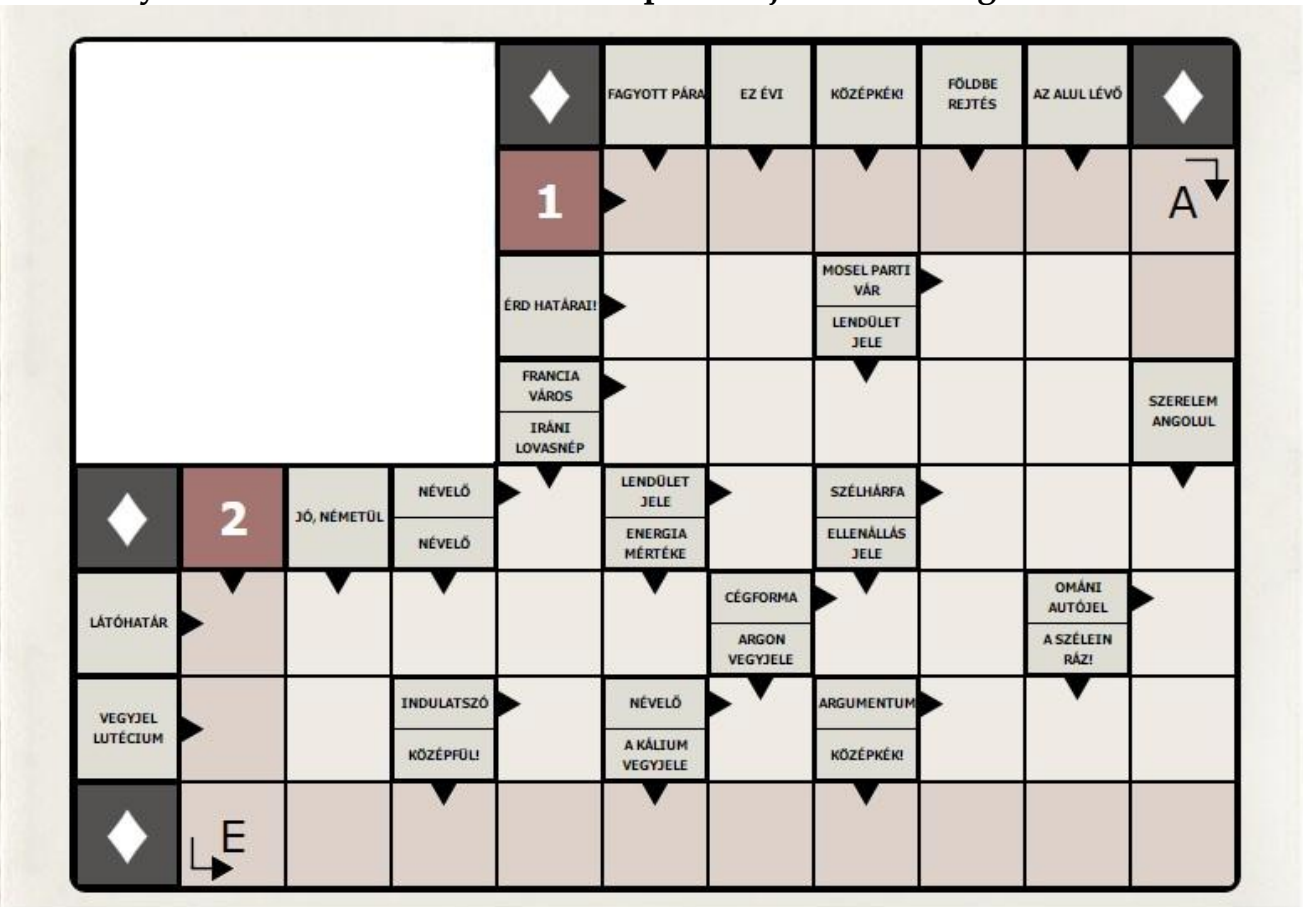
MMT

A PKU-s diétába illeszthető Mester-termékek:

Mester Család Bácskai Fehér szeletelt kenyér (fehérje 0,5g/100g), Mester Család Bácskai Hagymás kenyér (fehérje 0,5g/100g), Mester Család Bácskai Krumplis kenyér (fehérje 0,3g/100g), Mester Család Gluténmentes Bagett (fehérje 0,5g/100g), Mester Család Kelt Almás kalács (fehérje 2,6g/100g), Mester Család Sós lepény (fehérje 0,3g/100g), Mester Család háztartási keksz (fehérje 1,3g/100g), Mester Család kókuszos golyó (fehérje 1,3g/100g), Mester Család Kókuszos Golyó nagy (fehérje 2,74 g/100g), Mester Család Kókuszos tekercs (fehérje 2,2g/100g), Mester Család Mignon sütemény (fehérje 2,7g/100g), Gyorsfagyasztott félkész Croissant kakaókrémes (fehérje 1,9g/100g), Gyorsfagyasztott félkész Croissant vaníliakrémes (fehérje 1,9g/100g), Gyorsfagyasztott félkész Croissant fahéjas (fehérje 1,9g/100g), Gyorsfagyasztott hamburger buci (fehérje 0,3g/100g), Gyorsfagyasztott lángos (0,6g fehérje /100g), Gyorsfagyasztott pékárú (kenyér) fehérje 0,3g/100g), Gyorsfagyasztott pizzás kifli (fehérje 0,3g/100g), Gyorsfagyasztott sós perec (fehérje 0,3g/100g), Gyorsfagyasztott félkész almás táska (fehérje 1,7g/100g), Gyorsfagyasztott félkész meggyes táska (fehérje 1,7g/100g), Gyorsfagyasztott félkész meggyes vaníliás-táska (fehérje 2,4g/100g), Gyorsfagyasztott félkész tiroli almás rétes (fehérje 1,7g/100g),Gyorsfagyasztott félkész tiroli meggyes rétes (fehérje 2,4g/100g),Gyorsfagyasztott félkész almás pite (fehérje 2,5g/100g), Gyorsfagyasztott félkész meggyes pite (fehérje 2,3g/100g), Gyorsfagyasztott kakaós palacsinta (fehérje 2,8g/100g), Gyorsfagyasztott félkész lekváros gombóc (fehérje 2,7g/100g), Gyorsfagyasztott félkész szilvás gombóc (fehérje 2,7g/100g)

JÁTÉK

Küldd be a megfejtést szerkesztőségünk címére e-mailben vagy postán.
A helyesen válaszolók között 3 db Loprofin ajándékcsomagot sorsolunk ki!



Kedves Játékosok!

Köszönjük a sok-sok helyes választ, amit előző nyereményjátékunk megfejtéseként beküldtetek. Először nézzük a helyes válaszokat!

1. *helyes válasz: C, A diétás kezelésre egész életen át szükség van.*
2. *helyes válasz: A, Csecsemőkorban hetente-kéthetente, gyermekkorban kéthetente, serdülők és felnőttek esetén havonta ajánlatos vérmintát küldeni.*
3. *125 ml Danone Hello Kitty figurás eperízű joghurt 2 g fehérjét és 100 mg fenilalanint tartalmaz. Számítása: 125*1,6 /100 = 2 g, 2g * 50 = 100 (ml)*
4. *Rizs fehérje: 60*0,4/100 = 0,24 g, rizs fenilalanin: 60*14/100 = 8,4 mg*
   *Sárgarépa fehérje: 30*1,1/100 = 0,33 g, sárgarépa fenilalanin: 30*31/100 = 9,3 mg*
   Napraforgóolaj fehérje: 0 g,napraforgóolaj fenilanin: 0 mg
   *Vöröshagyma fehérje: 10*1,3/100 = 0,13 g,vöröshagyma fenilalanin: 10*35/100 = 3,5 mg*
   Só fehérje: 0 g, só fenilalanin: 0 mg
   Összes fehérje: 0,7 g, összes fenilalnin: 21,2 mg.

Minden beküldő helyes választ küldött, aminek nagyon örülünk!

A sorsolás után a Loprofin-ajándékcsomagot nyertesi:
1.Hajdú Éva, 2. Szokoly Tímea

Reméljük, ismét sokan fogtok velünk játszani az értékes – és finom! – nyereményekért!



Diéta az életünk része
Gyüre Eszter dietetikus rovata

Békéscsabai sütőstúdió – 2015. október 17.

Az idei év második Loprofin sütőstúdióját a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont a Nutriciával közösen Békéscsabán szervezte 2015. október 17-én.



Békés megyében nagyobb számú diétázó él, így ők nagy örömmel fogadták szíves invitálásunkat a rendezvényre. A sütőstúdió helyszínéül a Békéscsabai Szakképzési Centrum Zwack József Kereskedelmi És Vendéglátóipari Szakközépiskolájának jól felszerelt tankonyhája szolgált. Az eseményen 15 diétázó és családtagjaik vettek részt, mondhatjuk, hogy „telt ház" volt, hiszen alig fértünk be a tankonyha melletti tanterembe.

A legnagyobb örömet az jelentette, hogy sikerült a rendezvényekre olyan diétázókat is invitálni, akik régen kiestek a gondozásból, vagy nem volt lehetőségük eddig részt venni sütőstúdión. Mindenképpen pozitívumként szeretném megemlíteni a rendezvény iránt aktívan érdeklődő , Békés megyében dolgozó, dietetikus kolléganő részvételét, aki részt vállal néhány PKU-s gondozottunk közétkeztetésének biztosításában. Valamint megemlíteném még **Püski Sándorné Kincsi** nevét is, aki a Nutricia Otthonápoló Szolgálat Képviseletében volt jelen a rendezvényen, mint békés megyei otthonápoló, lelkiismeretesen és maximális odaadással segít a PKU-s diétázóknak.

Miután teljes volt a létszám, **Havasi Anikó** és **Kovács Ildikó** a Nutricia képviseletében köszöntötték a jelenlévőket. Természetesen az eddigi gyakorlatnak megfelelően most is lehetőség nyílt Loprofin-termékek rendelésére kedvezményesen, amivel éltek is a diétázók. Ezután Mészárosné Molnár Tímea hasznos információkkal szolgált a Magyarországi PKU Egyesületről, beszámolója révén betekintést nyerhettünk az Egyesület működésébe és az Elnökség munkájába, végül nem is volt kérdés, hogy miért is jó tagja lenni ennek a nagyszerű közösségnek.



Igyekeztem a szezonális receptekkel készülni és reméltem, hogy mindenki talál kedvére való ételt, amit szívesen elkészít és el is fogyaszt. A következő ételeket készítettük: sütőtökkrémleves (pirított fehérjeszegény kenyérkockával), sütőtökös tócsni, ízes burgonyafőzelék, virslipörkölt, avokádós olívakrém, meggyes-fűszeres gyümölcsrizs, almás pite, áfonyás –

joghurtos turmix. Kicsik és nagyok egyaránt nagy lelkesedéssel vetették bele magukat az ételkészítés folyamatába. Aki éppen nem a konyhában sütött-főzött, az Dr. Rácz Gábor felügyelete mellett, Cantab tesztet tölthetett ki (ezzel a vizsgálattal már biztosan sokan találkoztatok a kontroll vizsgálatok alkalmával).

A diétázók ügyességének köszönhetően az ételek hamar elkészültek és a végeredményt látva és kóstolva tökéletesen sikerültek. Az abszolút kedvenc a sütőtökkrémleves mellett az almás pite volt, ami egy szempillantás alatt elfogyott.

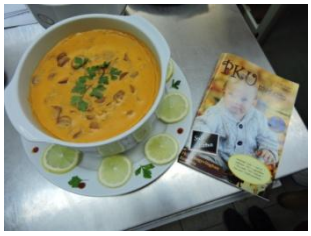
Szeretném megköszönni a támogatást a Nutriciának, kollégáimnak- Dr. Papp Ferencnek és Dr. Rácz Gábornak - és mindenkinek (a lista nagyon hosszú, senkit nem szeretnék kihagyni) aki szerepet vállalt abban, hogy ez a rendezvény létrejöhessen.

A diétázóknak köszönöm a közreműködést, a sok kedvességet, pozitív visszajelzést, amit kapok tőletek, nemcsak a rendezvény alkalmával, hanem a hétköznapokon is.

Ezúton szeretnék Mindenkinek Békés, Áldott Ünnepeket Kívánni!

Gyüre Eszter dietetikus
SZTE-SZAKK


















Békéscsabai sütőstúdión elkészült ételek

(Gyüre Eszter dietetikus receptjei)

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

Sütőtökkrémleves

Hozzávalók:

1600g sütőtök
480g burgonya
500g vöröshagyma
20g fokhagyma
60g vaj
8 evőkanál olaj
8 db (20g) tyúkhúsleves kocka (Tesco)
só
őrölt feketebors
8 dl Meggle 10%-os zsírtartalmú főzőtejszín

Elkészítése: Tisztítsuk meg és vágjuk apróra a vöröshagymát és a fokhagymát. Hámozzuk meg és kockázzuk fel a burgonyát és a sütőtököt. Egy nagyobb lábasban olvasszuk meg a vajat, tegyük bele a vöröshagymát, a burgonyát és a sütőtököt, gyakran kevergetve 5 percig pároljuk. Adjuk hozzá a fokhagymát és öntsük fel 1liter vízzel, tegyük bele a leveskockát és forraljuk fel. Kevés sóval, borssal, ízesítve főzzük puhára, majd turmixoljuk össze. Keverjük hozzá a tejszínt, majd forraljuk fel. Tálalhatjuk pirított fokhagymás fenilalanin szegény kenyérkockával, így még finomabb.
A kiszabott mennyiség alapján 4 adag levest kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 ml	71,5	56	1,3	3,5	14,9
1 adag**	228,8	179,2	4,2	11,2	47,7

***1 adag kb. 320 ml*

Sütőtökös tócsni

Hozzávalók:

125g burgonya
125g sütőtök
30g újhagyma
10g Loprofin fehérjeszegény tojáspótló por + 40 ml víz
10g Loprofin fehérjeszegény lisztkeverék
só
őrölt bors
1 tk.őrölt, szárított petrezselyemzöld
szerecsendió
3 evőkanál napraforgó olaj

Elkészítése: A burgonyát és a sütőtököt megtisztítjuk, lereszeljük nagyobb lyukú reszelőn. Az újhagymát megtisztítjuk és finomra vágjuk, az előzőekhez adjuk a petrezselyemmel együtt. Ezután a liszttel meg az elkevert tojáspótlóval összedolgozzuk, sózzuk, borsozzuk, és még szerecsendióval fűszerezzük. Egy serpenyőben felhevítjük az olajat és a zöldséges masszából féltenyérnyi kis lepényeket formálunk. Minden lepényhez kb. 2 evőkanálnyi masszát használunk fel és kanállal félujjnyi vastagra ellapítjuk. Oldalanként kb. 4-5 percig

sütjük, majd papírkendőre szedjük. Feltétként tálalhatjuk köretek mellé, vagy mártogatós szósszal is finom. A kiszabott mennyiség alapján 8 db tócsnit kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	223,3	108,6	2,9	10,9	28,9
1 db**	55,8	27,15	0,7	2,7	7,2

**** 1 db kb. 25 g**

Ízes burgonyafőzelék

Hozzávalók:

200g burgonya
40g vöröshagyma
75g paradicsom
30g paprika
1 evőkanál napraforgó olaj
Babérlevél
Majoranna
Só
Bors
A habaráshoz:
1 evőkanál Loprofin fehérjeszegény lisztkeverék
30ml tejföl, 20%-os zsírtartalmú

Elkészítése: Az apróra vágott vöröshagymát olajon megdinszteljük, rádobjuk az apró kockára vágott paprikát és, ha üveges, akkor jöhet a kisebb szeletekre vágott paradicsom. Ezután lábasba öntjük a hámozott, kockázott krumplit és sós-fűszeres vízzel, hogy ellepje, főzni kezdjük. Egy külön tálban csomómentesen elkeverünk egy kevés főzővizet a Loprofin lisztkeverékkel és a tejföllel. Amikor megfőtt a krumpli, a főzeléket ezzel a tejfölös habarással sűrítjük be. Még egyszer felforraljuk, és már tálalhatjuk is. A kiszabott mennyiség alapján 2 adag főzeléket kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	90,7	80,5	1,8	3,2	25,3
1 adag**	163,3	144,9	3,2	5,8	45,5

**** 1 adag kb. 180 g**

Virslipörkölt

Hozzávalók:

3 db Loprofin fehérjeszegény virsli
40g vöröshagyma
60 ml Milli Perfecto Főzőtejszín, 20%-os zsírtartalmú
20g ketchup
1tk. mustár
0,5 db (10g) Tesco tyúkhúsleves kocka
2 evőkanál napraforgó olaj
Őrölt feketebors

Elkészítése: Az apróra vágott vöröshagymát olajon megdinszteljük, majd hozzáadjuk a karikára vágott virslit. A húsleveskockát egy pohár forró vízben feloldjuk és így adjuk a virslihez és a hagymához. Ezután hozzáadjuk a ketchupot és mustárt is. Felöntjük kevés

vízzel, és ha elpárolog, akkor folyamatosan pótoljuk. Összeforraljuk, és végül hozzákeverjük a tejszínt és a borsot, majd ezután még kb.5 percig főzzük. A kiszabott mennyiség alapján 2 adag virslipörköltet kapunk. Főzzünk ki hozzá Loprofin fehérjeszegény tésztát és azzal fogyasszuk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	223,4	178,6	3,9	17,2	51,6

Avokádós olívakrém

Hozzávalók:

1 db érett avokádó
25 db zöld olajbogyó (magozott)
1 evőkanál olívaolaj
1 gerezd fokhagyma
1 teáskanál petrezselyem
Néhány csepp citromlé
Őrölt feketebors

Elkészítése: Az avokádó héját eltávolítjuk, magját kiszedjük, a többi hozzávalót is megtisztítjuk és az egészet botmixerrel összepürésítjük. Fontos, hogy só nem kell bele, mert az olívabogyó alapból sós. Azonnal fogyasztható, de, ha kicsit berakjuk a hűtőszekrénybe, és hagyjuk, hogy összeérjenek az ízek, az határozottan jót tesz neki. Kenyérre kenve fogyasztjuk növényi pástétomként, reszelt fehérjeszegény növényi sajttal megszórva még finomabb.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	415	169	2,4	37,5	1,6
1 adag**	62,3	25,3	0,36	5,6	0,2

**** 1 adag kb. 15 g**

Meggyes-fűszeres gyümölcsrizs

Hozzávalók:

100g fehérjeszegény Loprofin rizs (nyers)
400 ml fehérjeszegény tej
20g vaj
25 ml Milli Perfecto habtejszín, 35%-os zsírtartalmú
1 csipet só
1 tasak vaníliás cukor
A gyümölcsszószhoz:
10g alacsony fehérjetartalmú vaníliás pudingpor (főzős)
200 ml meggylé (a befőtt levéből)
100g meggybefőtt
Fahéj és kristálycukor az ízesítéshez ízlés szerint (A cukor el is hagyható a szószhoz)

Elkészítése: A tejpótlót a vajjal, vaníliás cukorral és egy kis sóval lassan felfőzzük. Ezután hozzáadjuk a Loprofin rizst és forraljuk fel az egészet folyamatos keverés mellett, majd lassú tűzön főzzük még egy kicsit és miután elzártuk a gázt, fedjük le. Amíg a rizs megduzzad, addig készítsük el a meggyszószt. Egy edénybe rakjuk a pudingport, lassan

öntsük hozzá a hideg kompótlevet, keverjük simára és főzzük fel, amíg besűrűsödik. Adjuk hozzá a cseresznyét és cukorral, fahéjjal ízesítsük ízlés szerint. A cukor a szószhoz el is hagyható, mivel a befőtt eleve cukrozott. A puhára főtt rizst még selymesebbé tehetjük, ha egy kis habtejszínt keverünk hozzá még melegen. A meggyszószt a rizsre öntjük és tálaljuk. A kiszabott mennyiség alapján 2 adag gyümölcsrizst kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	168,6	19,6	0,6	6,5	25,1
1 adag**	455,2	52,9	1,62	17,6	67,8

**** 1 adag kb. 270 g**

Almás pite

Hozzávalók:

A tésztához:
370g Loprofin fehérjeszegény lisztkeverék
150g margarin
150g kristálycukor
10g Loprofin fehérjeszegény tojáspótló por+ 40 ml víz
3 evőkanál tejföl
1 kk. szódabikarbóna
só

A töltelékhez:
1kg alma
4 evőkanál kristálycukor
Reszelt citromhéj
Néhány csepp citromlé
15g fehérjeszegény zsemlemorzsa
Fahéj

Elkészítése: A tészta hozzávalóit összegyúrjuk. (Amennyiben kemény lenne a tésztánk, tehetünk még hozzá 10 ml fehérjeszegény tejet). Az almát meghámozzuk és lereszeljük egy nagyobb lyukú reszelőn. Majd kézzel a levét jól kinyomkodjuk, mert különben nagyon eláztatja a tésztánkat. Miután kinyomkodtuk, hozzáadjuk a kristálycukrot, fahéjat, reszelt citromhéjat, és néhány csepp citromlevet. A tésztát két egyenlő részre osztjuk és egyenként 5-10 g Loprofin liszttel meghintett munkafelületen kinyújtjuk akkorára amekkora a tepsi mérete. A kinyújtott tészta egyik felével a margarinnal kikent tepsi alját béleljük ki. Erre fehérjeszegény zsemlemorzsát szórunk, majd erre egyenletesen ráhelyezzük az almás tölteléket és az egészet a kinyújtott tészta másik felével befedjük. A tészta tetejét villával megszurkáljuk, majd előmelegített sütőben 180-200 °C- on megsütjük 20-30 perc alatt. (A sütési hőfok, és a sütési idő a sütő típusától függően változhat.) A kész piténket hagyjuk teljesen kihűlni, utána tudjuk szeletelni, majd porcukorral meghintve tálaljuk. A kiszabott mennyiség alapján 12 szelet pitét kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 g	423,7	26,8	0,7	15,1	70,9
1 adag**	338,9	21,44	0,6	12,08	56,7

**** 1 adag kb. 80g**

Áfonyás-joghurtos turmix

Hozzávalók:

A tésztához:
100g áfonya
3 dl fehérjeszegény tej
10g kristálycukor
5g vaníliás cukor
10 ml Milli Perfecto habtejszín, 30%-os zsírtartalmú
20 ml Danone joghurt, keksz ízű

Elkészítése: A hozzávalókat kimérjük és turmixgépben az egészet jól összeturmixoljuk. A kiszabott mennyiség alapján 2 adag turmixot kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe* (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100 ml	63,5	19,5	0,6	2,6	9,4
1 adag**	136,5	41,9	1,29	5,59	20,21

**** 1 adag kb. 215 g**

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

Február utolsó napja a világszerte a „RITKA-nap", amely arra hivatott, hogy felhívja a figyelmet a ritka betegségekkel élők helyzetére, életminőségének javítására és – nem utolsósorban – a ritka betegségekre és azok gyógyítására, kutatási kihívásaira. Mind a társadalom, mind az orvostudomány, illetve az egészségügyi szervek döntéshozói is célcsoportjaia a világnap köré szervezett eseményeknek, hiszen még mindig nem elég figyelem társul ezen betegségek felé. Fontos a média tájékoztatása is, hiszen „amiről a média beszél, az VAN, létezik". Épp ezért a RITKA-napnak nemcsak szakmai része van, hanem lehetőséget adnak a ritka betegeket összefogó szervezetek (így a Magyarországi PKU Egyesület is, amely nemcsak a PKU-sokat, hanem egyéb veleszületett anyagcserebetegek érdekeit is képviselni hivatott) bemutatkozására is. Minden egyesületnek, alapítványnak van egy standja, ahol tájékoztató anyagokat helyezhet el, poszterekkel, képanyagokkal teheti látványosabbá és - érdeklődőknek akár személyes példán keresztül -be is mutathatja a ritka betegség mivoltát. Hagyományként megrendezik a „Ritka szépségek" c. fotó- és képzőművészeti kiállítást ritka betegséggel élők alkotásaival, róluk készült képekkel. A rendezvényt szórakoztató programok is kísérik és élménynappá teszik a gyermekek számára.

RITKA-nap 2016-ban: február 29.
(a rendezvény várható időpontja: febr.27. -
további információ: http://ritkanap.rirosz.hu)

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!

Külső-belső változások

A kamaszkor testi-lelki változásokkal jár. Van, aki könnyedébben túlesik ezen, van, akinek nehézséget okoz elfogadni, hogy ezek a változások ilyenkor feltűnő átalakulást okoznak, hiszen a gyermeki test felnőtt testté érik. Óriási és izgalmas folyamatok ezek.



„Utálom, hogy mindenhol szőrös lettem! Meg ez az állandó izzadás! Bénábban nyúlok tárgyakhoz, inkább csoszgook, mert nem tudok mihez kezdeni a hirtelen óriási lábaimmal és a negyvenhez közelítő cipőméretemmel.… és még ráadásul anya is azért nyaggat, hogy húzzam már ki magam, ne legyek gerincferdüléses! Utálom már ezt az időszakot! Ráadásul a lányok is állandóan ugratnak, amikor megszólalok, mert sose tudom, hogy most úgy fogok rázendíteni, mint egy kappanhangú kakas vagy sikerül normálisan, emberi hangon szólnom!”

A kamaszkor testi változásai a lélekre is kihatnak. A sok furcsaság visszahúzódóvá tesz érzékenyebb vagy egy-egy poénra, ami a külsődre vonatkozik. Nyilván a legjobb barátod, barátnőd véleménye, bíztatása, szövetsége a legfontosabb, illetve az, hogy kik állnak melletted. Nagyon jól is van ez így, de te is tudsz azért tenni, hogy a pozitív visszajelzéseket bezsebeld, hogy tükörbe tudj nézni és szépnek lásd magad!

Nézzük tehát, hogy hogyan tudnánk jobban elfogadni önmagunkat, hogyan legyünk olyan magabiztosak, mint a suli legmenőbbjei!

1. Tudni kell, hogy a menőség nem mindig ész alapján ítéltetik meg (ez a felnőtteknél is sajnos elég gyakran így van, szóval jobb idejekorán még beletörődni…☹). Tehát ha például a suliban a legvagányabb srác épp a legostobább fajankó, semmi esetre se ő legyen a követendő példa. Vagy legalábbis agykapacitást illetően ne! ☺ Persze ez nem azt jelenti, hogy úton-útfélen csillogtassuk meg már-már Eistein-i magasságokat döngető intelligenciánkat, de ne is rontsuk le csak azért az osztályzatokat, hogy Mr. Nagymenő-de-kevés-ész befogadjon a rajongótáborába.

2. Mindenki – még az is, aki látszólag igazán (de tényleg!) magabiztosnak tűnik – küzd azokkal a panaszokkal, amikkel Te! Szóval ne aggódj, aki kinevet, a következő percben őt is kineveti valaki épp azért, amiért téged tett vicc tárgyává! Szóval jön még kutyára teherautó… - ahogy szokták mondani.

3. Amit tudsz a külsőségekért tenni, tedd meg: használj dezodort az izzadás ellen (ne olyat, ami GÁTOLJA az izzadást - mert azért az izzadás mint biológiai folyamat alapvetően egy méregtelenítés és jó, ha a méreganyagok távoznak -, hanem olyat, ami inkább szagtalanít), húzd ki magad, legyél büszke a testedre, akármilyen is az, hiszen egy nem mindennapi lény lakik benne, hanem TE! Helyet ad a Te szívednek, amely szereti a családját, a barátait, motorként működtet Téged, azt az Embert, akiből egy azaz EGY van a világon és TE vagy! Aki lehet, hogy a jövő balerinája, vagy történésze, vagy topmenedzsere, vagy agykutatója, vagy bárki, de a világ egy kis része leszel!

4. Sportolj! A téli sportok (is) sok-sok „boldogsághormont" (endorfint) szabadítanak fel, és kellemes fáradság – főleg, ha még jó a társaság is! Nincs jobb, mint egy szánkózás, hógolyózás vagy korcsolyázás (szerencsésebbeknek síelés), és utána kipirult arccal a barátokkal egy nagy duma-party mellett inni egy csésze forró teát (vagy forralt bort ;)). Száraz időben télen is ajánlott a futás, de figyeljünk a megfelelő védőruházatra és arra, hogy helyesen vegyük a levegőt… bár kezdőknek nem nagyon javasolják, hogy télen vágjanak bele a futás-projektbe.

5. Tanuld meg szeretni önmagad! Nézz a tükörbe és mondd el háromszor, hogy „IGENIS, SZÉP VAGYOK!"… és ne tegyél hozzá semmit. Szép vagy! Itt nincs „de…", meg „csak…"-típusú folytatás. Szép vagy és kész! Így ahogy most vagy, szőrösen, lógó végtagokkal, óriási lábakkal és még ha megszólalsz kappanhangon, AKKOR IS! Higgy önmagadban!



6. Ha magadra ismertél a fenti pár mondatból, határozd el, hogy holnaptól megpróbálsz mindent elfogadni vagy – ahogy lehet – javítani! Jön a Szilveszter, a nagy fogadalmak (betartott fogadalmak! ;)) időszaka… Fogadd meg, hogy 2016-ban az a célod, hogy magabiztos kamasz legyél! Ahogy január elsején felkelsz, lépj egy másik világba, úgy ébredj, hogy **„A világon és bennem minden rendben van, a dolgok úgy alakulnak, ahogy számomra a legjobb!" – PRÓBÁLD KI! ;) MEGÉRI!**

És te mit gondolsz? ☺

Örülnénk, ha megosztanád a fenti írással kapcsolatos gondolataidat velünk, akár tiniként olvastad, akár szülőként, akár érdeklődőként. Tudni szeretnénk a TI véleményeteket is, volt-e ilyen helyzet az életetekben, mi bánt most benneteket, hogyan tudtok túllépni rajta. Írjatok, ha csak egyszerűen tanácsot szeretnétek kapni egy-egy (akár PKU-tól független) probléma kapcsán. Akár névtelenül is jöhetnek az írások a sargamaci@gmail.com e-mailre (vagy elérhetőségeink valamelyikére) a szerkesztőségünkbe!

Lélekhang

Kelt: 2015. október 27-én

1990. október 25-én kezdődött a taxisblokád Budapesten és 28-áig tartott. A váratlanul bejelentett, október 26-án életbe lépő 65 százalékos benzináremelés ellen tiltakozva a taxisok és magánfuvarozók megbénították előbb Budapest forgalmát, majd a közúti közlekedést az ország nagy részében. Még ez a történelemkönyvekbe illő esemény sem zavarta meg október 27-én azt a kis maroknyi közösséget, akik ekkor Budapestre utaztak azzal a szándékkal, hogy PKU-s gyermekeik életét szervezetten, civil formába egyesülve tegyék jobbá, speciális diétájukhoz az élelmiszer-beszerzést közösen megkönnyítsék.

Igen, kedves Barátaim, Sorstársaim, ez épp ma 25 éve történt…
Azaz ma, október 27-én 25 éves a Magyarországi PKU Egyesület!

Hiszem, hogy most vannak jópáran még rajtam kívül, akin átfut a jóleső borzongás, miközben emlékképek ugranak fel a PKU-s családokról, barátokról, orvosokról és szakemberekről, akik ezt a 25 évet végigkísérték, akikkel ezt a negyed évszázadot jóban-rosszban átéltük.



Negyed évszázad! Belegondolok, hogy mi is volt akkor… Dédim már nem, de nagymamám kézzel dagasztotta a kukoricakeményítőből készült kenyeremet. Ehettem főzelékeket keményítővel, és ünnepnapokon keményítővel, agyonvizezett tojással és – tatám által mozsárban aprított – kenyérmorzsával készített rántott gombát vagy más zöldséget. És persze krumplit krumplival.
Fehérjeszegény rizst sem ehettünk, mivel az is később került a termékválasztékba. Sőt, amikor születtem – a tudomány akkori állásának megfelelően – anyukám anyatejjel sem táplálhatott. Maradt az az egyféle, kellemetlen ízű tápszer, ami még anyu kezét is kimarta, ha rácsöppent. De ezt már sokszor elmondták a „nagy öregek”, úgyhogy talán már a könyökötökön jön ki… Mégis elmondjuk mindig, mert – így felnőttfejjel már tudjuk, értjük - sosem lehetünk elég hálásak szüleinknek, nagyszüleinknek, akik az akkori nehéz körülmények ellenére is valahogy mégiscsak embert faragtak belőlünk. Úgyhogy ha esetleg egy idősebb PKU-stól ilyet hallotok, hogy „bezzeg a mi időnkben” mi volt, akkor sose önsajnálatnak vegyétek, hanem inkább hálának azért, hogy megküzdöttek értünk.

Kis kitérő után kanyarodjunk vissza az egyesület alapításához!

Az akkori rendszerváltás utáni világ nemcsak a gazdaságnak kedvezett, hanem megnyitotta a teret a civil egyesületek előtt is. Felvehettük érdemben is a kapcsolatot az európai egyesülettel (ESPKU), ahonnan sok gyakorlati tapasztalatot átvehettünk, a szervezéshez segítséget kaphattunk.

De természetesen többségében voltak a saját ötleteink, amelyek az itthoni gazdasági-politikai viszonyokhoz igazodtak. Csak egyet említenék: szinte minden évben felvetődött, hogy fizetni kell majd a PKU-s tápszerért (talán 10% volt a tervezet). Az egyesület elnöke és helyettese együtt ment el az akkori döntéshozóig, hogy személyesen a PKU-sok érdekében mint Egyesület lobbizzon a tápszer ingyenességéért. Azóta már – az egyesületi aktivitásnak, az országos összefogásnak és a Ritka Betegségek Országos Szervezetének köszönhetően – sikerül évről-évre elfogadtatni és belátni, hogy az alapkezelés (tápszer) biztosítása a legkevesebb, amit meg lehet tenni a PKU-sokért, hiszen így felnőttként tudnak dolgozni (tehát „adófizető hasznos taggá" válnak) és mennyivel többe kerülne a kezeletlen PKU-sokat állami gondozásba venni!
25 év alatt a speciális termékpaletta is ugrásszerűen fejlődött. Először csak a békési Diéta „GMK" kekszei, linzerei voltak beszerezhetőek, majd a szegedi – azóta sajnálatosan megszűnt (átíródott) – konzervek, a pástétomok és készételek, valamint – az azóta is közkedvelt – Femini-tészták. Ezután jött a Damin, majd – a sütőstúdiók gyarapodásával - szép lassan a sok-sok külföldi termék és egyre jobb ízű tápszer. Épp a 2014-es balatonfüredi táborban számoltam össze, 23 valóban jóízű tápszer volt az asztalon!!!
Micsoda PKU-s kánaán!

Eddig csak a fő célról az élelmiszer-beszerzésről szóltunk…



Első PKU-s táborom

Az egyesületünknek másik legnagyobb érdeme, hogy közösséget tudott kovácsolni.
Az első táborba még sokan úgy mentünk, hogy nem ismertünk más PKU-sokat. Most pedig néztem a Facebook-on, kb. 160 PKU-s ismerősöm van, a PKU Magazint pedig 214-en lájkolták.

A PKU-s társaim többségével szoros barátság fűz össze, amelyeket a PKU-s rendezvények - táborok, utazások, képzések alatt kötöttünk. Csak egy-egy helyszínt mondanék, ahol PKU-s tábort tartottunk vagy közös utazás célja volt, biztos vagyok benne, hogy akik olvassák, jóleső emlékek járják át a szívét: Belgium, Poznan, Bakonybél, Tivadar, Kunfehértó, Gyula, Pécs, Balatonfüred, Csillaghegy (majdnem kifelejtettem!)… és még sokáig sorolhatnám… Ugye, PKU-s barátaim, mindenkinek van egy megmosolyogtató emléke?

Vannak olyan szülők is a Facebook-os ismerőseim közt, akiknek pici PKU-suk van és már tapasztalt PKU-sként szólítanak meg – jóleső érzés, mert talán motiválhatunk, megerősíthetjük azt, hogy amit a központokban az orvosok mondanak „a nagykönyvből", működik a gyakorlatban is. Ha azt betartják, élhető életet tudnak biztosítani a PKU-

suknak, akik meg tudják találni a helyüket, dolgozhatnak, találnak barátokat, párt és gyermekük is lehet. Úgy gondolom, hogy egy ilyen „kapaszkodó" annak idején, amikor én is kicsi voltam, anyukámnak is nagyon bíztató lett volna és nem csak abban tudott volna hinni, hogy „talán 'normális' élete lesz a gyereknek", hanem biztos lehetett volna benne. És valljuk be, ez nagy könnyebbséget jelentett volna lelkileg!



Szeretnék köszönetet mondani azoknak, akik sokat tettek azért, hogy az 1990-es október 27. után 25 évvel is éljen, fennmaradjon az egyesület és hogy további terveink is lehetnek. Elsőként – és aki ismerte, tudja, miért ő az első! - az egyesület szíve, motorja a DRÁGA CSILLA NÉNI – **Dr. Somogyi Csilla** -, aki túl azon, hogy szaktudását adta az egyesületi munkához, nem sajnálva idejét, második családjának tekintve dolgozott értünk. Mosolygós arcát – akik ismertük – soha nem felejtjük!

Vargapapa és Farsangpapa, ahogy mi gyerekek hívtuk őket vagy „Az Istvánok", ahogy a felnőttek szólították – **Varga István** és **Farsang István** –, akik az egyesületet megálmodták, megvalósították és élére álltak. No nem a titulus miatt vállalták fel mindezt, hanem mert VALÓBAN tenni akartak a PKU-sokért. Nagyon sok munkával, a kapcsolatok teljeskörű felhasználásával és további kapcsolat kiépítésével, sok lótás-futással, jogi procedúrával járt az elnökségi vezetési tevékenység, de ők sem kímélték energiájukat, fáradhatatlanul vitték az egyesületet előre.



A következő években **Pecze Krisztina**, **Kemény József** és **Parrag Tamás** vezetése alatt – a budapesti és szegedi központok aktív részvételével – működött az egyesület. Itt kell megemlíteni a központok dolgozóit is: elsősorban **Kiss Erikát**, akiknek a sütőstúdiók azóta is aktív működése köszönhető, a megannyi diétás menü a táborokban, a sok-sok diétázó részére adott tanács, praktika, trükk és fogás és az egyesületi munkában való aktív részvétel.

Köszönettel tartozunk még az alapításkori segítségért **Dr. Schuler Ágnes**nek és **Kása Péterné** doktornőnek Szegedről, valamint később **Bókay János** doktor úrnak és **Papp Ferenc** doktor úrnak, akik teljes mellszélességgel és szakmai tudásukkal, tapasztalataikkal kiálltak mindig mellettünk.

Az egyesületi életben részt vesznek még természetesen évek óta aktív szakmai és civil tagok, akik – akár a kezdetek óta, akár később csatlakozva – dolgoznak értünk, viszont a teljességre törekedve nem tudom őket név szerint felsorolni, megsérteni pedig senkit nem szeretnék, így most mindenkinek, aki valaha valamit tett a 25 év alatt az egyesületért köszönjük!

Fejlesztési irányok – és igények – vannak, így az egyesület következő elnöksége sem marad munka nélkül. Nagy feladat a már eddig elért eredményeket is biztosítani és a működő rendszereket fenntartani, de még nagyobb feladat az új irányzatoknak, kéréseknek és egészségügyi rendszerekhez, civil jogi szabályozásokhoz alkalmazkodni.
Célok, tervek, elképzelések vannak a következő 25 évre is, az igények tárháza is kimeríthetetlen így továbbra is – az egyre bővülő taglétszámmal működő - egyesületként az az elsődleges szempont, hogy minél minőségibb életet tudjunk teremteni a magyarországi PKU-soknak!



Az egyesületet tagok alkotják. Ők határozzák meg az egyesület növekedési irányát, az egyesület stílusát, ők tartják fenn – vagy rosszabb esetben – hagyják elveszni. Talán még nem érzed úgy, hogy szükség van arra, hogy tag legyél, PKU-sod tag legyen, de ez így a jó! Képzeld el azt, hogy milyen harcok voltak azért, hogy ne csak egy tápszer legyen az országban! Képzeld el azt, hogy milyen úgy PKU-st nevelni, hogy bármikor mondhatják, hogy megvonják a tápszer 100%-os támogatását.

Nos, az egyesület épp ilyen miatt jó, ha van, ha fenntartja magát. Bármikor jöhet krízishelyzet, és – ahogy a világ és Magyarország politikai-gazdasági helyzete most áll – mondhatjuk, soha nem tudhatjuk, mikor kinek jut eszébe megbolygatni egy jól működő gyógyszer-finanszírozási kérdést. Ilyenkor tud közbelépni egy társadalmi szervezet.
Lehet, hogy most még nincs szükséged annyira az összefogásra, az egyesület nyújtotta háttérre, viszont – ahogy feljebb is mondtuk – TAGOK tartják fenn évről-évre az egyesületet, azaz érdektelenség határára megszűnik, gyengül.

Tehát az alábbi írást nagyon figyelmesen olvasd el és ne feledd:



Egyszer a gyermekednek lehet, hogy jól fog jönni, hogy van egy társadalmi érdekvédő szervezet mögötte, aki 25 éves tapasztalatával erős szövetségként akár közben tud járni ügyekben, és minden erejével azon van, hogy a PKU-soknak segítsen. Folytassuk tehát a tagok bővítését, hiszen így erősödünk.

Nézzük meg – a fentieken túl -, milyen előnyünk is származik még abból, ha tagok vagyunk, azaz kitöltjük a regisztrációs adatlapot, valamint befizetjük az éves tagdíjat (jelenleg 5000 Ft).

Miért jó tagnak lenni?

A 2016. évre vonatkozó egyesületi tagsági adatlapjaink postázása 2016. január elejére várható. Kérjük, vegyétek figyelembe a határidőket. Tekintsük át, mit is kaptok az éves 5000 Ft-os tagsági díjért:

1. **Táborok, rendezvények (sütőstúdiók, családi napok, karácsony, stb.)**

A táborokban, rendezvényeken való részvétel a diétázóknak ingyenes, de – lehetőségeink szerint, illetve a rendezvény jellegétől függően – igyekszünk kedvezményt biztosítani a kisebb testvér(ek)nek, szülőknek is. A jó hangulat mellett a rendezvények orvosi, dietetikai háttere maximálisan biztosított,a támogatók, szervezők pedig minden esetben arra törekednek, hogy színvonalas, élményt nyújtó programokkal színesítsék a PKU-sok életét.

2. **Bónos rendszerben történő élelmiszerrendelés, kedvezményes élelmiszervásárlási lehetőség**

Életkor alapján minden diétázó bónt kap (értéke: 1500 Ft/db. 5000 Ft-onként 1 db bón váltható be, ezért vásárolhat Fe-mini és Loprofin-termékeket.

3. **Őszi akció**

6000 Ft értékű speciális terméket 2000 Ft-ért vásárolhat meg minden diétázó.

4. **Dobozdíj-támogatás**

Akinek nincs közgyógy-ellátási kártyája, annak az egyesület átvállalja a tápszerkiváltáskor felszámított dobozdíjat.



"Ha megtanulunk adni, ha felfogjuk, hogy az élet valódi törvénye az, hogy másoknak adunk, és minél többet adunk, annál többet kapunk, akkor megértjük: a szeretet őszinte adást jelent, úgy, hogy közben nem azt várjuk folyton, a másik majd ad valamit cserébe." (Szvámi Ráma)

KÖSZÖNET!!!



Csonka Éva és Csonka Krisztina Tiszaburán élő klasszikus PKU-s testvérpár, akik szerető családban élik mindennapjaikat a Jász-Nagykun Szolnok megyei Tiszaburán. Sajnos ezévben meghalt imádott édesanyjuk, aki több, mint 20 éve súlyos betegséggel küzdött, az utóbbi években szinte csak oxigénpalack segítségével tudott lélegezni.
Mivel a család mélyszegénységben él, a temetéshez szükséges anyagiakat úgy tudták előteremteni, hogy pénzzé tették ingóságaikat (pl.: gáztűzhely, televízió). Rossz anyagi helyeztük ellenére a diétát a lányok példásan tartják, fenilalanin vérszintjük a jó tartományban van. Az utóbbi időben az édesapa inkább magától vette el a falatot, csak, hogy a lányoknak tudjon néhány alapvető élelmiszert vásárolni.

Számukra szerveződött adománygyűjtés a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpontban. Felnőtt PKU-s diétázók és PKU-s gyermeket nevelő családok, amint értesültek a család helyzetéről, rögtön segítséget nyújtottak. Kontrollvizsgálatok alkalmával sokan csomaggal érkeztek a család számára; ruhaneműt, cipőt, táskát, takarót, élelmiszert és számos hasznos dolgot gyűjtöttünk össze.

Az irodámban átvették a helyet csomagok, de én boldog voltam, hogy a pku-s diétázók ismeretlenül is tesznek a bajba jutott pku-sokért, akár a saját használati tárgyaikat is felajánlva. Az adománygyűjtésbe a Nutricia is bekapcsolódott, nélkülözhetetlen segítséget nyújtva a lányoknak. A család e héten kapta meg az adományokat, amit futárszolgálat szállított ki. Nagyon meglepődtek, hogy ennyi minden összegyűlt, a családfő, Csonka Béla szerint, szavakkal nem tudja kifejezni a háláját és ezúton szeretné mindenkinek megköszönni, hogy könnyebbé varázsolták a mindennapjaikat.

Külön szeretném megköszönni a felajánlást Arnóczkiné Opauszki Bettinek, Juhász Alexandrának, Czidorné Madarász Szabinának, Túri Gabriellának, Jámbor Juditnak, Geisz Zsuzsinak, Kovács Gábornak, Nagy Editnek, Hegedűs Anikónak a Nutricia összes munkatársának és azoknak, akiket kihagytam volna, mert angyalok igenis léteznek, TI vagytok azok. Mivel az adományokra nem csak karácsonykor van szükség, így jövő évben is természetesen segíteni fogunk a családnak!



Békés, Áldott Ünnepeket Kívánok!

Gyüre Eszter, dietetikus
SZTE-SZAKK

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)



Horvátország

A PKU-s utazásom története – Egy életre szóló kihívás (Dalibor Dujmic írása)

Első éveim

1985-ben születtem Sisak-ban, egy horvát városban kb. 40 km-rel Zagrábtól., hét évvel később vezették be Horvátországban a PKU újszülöttkori szűrését. A szüleimet felhívta egy orvos, hogy menjünk a Zágrábi Egyetem klinikájára, ahol ki is szűrték a PKU-t nálam. Fehérjeszegény diétát javasoltak. Természetesen a szüleim teljesen kétségbeestek, mivel soha nem hallottak még sem hasonló diétáról, sem a PKU-ról. A fehérjeszegény diéta alatt kizárólag a régi tápszert értsétek. Nem volt semmi speciális fehérjeszegény termék elérhető Horvátországban. Minden hónapban jártunk kontrollra a klinikára. Balszerencsémre, a nagyszüleim nem nagyon értették meg a fehérjeszegény diéta fontosságát, rendszeresen adtak nekem – természetesen anyukám tudta nélkül – normál csokoládét. Ez az oka annak, hogy édesanyám kezelte elsősorban a diétámat. Csak zöldségeket ettem, ittam a tápszeremet nap mint nap és így a fenilalanin-szintjeim a normál tartományban voltak.

Harcaim

Később, hat éves korom környékén kíváncsi lettem a tiltott ételek ízért és ezért sok harcom volt anyukámmal a diéta betartását illetően. Anyu mindig megpróbálta megmagyarázni, miért nem ehetek olyan ételeket, amiket ő, de nem nagyon értettem meg. Akkoriban Hollandiában éltünk, ahol az utrechti klinikán kezeltek. A holland kormány ugyan biztosított számomra speciális fehérjeszegény termékeket, amelyek ugyan könnyítették a diéta betartását, de még így is kíváncsi voltam a normál ételekre.
A fenilalanin-szintjeim elkezdtek emelkedni, a diéta betartása nehéznek bizonyult anyukám számára. Mindezek ellenére én tartottam a diétát. Hollandiában Milupa-tápszert fogyasztottam.
Amikor visszatértünk Horvátországba (1995), újabb tápszerre váltottam, de azért még néha nehézkes volt diétázni. Egy nap anyukám közölte, hogy mától fogva nem készíti el többé a tápszeremet, innentől kezdve én vagyok a felelős a saját diétámért. Nem volt más választásom, megértettem és átvettem a diétám menedzselését.

11 vagy 12 éves voltam. Azt hiszem, anyám e kritikus lépése döntő volt számomra.

Hamar elkezdtem érdeklődni a fehérjeszegény tészták iránt, megkértem anyut, hogy tanítson meg főzni. 18 éves korom körül az egyszerűbb fehérjeszegény ételeket már el tudtam készíteni magamnak.

Tanulmányaim



A tanulás soha nem jelentett problémát nekem. Nagyon jó jegyeim voltak, de matekból, kémiából és fizikából – a számolós tantárgyakból - tényleg nagyon béna voltam. Jó a nyelvérzékem, szerettem az idegennyelveket, angolt, németet, olaszt tanultam. Amikor középiskolába mentem, elhagytam a szülői házat és – bár anyukám elkészített nekem sok fehérjeszegény ételt - tényleg szerettem volna megtanulni, hogyan készülnek az ételeim.
A középiskola után német szakos egyetemista lettem és régészetet tanultam a Zágrábi Egyetem Bölcsész Tanszakán.

Diákélet és diéta

A diákélet és az, hogy távol voltam a szülői háztól, felnőtté tett. Minden diák, aki másik városban (országban) tanul, önmaga felelőse lesz. Velem is hasonló történt, mint más diákokkal, csak még a PKU is megnehezítette mindezt. Az oktatási intézmény nem nyújtott semmi segítséget a diétában. Ún. „diáklakásban" szerettem volna lakni, amelyben minden diákszobának van egy saját konyhája. Írtam egy hivatalos levelet csatolva a szükséges orvosi dokumentumaimat – abban a reményben, hátha helyet kapnék egy ilyen „diáklakásban" -, de sajnos elutasító választ kaptam.
Ehelyett egy kis szobában éltem, amelyhez nem tartozott konyha, így nem volt lehetőségem magamnak főzni. Rá voltam kényszerítve, hogy menzán egyek. Minden nap ugyanaz volt az ebédem évekig: burgonya zöldségsalátával. Ez eredményezte, hogy néha magas volt a fenilalanin-szintem azokban az időkben. Sokat utaztam Európában és harcoltam az éheséggel, mert mindenki vásárolhatott normál boltban bárhol az idegen városokban, kivéve engem, így egyszer ettem egy nap. Mivel az akkori tápszerem 500 grammos csomagolásban volt és vízben kellett feloldani, sokszor nem tudtam elkészíteni ezeken a túrákon a tápszert. Ha lett volna olyan tápszeritalom, amilyen most már van, sokkal könnyebb lett volna az életem. Így ez az időszak tele volt éhséggel és magas fenilalanin-szintekkel. 2010-ben diplomáztam.



Horvát PKU Egyesület

Diákként soha nem gondoltam, hogy kapcsolatba lépek az egyesülettel, mert azt sem tudtam, hogy létezik. Most biztos azt kérném tőlük, hogy segítsenek addig, amíg Zágrábban tanulok, mert könnyebb lett volna az életem. A kontrollok során többször találkoztam Sanja Peric-el, a

horvát egyesület elnökével, aki megkérdezte, hogy szeretnék-e elmenni egy PKU táborba a nyáron az Isztriai félszigetre. Úgy döntöttem, hogy bízom benne és elfogadom az ajánlatát. Egy hónappal később a főposta előtt volt a találkozó. Akkor láttam, hogy rajtam kívül még több fiatal vár az isztriai kirándulásra. Félénk voltam. Bemutatkoztam. Ez volt az első alkalom, hogy más PKU-sokat megismertem.
Azelőtt úgy éreztem, hogy én vagyok az egyedüli, aki PKU-s ezen a bolygón… Az érzés, amikor rájöttem, hogy nem vagyok egyedül, nagyon jó volt. Elkezdtem barátkozni a PKU egyesületen belül.

A tábor első napján vérvétel volt, amelyet az utolsó napon is megismételtünk. Így láthattuk, hogy a diéta, amit a tábor alatt tartottunk, meghozta gyümölcsét. Emlékszem, hogy a tábor alatt volt először olyan az életemben, hogy egyáltalán nem éreztem éhséget. Nagyon sokféle fehérjeszegény étel volt. Emlékszem, még ki is akartam hagyni étkezést, de nem tehettem meg.



Meglepődtem, hogy a fenilalanin-szintjeim hosszú idő után végre nagyon jók voltak, 10 mg/dl. Boldog voltam.
Az egyesületi tagok megkértek, hogy járuljak hozzá munkájukhoz. Úgy döntöttem segítek a Horvát PKU Egyesületnek tudásommal és képességeimmel. Ez volt az egyesületi önkéntes munkám kezdete.

Nem sokkal ezután, ősszel már Tuhelj-ben (Horvátország) a Ritka Betegségek Szimpóziumán mutattam be a horvát egyesület munkáját más szervezetek és orvosok előtt. Egy hétre rá Varsóban voltam ESPKU-konferencián és kapcsolatot építettem ki az európai PKU-sok és az ESPKU vezetőivel. Azon a télen egy svájci PKU-s barátom jött hozzánk „ókori PKU-s vacsorára”, ahol megkértem régész barátaimat, hogy készítsenek egy játékot az ókori római életstílus oktatására. Ezt a Nemzetközi Ritka napon mutattuk be Zágrábban. Az elnökünkkel együtt én szerveztem mindent és közben nagyon jól is szórakoztam. Rendeztünk főző-stúdiókat, oktatásokat, felhívtuk a figyelmet az iskolaváltások jelentőségére a diétában, európai és amerikai orvosokkal vettük fel a kapcsolatot, amelynek eredménye az, hogy meglátogathatjuk az amerikai nemzetközi PKU-konferenciát. Részt veszek minden ESPKU-konferencián. A legnagyobb kihívás az volt számomra, amikor 2014-ben mi rendeztük ezt. Kapcsolatot tartok fenn a gyártókkal is.



Ha valamit, amit nagyon szeretek, mégis ki kellene emelni, az a szlovén PKU egyesülettel közös projekt, a PKU-kupa lenne, amely a „Fiatalok lendületben” c. EU-s projekt megvalósítása volt a Nutricia-val és partnerével, a G-M Pharma, Zagreb céggel Horvátországban és a KEFO-val

Időközben megtanultam készíteni több PKU-s ételt, fejlesztettem a főzőtudományomat, szervezői, előadói készségeimet kamatoztattam, fejlesztettem, és ami a legfontosabb: a fenilalanin-szintjeim is szépek lettek!
Sosem voltak már olyan magasak, minta múltban. A PKU-m kontroll alatt van és nem ingadozik! A munka a PKU Egyesületben kemény, de jó irányban változtatta meg az életem. Elfogadtam, hogy PKU-s vagyok és ez nem egy betegség, hanem egy életstílus, amelyre büszke vagyok.

Dalibor Dujmic, MA



Dalibore, velika vam hvala na objavljenom članku!
☺



Karácsony a nagyvilágban

Angliában december 25-én hajnalban a Mikulás hozza az ajándékot, amit a kandallópárkányra akasztott zoknikba tesz. Németország északi részén Karácsony apó van, de délen a Kisjézus lepi meg a gyerekeket. A mediterrán országokban (Olaszország, Franciaország, Spanyolország) december 25-én ünneplik a karácsonyt, de Oroszországban később, január 7-én (az ortodox naptár miatt). Finnországban Joulupukki (az „Igazi" Télapó) köré egy egész mese társul. Meg lehet látogatni a házában, levelet lehet neki írni, amelyre saját irodájában ülve válaszol. Írországban két hétig tart az ünnep. Előkarácsonnyal kezdenek, karácsony este misére mennek, de előtte - érdekes szokásként – egy pohár whiskey-t készítenek ki a Télpónak, aki rénszarvasaival érkezik – a rénszarvasok is kapnak egy csokor sárgarépát. Izlandon manócskák adják az ajándékokat. A lett gyerekek a szenteste után 12 napon át (!) kapnak ajándékot. Portugáliában – akárcsak a mi Mikulásunk – a Jézuska karácsonykor a cipőkbe dugja az ajándékot. Svájcban karácsonykor lehet bliccelni. Mesevillamos jár körbe és sehol sincs rajta morc ellenőr, csak mosolygó felnőttek, akik édességet osztanak az éneklő, vidám gyerek-utasoknak. Amerikában tombol karácsony előtt a vásárlási láz, mindenki az áruházak akcióit lesi, de december 24-ére elcsendesülnek ezek az indulatok és mindenki igyekszik saját családi hagyományainak megfelelően ünnepelni. Ausztráliában és Dél-Afrikában nyári hőségben ünneplik a karácsonyt, hiszen a Föld azon részén decemberben éppen nyár van.

PKU Wellness

Cukorhelyettesítők

A cukorfogyasztás Magyarországon az 1800-as évek végén évente hozzávetőleg 2 kg/fő volt. Ez mára kb. 25-40 kg Magyarországon (!!!) és 68 kg (!!!!!!!!) Amerikában. Mivel a világon nagyon gyorsan terjed az amerikai étkezési „kultúra" (vagy inkább barbárság), várható, hogy ez a szám tovább növekszik Magyarországon is – hacsak mi észnél nem vagyunk és nem tesszük meg a kellő óvintézkedéseket elsősorban magunkban.

Lássuk az átlagmagyar átlagreggelijét:
Egy péksüti, egy kakaó, tea vagy rostos narancslé (100%-os mondjuk, hogy az egészségi szempontokat is vegyük figyelembe), illetve egy kávé – az is cukorral, tejszínnel (tejjel, tejporral). Ezt már számolás nélkül is látjuk, hogy óriási cukormennyiség, ahhoz képest, hogy ideális módon ötszöri evésből csak az elsőnél tartunk, szinte el sem kezdődött a nap. Nem is beszélve a napközbeni nassokról, amit nem is számolunk szinte, mert „azt csak úgy bekaptuk, nem RENDES étkezés" volt!) Nos, a reggelit illetően a fentiél talán annyival jobb helyzetben van egy PKU-s, hogy talán a péksütit kiváltja egy anya által készített PKU-s szendvics, ami nem elhanyagolandó cukor-mennyiség mérlegelésénél. Ha odafigyelünk, elvileg a PKU-s diéta nem okozhat plusz cukorbevitelt az átlagos normál étkezésű emberéhez képest.

Mégis, nézzük, milyen cukorhelyettesítők vannak, és mi az alternatíva, amikor a cukorfogyasztásunkat csökkenteni szeretnénk – esetleges reménybeli fogyás vagy egészségesebb életmódra való törekvés kapcsán!

Elsődlegesen említsük meg, hogy van egy olcsó és emiatt igen népszerű cukorhelyettesítő, a PKU-s körökben sokat emlegetett *aszpartam (E951) és most újabban a neotám (E961)*, amelynek fenilalanin-értéke olyan magas, hogy PKU-soknak bármi, amiben ez picit is jelen van, nem illeszthető be a diétába. (Létezik még Canderel, Biosweet, Equal, NutraSweet, Tri-Sweet, Spoonful, Aminosweet néven is és jellemzően az „energiaszegény" és „light"/"zero" megnevezésű termékekben fordul elő, tehát ezek legyenek gyanúsak!)

A többi mesterséges cukorral PKU szempontjából nincs gond, de nem túl egészséges a mesterséges alternatíva cukor helyett. Azért a teljesség kedvéért megemlítjük ezek nevét: *aceszulfám-K*, a *ciklamát* és – talán a legrégebben a boltokból ismert – *szacharin* (ennek van az a furcsa, jellemző „édesítőszeres" utóíze!).

A természetes cukrok a fruktóz (gyümölcscukor), szorbit, a xilit, a maltit, szukralóz és az izomalt. További cukorhelyettesítő alternatívák: méz, agavé-szirup és a kókuszvirág-cukor.

Fruktóz
Természetes formában a gyümölcsökben és a mézben található meg. Édesítőértéke a természetes cukrok közül ennek a legmagasabb. A szervezetben a gyümölcscukornak szőlőcukorrá való átalakulása enzimes hatásra megy végbe. Így a

gyümölcscukor is felhasználódik, de elfogyasztása után, lassabban növeli meg a vércukor szintet, mint a szőlőcukor. Cukorbetegek korlátozottan fogyaszthatják (max. 30 g/nap).

Szorbit (E420)
A szorbitol (régebbi kémiai helyesírás szerinti neve szorbit) egy cukoralkohol, mely a szervezetben lassan bomlik le. Energiatartalma alacsony, grammonként 2,6 kilokalória(11 kJ), míg a cukor 4 kilokalóriát (17 kJ) tartalmaz. Hátránya, hogy édessége csak 60%-a a cukorénak. Élelmiszerekben emulgeálószerként, édesítőszerként és nedvességnövelő anyagként alkalmazzák. Napi maximum beviteli mennyisége nincs meghatározva, de nagy mennyiségben puffadást okozhat. Egy éves kor alatt fogyasztása tilos, mert a gyermekekben ekkor még nem alakul ki a lebontásához szükséges enzim.

Xilit (E967)
Felfedezhető a zöldségekben, gyümölcsökben, sőt maga az emberi test is termeli. Nagyobb mennyiségben hemicellulóz tartalmú növényi rostból állítják elő. **Nyírfacukor néven is ismert, ami egy magyar fantázianév a xilitolra, és arra utal, hogy a xilitolt először nyírfából vonták ki, neve ellenére azonban ez is kukoricarostból készül.**
A xilitol természetesen előfordul egyes gyümölcsökben és zöldségekben, azonban az ezekből történő kivonása nem gazdaságos. Az ipari méretű gyártás xilózból történik. Xilózban gazdag néhány keményfa (nyír, bükk), a búza, rizs, zab maghéja, egyes csonthéjasok héja, a kukorica csutkája és szára valamint a cukornádbagassz. A leggyakoribb kiindulási anyag ezek közül a nyírfa és a kukoricaszár, a világ legnagyobb xilitolgyártója, a dániai DuPont Danisco vállalat nyírfából kinyert xilózból állítja elő a xilitolt. Aprítás után a nyersanyagot nagy nyomáson és magas hőmérsékleten sósavval hidrolizálják, az így keletkező monoszacharidokból elválasztják a xilózt.
A xilitolgyártás nagy tapasztalatot igényel, ugyanis a redukció során a xilóz mellett a többi feltárt monoszacharid (mannóz, galaktóz, arabinóz) is cukoralkohollá (mannitol, galaktitol, arabitol) alakul, melyek közül a galaktitol fogyasztása szürkehályoghoz vezethet, így a xilóz pontos elválasztása kritikus. Másfelől a nikkelkatalizátoros hidrogénezés veszélyes és környezetszennyező eljárás.
A xilitol jelenlegi piaci ára jelentősen meghaladja a háztartási finomított cukorét, annak kb. 5-15-szöröse, így továbbra is intenzív kutatások folynak alternatív előállítási módszerek irányába.

Maltit (E965)
A keményítőből előállított maltit kémiailag a cukoralkoholokhoz tartozik.
Tisztán édes ízű, édessége a cukor édességének 60-90%-a. Energiatartalma is kissé alacsonyabb a cukorénál, kb. 2,4 kcal/g. A tiszta maltit (E 965 i) hasznosításához az emberi anyagcsere nem igényel inzulint, fehér kristályai ezért diabetikus készítményekhez is használhatók. (A maltit-szirup viszont már nem!!!)
Mivel a levegőből magához vonzza a vizet, gátolja az élelmiszerek kiszáradását. Édes volta ellenére ez a cukorhelyettesítő nem okoz fogszuvasodást.
Nagy mennyiségben fogyasztva hasmenést, hasfájást és puffadást okozhat, ezért azokat az élelmiszereket, amelyekben a cukorhelyettesítő anyagok aránya meghaladja a tíz százalékot, a „nagyobb mennyiség fogyasztása hashajtó hatású” figyelmeztetéssel kell

ellátni. **Figyelem! GMO** - Az élelmiszer-adalékanyag előállítása során genetikailag módosított alapanyag, segédanyag vagy mikroorganizmus előfordulhat.

Szukralóz (E955)
A szukralóz kémiailag a kristálycukorral (szaharóz) rokon, de azzal ellentétben molekulájában néhány klóratom található. A fehér, vízben könnyen oldódó kristályok a cukornál mintegy hatszázszor édesebbek. A szukralózt az emberi test nem hasznosítja, ezért nem biztosít energiát. A szukralózt a szaharóz kémiai átalakításával, klórvegyületek segítségével állítják elő. Veszélytelennek számít. Elfogadható napi beviteli mennyiség (ADI): 15 mg/kg

Izomalt (E953)
Körülbelül fele olyan édes, mint a kristálycukor (szaharóz), vele ellentétben azonban az izomalt hasznosításához az emberi anyagcserének nincs szüksége inzulinra, tehát cukorbetegség diétájában is alkalmazható. Édes volta ellenére nem okoz fogszuvasodást. Az izomalt veszélytelennek számít. Nagy mennyiségben fogyasztva hasmenést, hasfájást és puffadást okozhat, ezért azokat az élelmiszereket, amelyekben a cukorhelyettesítő anyagok aránya meghaladja a tíz százalékot, a „nagyobb mennyiség fogyasztása hashajtó hatású” figyelmeztetéssel kell ellátni.



Méz
Talán a legősibb cukor-alternatíva és az élettani hatásokat tekintve a PKU-diétában is legkedveltebb, legjobban alkalmazható édesítő. Nem kell számolni mellékízzel, többféle ízben, összetételben elérhető és igazán magas az élvezeti értéke is. Sajnos 70%-ban gyorsan felszívódó anyagokat tartalmaz, így gyorsan megemeli a vércukorszintet (nem lassan emeli és tartja azt sokáig – ahogy az ideális lenne), valamint a fogyókúrában sem alkalmazható, mivel energiatartalma is magas. Viszont van más finomabb, mint egy igazi mézes tea??? (Néha lehet azért „vétkezni” ;))

Agavé-szirup
A jó marketingnek köszönhetően az egészséges életmód hívei és a cukorbetegek/IR-esek egy időben gyakran nyúltak mexikói agave siruphoz, pedig az elmúlt időszakban kiderült róla, hogy nem is annyira egészséges, mint az hiszik. Hogy mi a baj vele? Ugyanaz, mint a fruktózzal, ami nem csoda, hiszen nagyrészt fruktózt tartalmaz. Éppen ezért az inzulinrezisztenciások és a cukorbetegek kerüljék, a fogyókúrázók és az egészséges életmód követői pedig csak mértékkel fogyasszák

Kókuszvirág-cukor
Nagy újdonságnak számít a kókuszcukor, vagy más néven, a kókuszvirág cukor. Glikémiás indexe 35, tehát alacsonynak számít, de egyelőre még annyira újdonságnak számít, hogy sok vizsgálatot még nem folytattak le a szervezetre gyakorolt hatásával kapcsolatban.

Valójában kókuszvirág (más néven pálmacukor) nektárjából készült hagyományos cukorról van szó. Nagy része (80%) szacharóz – kettős szénhidrát -, 3-9%-a szőlőcukor – egyszerű szénhidrát. A benne lévő kalória és szénhidrát mennyisége közel azonos a répacukoréval, ám tartalmaz kevés inulint (növényi rost) és „magas" az ásványi anyag és vitamin tartalma is. Éppen ezért lehet alacsony a glikémiás indexe, de magas szénhidrát tartalma miatt nem kifejezetten ajánlható szénhidrát anyagcsere problémával küzdőknek.

(kiegészítő forrás: internet - wikipedia.org, tudatosvasarlo.hu, szakértő: Varga Dóra – dietetikus, Budai Endokrinközpont, EgészségÁruda)



Az édességek, a cukrok említése után szezonális kérdés a karácsonyi szaloncukor. Vajon milyen az idei kínálat, melyek a PKU-ba beilleszthető szaloncukrok?

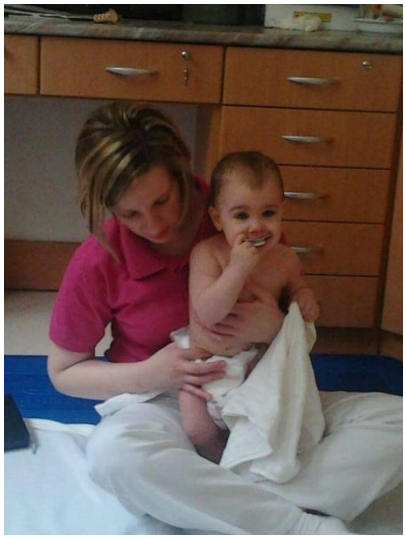
Gyüre Eszter, dietetikusunk idén is nyakába vette a várost és szemezgetett a nagy áruházak kínálataiból. Jó hír, hogy idén is bővült a diétába beilleszthető szaloncukrok listája, valamint – további jó hír, hogy – a legtöbb boltban ezek kaphatóak is:

Bonbonetti étcsokoládéval mártott citrom és narancs ízű zselés szaloncukor feh: 1,2g/ 100g
Bonbonetti étcsokoládéval mártott konzum szaloncukor feh:1,2g/100g
Haribo Szalon-mix Feh: < 0,5 g/100g
Szerencsi Retro Gyümölcsízű zselés szaloncukor feh: 1,9g/100g
Glória Szilva-fahéj ízű szaloncukor feh: 1,1g/100g
Glória Meggy ízű szaloncukor Feh: 0,8g/100g
Glória Csoki-tejszín ízű szaloncukor Feh: 0,9 g/100g
Glória Alma-Fahéj ízű szaloncukor feh:1,1 g/100g
Glória Tiramisu ízű szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 0,9g/100g
Glória Citrom-túró ízű szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 0,7g/100g
Auchan Banán ízű szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 0,9g/100g
Auchan Kókuszos szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 2,1g/100g
Auchan Rumos-kakaós szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 0,8g/100g
Auchan Vajkaramell ízű szaloncukor kakaós étbevonóval mártva feh: 0,9g/100g
Figaro Banán ízű zselés szaloncukor kakaós bevonatban feh:1,5 g/100g
Csengettyű Citrom-, Narancs- és Málnaízű zselés szaloncukor kakaós étbevonóval mártva: feh:0,8g/100g
Csengettyű Kókuszos szaloncukor kakaós étbevonómasszával mártva feh:1,9 g/100g
Csengettyű Családi vegyes szaloncukor feh: 1,7g/100g

Baba-sarok

A Dévény-módszer

A PKU-val nem áll szoros összefüggésben a korai fejlesztés, azaz a PKU-soknak alapvetően – a PKU-ból kifolyólag – nincs szüksége korai fejlesztésre, mégis adódhatnak helyzetek, amikor akár a szülő, akár a védőnő vagy háziorvos, akár szakorvos szükségesnek tartja a gyermek fejlesztéséhez akár logopédus, akár pszichológus, akár konduktor segítségét igénybe venni.



A szülő csak azt látja, hogy a gyógytornász „masszírozza" hol itt, hol ott a babát, simogatja a kis buksiját, vagy épp a szájában matat…. és a gyerek üvölt. Legszívesebben mondaná, hogy „hagyjuk már rá", de valahol tudja, bízik benne, hogy ez a gyermeknek hosszútávon jó lesz, így mégiscsak inkább az eszére hallgat, nem szól bele, csak szenved a babával ő is.

Dévény Anna, gyógytornász az 1970-es évek végén dolgozta ki ezt az egész testet érintő komplex fejlesztő rendszert, amely olyan izomstimulációs és inger-átviteli fogásokat tartalmaz, amely a babát a mozgásra, a szopás beindítására, a beszédre, hangkiadásra készteti. Dévény Anna oxigénhiánnyal született, illetve mozgásában korlátozott csecsemőkön, kisgyermekeken alkalmazta módszerét, amellyel jelentős javulást értek el az érintett babáknál vagy teljesen meg is szűnt a probléma.

A letapadt inak, izmok feloldása mechanikai úton – azaz kézzel történik. Természetesen megvan az iránya és a technikája. Kóros izomhelyzetből nem jöhet létre normál mozgás, ezért ezt az izomhelyzetet normál mederbe kell terelni. Az inak az idegrendszerben végződnek, illetve az agy ingerület-átvitel útján „utasítja" a testet mozgásra. Így az izmok működésének stimulálásában nagy szerepe van a fejen történő kezelésnek is. Még az egészséges babáknál is javasolt pár alkalom Dévény-torna, hiszen ha van még egy pici eltérés is a normál izomhelyzettől vagy idegrendeszeri működéstől, vagy csak egy picit gyenge a baba izomtónusa, szinte azonnali fejlődés érhető el.

Feltétel, hogy minél korábban kezdődjön el a fejlesztés, a Dévény-módszer alkalmazása. 5 hónapos kor előtt a legideálisabb, de ezek után is 1,5-2 éves korig lehet látványos fejlődést elérni. Ez után is alkalmazható a módszer, de azt a fejlődést, ami a korai életszakaszban kivitelezhető lett volna, már nem lehet elérni. 2-3 éves korban már csak a meglévő mozgások javíthatók, de azokban minőségi változás tapasztalható. Új mozgás beindítása nem várható.

- Ez olyan, mint a tökfőzelék. Vagy imádja valaki, vagy utálja, középút nincs – mondja a gyógytornász. – Némely kisded végigsikítozza, annyira élvezi a „játékot", de inkább a másik véglet a jellemző, amikor bizony fáj a letapadt izmok fellazítása. Érdekes – és ezt be is mutatta a gyógytornász -, hogy például kizárólag a fej/nyak stimulálásával el tudjuk indítani a mászást a babánál."



Bella 10 hónapos volt, még nem mászott,sőt még nem is kúszott,amikor a védőnő javasolta,hogy menjünk el Dévény-tornára. Elkezdtük,és már az első kezelés láthatóan eredményes volt. Elkezdett mászni. Heti egy alkalommal mentünk,összesen tizenkétszer. A kezelések egy órásak voltak. Bella végigbőgte,de ez minden kicsinél így van – ezt mondta a gyógytornász, aki minden alkalommal szó szerint tetőtől-talpig végigmasszírozta. Tizenöt hónaposan járt el. Örülök, hogy végig csináltuk, ha nem így lett volna, abból egészségügyi problémák lehettek volna. – mondja Hajdu Éva, egy kis PKU-s lányka édesanyja.

Mi lehet a „gyanús", mi utal a DSGM-torna igényére?
lassú mozgásfejlődés, gyenge izomzat, korai, intenzív nyálazás, szopási nehézségek, aszimmetrikus fejtartás és tartás, merev izomzat, gyakori fej-hátrafeszítés, homorítás, eltérő aktivitású végtaghasználat, utál hasonfeküdni, veleszületett dongaláb, tartási rendellenesség

Dévény-tornát csak olyan gyógytornász végezhet, aki rendelkezik DSGM (vagy DévényAnna torna) végzettséggel.

A csecsemők és kisgyermekek a Dévény Anna Alapítvány által alkalmazott módszerrel történő kezelését a jövőben – miniszteri rendelet alapján – az állam finanszírozza.

(kiegészítő forrás: mackotorna.hu)

SZERKESZTŐI ÜDVÖZLET

Így, az ötödik kiadott PKU Magazin és annak emlékére, hogy már egy éve létezünk, engedjétek meg, hogy szerkesztőként köszönetet mondjak a szegedi központ orvosainak, ***Dr. Papp Ferencnek*** *és* ***Dr. Rácz Gábornak****, hogy mind orvosi kérdésekben, mind tudományos alapú cikkek megírásával támogatták a magazinok létrejöttét és segítették azt tapasztalataikkal.* ***Gyüre Eszternek*** *köszönök szépen minden szakmai és szerkesztésbeni segítséget, köszönöm, hogy mindig volt téma-javaslata, és hogy tolmácsolta nekem a páciensek felől érkező igényeket a cikkekkel kapcsolatban. Köszönöm a sok fotóanyagot is és az érdekes recepteket, szakmai tudnivalókat és lektorálást! Végül – de nem utolsósorban – köszönöm a Nutricia Advanced Metabolics Nutrition Csodabogár-csapatának, elsősorban* ***Havasi Anikónak*** *és* ***Kovács Ildikónak****, hogy ez az általam álmodott álom kézzelfoghatóvá vált és ráadásul „luxus kivitelben"! Bízom abban, hogy a továbbiakban is mind a központra, mind a Nutricia csapatára számíthatok, tovább folytatódhat ez az álom és minél több PKU-s tarthatja majd kezében ezt a hiánypótló – és visszajelzések szerint is – hasznos kiadványt.*

Minden kedves „Szerkesztőtársamnak" és minden kedves Olvasómnak kellemes karácsonyi ünnepeket és békés, boldog újesztendőt kívánok.

Szeged, 2015. december 10.

Mészárosné Molnár Tímea
a PKU Magazin szerkesztője

Apa- extra

Apák

Van anyák napja, van gyereknap, viszont ott van a családban – jobb esetben – egy erős bástya is, aki néha megvéd, aki néha szigorú, de olyan jó, hogy van! Úgy gondoltuk, jó alkalom a karácsony arra, hogy idén az apukáknak szenteljük Extra-rovatunkat

Bartos Erika: Apához



Mikor leszek én is felnőtt?
Mondd el nekem, Apa!
Nem vagyok még iskolás,
de nem is vagyok baba!

Mondd el nekem, milyen érzés
Apukának lenni?
Szeretsz-e mondd korán reggel
dolgozóba menni?

Jó érzés-e hazaérni,
megölelni engem?
Látod-e, hogy egész kicsit
ma is nagyobb lettem?

Jó érzés-e betakarni,
puszit adni este?
Maradj itt az ágyam mellett,
kérlek, ne menj messze!

Rajzoltam egy képet neked,
Te vagy rajta, nézd meg!
Én vagyok a kisgyerek és
kézen foglak Téged!

Örülsz neki? Vigyázol rá?
Mi vagyunk a képen!
Én vagyok az apukámmal,
ketten, kéz a kézben!

Stabil bástya is néha összeomlik



Azt el sem lehet mondani, hogy mit érez egy apuka, akinek megszületik a mindene, legyen az fiú vagy lány! Az embert egy folyamatos eufória árasztja el és a későbbiekben is így érez, bármikor is rágondol. Ha fiú, akkor az ifjú trónörököst, a büszkeségét látja benne, ha pedig lány, akkor élete nagy szerelmét, a hercegnőjét, a kisbabáját.

„Amikor megtudtuk hogy az épp megszületett gyermek beteg, nos ez előbb egy hideg zuhannyal felérő ébresztőt fújt az eufóriámnak. - Mi van?? Az nem lehet!!! - mondtam kétségbe esve. Biztos valaki valahol tévedett, teszteljék le mégegyszer!
Belül potyogott a könnyem – persze nem mutathattam ki, mert Anyát is vigasztalnom kellett, ott kellett állnom mellette - és nem értettem miért velünk történik mindez. Persze az orvosok próbáltak nyugtatni minket, hogy ez nem akkora katasztrófa és bár nem gyógyítható, de egészen jól kezelhető ez a "betegség". Persze ekkor még vajmi keveset tudtam erről az egészről. Kellett egy kis idő, mire kellő információhoz jutottam és főként mire a fejemben össze tudtam mindezt egy egységgé tenni, majd elfogadni. Persze bizakodó voltam. A kulcsszó talán az volt, hogy „élhet normális életet”, ekkor nyugodtam meg talán.”

Nyilván az Anyára nagyobb teher hárul. Illetve az anyukák érzelmileg sebezhetőek. Legalábbis legtöbben. De láttunk már olyat, ahol a nő volt az erősebb és az apa tört össze. Minden nőnek kell a támasz, a lelki és fizikai támasz is néha. Még annak is, akin nem látszik. A gyermeknek is Anya ÉS Apa kell. Ha az Anya jól menedzseli a témát, az apa általában alig érez különbséget, így az apára csak az a feladat hárul, hogy megteremtse azt a biztonságos érzelmi közeget, amelyben az Anya kiteljesedhet, tudja a diétát tartatni és ő is érzelmi hátteret tud adni a gyereknek. Az apák általában egy-két ételt tudnak elkészíteni, de azt nagyon! Általában nincs is szükség rá, mivel az Anya teljesen kézben tartja a diétát.



„Már amikor megtudtuk a diagnózist, át kellett látnunk és gondolnunk, mi minden változással és odafigyeléssel fog ez járni az életünkben. A diéta tartása az első rendű prioritás, bármikor bárhova megyünk, legyen az kirándulás, bölcsőde, óvoda, vagy akár csak egy délutáni látogatás a barátoknál, nagyszülőknél. Előbbieknél talán még könnyebb a helyzet valamivel, de a közeli rokonokkal és a nagyszülőkkel elég nehéz volt. Főleg ha idősebbek, elég nehéz megértetni és elfogadtatni velük a diéta tartását és fontosságát. Mindig olyan esetekkel kellett küzdenünk, hogy "ebből egy kicsi biztos nem árt meg, a mama csak neked sütötte!", persze a diétával valami homlokegyenest eltérő ételről volt szó!... Apropó DIÉTA! Ezt - valahogy úgy általában is, de a mi baráti körünkben és családunkban mindenképp - máshogy értelmezték és próbálták máshogy

alkalmazni, mint ahogy kellene. Ezért ezzel a mai napig, kvázi folyamatos "harcot" kell vívnunk, hogy újra és újra, meg századszor is újra elmagyarázni, hogy a PKU esetében mit értünk diétán, mire kell nagyon odafigyelni. Szóval ez a része talán a legnehezebb."

Talán ez a legnehezebb része az Anyának, Nagyszülőknek is. Elfogadni és megérteni, hogy a gyermeknek nem az ételadás a jutalom, nem mindegy, hogy mivel etet a Szeretet. Az apának itt is nagyon fontos a szerepe, mivel meg kell védeni a gyermeket és az Anyát a külvilágtól, az ésszerűtlen véleményektől, a tilos ételeket el kell hárítani és kiállni az Anya mellett, miszerint ez nem egy hóbort, nem egy divatdiéta. Meg kell küzdeni akár a saját szüleivel is, ami nagyon nehéz egy – addig – jó fiúnak megtenni.

„Nálunk én viszem sportra, hittanra heti négyszer, esti mesét mondok neki, illetve rám hárul néha a fürdetés."



Fontos, hogy – bár az étkezések elsősorban az Anyához kötődnek - ki lehet alakítani a gyermekkel közös apa-fia vagy apa-lánya programokat (természetesen több gyermek esetén akár apa-gyerekek programokat is), amely közös élményt nyújt, így egy hullámhosszra tereli – a diéta miatt általában az Anyához közelebb álló – gyermeket az apához. Ez lehet akár sport, akár mozi, akár horgászás, amit „csak apával lehet olyan jól megélni"!

„A magam, magunk részéről nyilvánvaló, hogy szinte azonnal ráhangolódott az ember az átállásra, mihelyt felocsúdtunk az első pillanatok kétségbeeséséből, hiszen a mi mindenünkről volt szó! Ilyen formán hiszem, hogy nincs szülő, aki ne tenne meg azonnal mindent és még többet is azért hogy a tőle telhető lehető legjobbat biztosítsa gyermekének."

Reméljük, sok édesapa gondolja így. Sajnos sok a gyermeke betegségének kiderülése után megfutamodó és az Anyát magára hagyó apa – statisztikák vannak rá -, de arra is, hogy a gyermek betegsége még jobban összehozta a családot, a férfit és nőt egységgé kovácsolta, akik hisznek abban, hogy EGYÜTT véd- és dacszövetségben helyt állnak a diétában, a gyermeknevelésben és igenis boldogan!

A sütőstúdión sok példaértékű apukával találkozunk, akiknek nyilván mindegyiküknek megvan a maga története. A cikk fotói erről a harmonikus apa-gyerek viszonyról tanúskodnak!



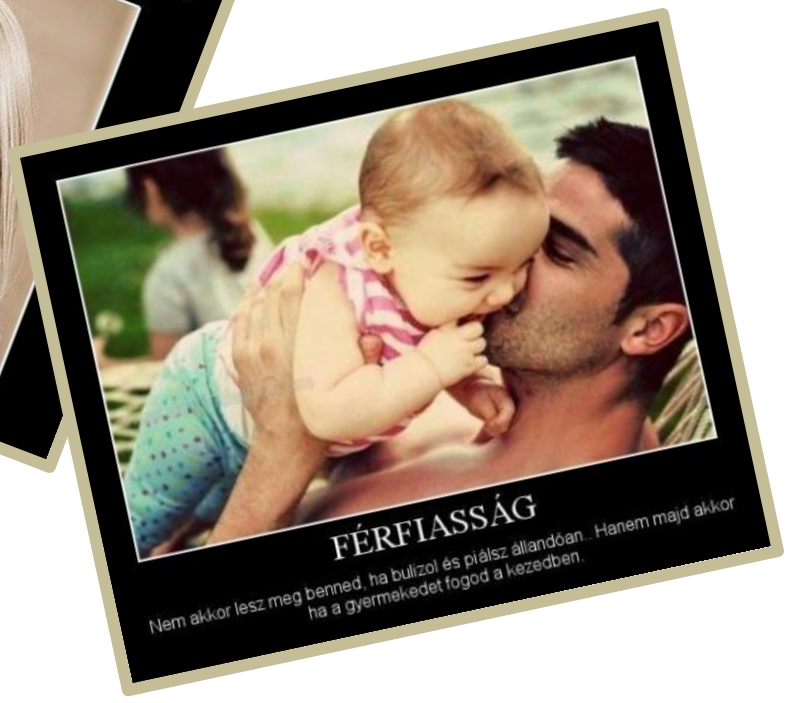
Csak így tovább, apukák!
Hajrá!

Pozitív gondolatok









Mindannyian 1 évesek vagyunk!



Daczó Zsoltika



Körfy Mira



PKU Magazin



Suser Daniel Efraim



Zombor Botond

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.: 30/602-7185 – **MEGVÁLTOZOTT!**
Web: www.pkuegyesulet.hu – **MEGVÁLTOZOTT!**

Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Számlaszám: 19672847-1-42
Web: www.pkuegyesulet.hu – **MEGVÁLTOZOTT!**

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

(Copyright: MMT, Numil Magyarország. Kft. . Illusztrációként saját készítésű fotókat, vásárolt képeket, engedélyezett fotókat és az all-free-download.com és freeimages.com weblapokon közzétett képeket használunk fel.)



PKU Magazin
Lájkolj bennünket a Facebook-on!



(További példányok – illetve a kiadott számok elektronikus formában – a fenti elérhetőségen igényelhetők.)
2015. december