II. évf. / 1. szám
2015. március

PKU magazin

A tartalomból:

MAKRO- ÉS MIKROTÁPANYAGOK

Szénhidrátok
Fehérjék
Zsírok
Ásványi anyagok
Vitaminok

Wellness

Rendrakás Mary Poppins-módra

Ahogy megígértük

Bemutatjuk Papp Ferenc doktor urat

♥ANYÁK NAPI EXTRA♥

BABAVÁRÓ DIÉTA

„ANYAI PKU” A TINI-CSODÁK HASÁBJAIN

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

Baba-sarok

„Öreg” PKU-sok tanácsai



Sziasztok!

Tél végén, a tavasz beköszöntével kimerülnek az emberek engergiái, vitamin-ellátottságuk a béka feneke alá csökken, és kezdetét veszi a tavaszi fáradság időszaka… ez történik az „átlagos" emberek esetében, DE NEM A PKU-soknál!

Egy PKU-s a tápszerrel simán túlél, szinte nem is ismeri a tavaszi fáradság fogalmát! Itt a jó idő, fel lehet pattanni a kerékpárra, jó kis kirándulásokat tenni, be lehet szerezni az első görkorikat – vagy feltuningolni a régit -, bukósisak, térd- és könyökvédő, és **INDULÁS KI A SZABADBA!**

Igazán jót tesz a tavaszi levegő a testnek, a léleknek. Nagyokat szippantva a rügyező fák, a nyíló virágok illatából szinte felfrissítik gondolatainkat, pozitív energiákat szabadítanak fel bennünk és újult erővel vághatunk bele újra feladatainkba. Mi is ilyen lendülettel írjuk meg tavaszi magazinunkat. Lássuk, miről is lesz szó!

Nagy témánkban ezúttal a makro- és mikrotápanyagokat foglaljuk össze. A PKU-s diéta részeként tanulmányozzuk a tápanyagtáblázatokat – főleg a fehérjetartalomra kihegyezve -, de vajon tudjuk-e miért fontos a szénhidrát a szervezetnek, milyen ásványi anyagok szükségesek, illetve, hogy mi a feladatuk az egyes vitaminoknak. Doki-üzi rovatunk is ehhez kapcsolódik, hiszen a vitaminhiányt pótolni kell, de nem mindegy, milyen úton tesszük ezt. Ahogy megígértük előző számunkban, most Papp Ferenc doktor urat is bemutatjuk közelebbről, illetve beszélgetünk vele a PKU Szakambulancia életéről, működéséről és eddigi tapasztalatairól.

Nagy örömömre szolgál, hogy az első számunk megjelenése óta – a sok-sok gratuláció és biztató szó mellett, amit ezúton is köszönök – egyre többen kerestek meg témajavaslatokkal bennünket. Ennek a „nyomásnak" engedve – épp tavasszal, a megújulás-újjászületés jegyében – a Dietetikai és a Tini-csodák rovataink fő témáját a **Maternális – anyai – PKU** képezi, amelynek nem győzünk elég hangsúlyt adni és nyomatékosítani ennek fontosságát. „Arra a bizonyos 9 hónapra" és a megelőző időszakra Eszter ad a diétás tanácsokat, valamint idősebb PKU-sok tapasztalatait is megismerhetitek az áldott állapotot megidézve. Sajnos néha nemcsak áldott lehet ez az állapot, így – súlyosabb lelki témákat érintve – a Lélekhang-rovat ezúttal korhatáros lett…

A fentieken kívül számos más érdekes cikket, meglepetést is tartogat e Magazin, ismét csak azt kérem, fogadjátok szeretettel!

Mészárosné Molnár Tímea
szerkesztő

TARTALOMJEGYZÉK

Makro- és mikro-tápanyagok, azaz
szénhidrát, fehérje, zsír, ásványi anyagok és a vitaminok 4. oldal

Csodabogár-hírek 12. oldal

Riport Dr. Papp Ferenc doktorral, a PKU-szakambulancia vezetőorvosával 13. oldal

Doki-üzi
Dr. Papp Ferenc és Dr. Rácz Gábor PKU-gondozóorvosok rovata 16. oldal

Diéta az életünk része
Gyüre Eszter dietetikus rovata 19. oldal

Tini-csodák 23. oldal

Lélekhang 28. oldal

PKU a nagyvilágban 30. oldal

PKU Wellness 32. oldal

Baba-sarok 34. oldal

ANYÁKNAPI EXTRA 35. oldal

Pozitív gondolatok 39. oldal

Közérdekű telefonszámok, elérhetőségek 40. oldal

*Szavazz interneten 2015. március 20-ig **Dr. Rácz Gábor** doktor úrra, a szegedi PKU-szakambulancia orvosára az Astellas „Év orvosa" című pályázaton!*

„Amikor az Év orvosa pályázaton az emberségből, hivatás- és betegszeretetből naponta jelesre vizsgázó orvosokat keressük, természetesen a gyermekgyógyászokra is gondolunk (háziorvosokra és klinikai orvosokra egyaránt). A gyermekek bizalmát és szeretetét kivívó, nagyszerű gyermekorvosok többnyire végigkísérik a kis páciensek gyermekkorát."

A doktor úr jelölését itt olvashatod el és szavazatodat is itt adhatod le:
http://evorvosa.astellasdij.hu/candidates/599

Makro- és mikrotápanyagok
A szénhidrát, fehérje, zsír, ásványi anyagok és a vitaminok

Amikor a PKU-s körforgásba bekerülünk – azaz kiszűrték csecsemőnket „PKU-bébiként" -, az első fontos, megjegyzendő fogalmak között van a „tápérték", a „tápanyagtáblázat". Ezt kell folyamatosan figyelni a készen vásárolt élelmiszerek adásakor, fel kell kutatni a zöldségek tápértékét, hogy beillesszük a napi diétába, illetve tudni kell, hogy x gramm fehérje mennyi fenilalanint tartalmaz. Számolgatni kell a bevitt élelmiszerek mennyiségét, számológéppel, mérleggel kelni-feküdni. Már rutinszerűen tudjuk, hogy pl. a burgonya, a tök, egy banán mennyi fehérjét tartalmaz és akik rutinosabbak, már a fenilalanin-mennyiséget is tudják. Születésünktől fogva fontos és lényeges számunkra ez a kis táblázat, amellyel akár PKU-s receptek végén, de akár egy egyszerű élelmiszer csomagolásán folyton folyvást találkozunk. … de vajon tudjuk-e mit tartalmaz még a tápanyagtáblázat és miért is olyan fontos a szervezetünk számára az elegendő szénhidrát, fehérje, zsír, vitamin és ásványi anyag bevitel?



A tápanyagtáblázatokban a szervezet számára fontos anyagok mennyiségét találjuk. Ezek: a szénhidrát, a fehérje, a zsír, a vitamin és az ásványi anyagok. Ezekből nyeri testünk az energiát, amelynél nemcsak az izomerőre kell gondolni, hanem egyes szerveink működéséhez szükséges energiára, valamint az agyi funkciókra is. Együtt is, de külön-külön is meghatározó szerepük van, amelyet most részletesen megvizsgálunk.

Mi a szénhidrát?

A szénhidrát szénből, hidrogénből és oxigénből áll. Szerkezetüktől függően egyszerű és összetett szénhidrátokat különböztetünk meg. Az egyszerű szénhidrátok (mono- és diszacharidok) közé a cukrok tartoznak. Ezen belül: szőlőcukor (glükóz), gyümölcscukor (fruktóz), répacukor (szacharóz, amely azonos a köznapi értelemben vett cukorral), tejcukor (laktóz), malátacukor (maltóz) és cellubióz. Ezek mind vízben nagyon jól oldódó szénhidrátok. Megtalálhatók gyümölcsökben, zöldségekben, a cukorrépában, cukornádban, valamint a tejben és tejtermékekben.
A poli- (vagy összetett) szénhidrátok a keményítő, a glikogén és a cellulóz. Ezek gabonákban, hüvelyesekben, zöldségekben, rizsben, burgonyában találhatók meg.
Elsősorban szénhidrátok a szervezet „üzemanyaga", felelősek azért, hogy a szervezet energiaszintje megfelelő legyen. Létezhet rövidtávú szénhidrát-megvonás, hiszen pl. a hús, hal, tojás alig tartalmaz szénhidrátot és bizonyos aminosavakból (ami a fehérjék fő építőanyaga, így a felsorolt élelmiszerek bőven tartalmazzák), tejsavból, glicerinből a szervezet képes előállítani az idegrendszer és az agy működéséhez szükséges glükózt, de hosszútávon a szénhidrát-megvonás komoly egészségügyi problémákat – pl. ízületi gyulladások, emésztési rendellenességek, vesekő, szív- és érrendszeri betegségek, rossz szellemi és fizikai teljesítmény - okozhat. Ezért is kell a manapság népszerű low-carb diétákat fenntartással kezelni. A PKU-s étrend viszonylag gazdag szénhidrátban, így bennünket nem fenyeget ez a veszély, de a teljesség igényével ezt is meg kell említenünk.

Mi a fehérje?

A fehérje az általunk legtöbbet emlegetett tápanyag. Nézzük meg kicsit a felépítését és azt, hogy miben is játszik szerepet!
A fehérje aminosavakból áll. Húszféle aminosav létezik, ezekből kilenc esszenciális, azaz szükséges, de a szervezet maga nem tudja előállítani. Ezeket az enzimek, mint egyfajta átalakító rendszerek bontják le a tápanyag útján bevitt fehérjéből és alakítják át további aminosavakká.
A fehérje túl azon, hogy az izomerőt növeli, a csontok felépítésére is szolgál, ezen kívül szerepe van a kötőszövetek, az inak, a haj, a bőr egészségének fenntartásában, az érrendszer ruganyosságát biztosítják, illetve az immunrendszert és az átviteli rendszereket tartják fenn.

Hogy miért is fontos a PKU-s szervezet számára a tápszer, itt is jól érzékeltetni tudjuk a fenti információk vonatkozásában.

A fenilalanin is egy esszenciális aminosav. A fehérjéből a fenilalanin-hidroxiláz enzim dolgozza fel és tirozin lesz belőle. Legalábbis a normál szervezetben. A PKU-soknál ez a fenilalanin-hidroxiláz enzim nem - vagy csökkent módon - működik, így nem tud annyi tirozint képezni, amennyi szükséges lenne (másként úgy mondhatjuk, hogy nem tud annyi fenilalanint feldolgozni, amennyi a szükséges tirozinhoz kell, így a felesleges fenilalnin ketonokká alakul és megjelenik a vizeletbe, innen ered a fenilketonuria – fenil-ketonok az uria-ban, azaz a vizeletben - elnevezés).
A tápszerben már feldolgozott módon van önállóan tirozin, valamint a többi aminosavat is már bontott formában tartalmazza - természetesen a fenilalanin nélkül. Tehát ha csak fehérjeszegényen táplálkozunk az azért nem elegendő, mert a tirozint nem kapja meg a szervezetünk, illetve a további aminosavakat sem, amit egyébként fel tudnánk dolgozni, de ha nem eszünk (vagy alig eszünk) természetes fehérjét, nincs miből.

A tirozint „antidepresszáns" aminosavnak is hívják. Kimutatták, hogy hatásos stresszcsökkentő. Egy katonákkal végzett kutatás kimutatta, hogy azok, akik tirozint szedtek, jobban teljesítettek az elméleti teszteken, kevesebb panaszuk volt, és jóval éberebbek voltak. Kimutatták azt is, hogy csökkenti a stresszt, amit sok nő él át havonta egyszer – ami nevezetesen a premenstruációs szindróma (PMS) – csökkentve a depressziót és az irritációs érzetet, ami gyakran jellemző erre a szindrómára. Ez a tápanyag fontos az agyi funkciók szempontjából, klinikai tesztek során a depresszióban és szorongásban szenvedő páciensek, valamint kokainfüggők kezelésére is használják. … Számos másik kutatás megerősítette, hogy a tirozin hatásos a depresszió és szorongás ellen, az ezekre a célokra egyébként használt gyógyszerek mellékhatásai nélkül. Ez a fontos tápanyag ugyancsak az „elő-vegyülete" a pajzsmirigy által termelt hormonoknak is, és stimulálhatja a növekedési hormon termelődését. Ráadásul, a tirozin a norepinefrin elő-vegyülete is, ami az étvágyat is csökkenti. Mivel a dopaminszint növekedésével is összefüggésbe hozható, a tirozin a szexuális aktivitást is növelheti… Segíthet abban, hogy testünket jobb agyi és fizikai teljesítőképesség érdekében az optimális egyensúlyi állapotba billentsük vissza.

(forrás: internet)

Mi a zsír?

Legfőbb energiát adó tápanyagunk a zsír. Az is baj, ha kevés van belőle, az is baj, ha sok. Talán ezzel küzdünk a legtöbbet, mivel ennek hiánya vagy többlete szinte azonnal látható a „vonalainkon".
A szervezetünk működéséhez, egészségünk megőrzéséhez rendkívül fontos, de fizikailag is fontos, hiszen egyes szerveinket körbeveszi, beágyazza, így állandó hőmérsékletet biztosít és véd. A zsírban oldódó vitaminok (A-, D-, E-, K-vitamin) feldolgozásában nélkülözhetetlen a jelenléte.
Telített és telítetlen zsírokat különböztetünk meg. Az első túlnyomórészt inkább az állati zsírokban, míg az utóbbi a növényi olajokban található meg. A telített zsírsavak energiát termelnek, a telítetlen zsírsavakból pedig hormonszerű vegyületeket állít elő a szervezet.
Amikor túlzásba visszük a telített zsírsavak (állati eredetű zsírok) fogyasztását, azzal, hogy nő a koleszterinszint, nő a szív- és érrendszeri, illetve a daganatos betegségek kialakulásának kockázata.
Miért fontos a mozgás? A mozgással a szervezet energiát hasznosít, zsírt éget el Esztétikailag is nyoma van ennek, izmosodunk, karcsúsodunk, illetve fittebbnek, frissebbnek érezzük magunkat, de ami még fontosabb, a zsírsavak nem maradnak feleslegben a szervezetben, azzal, hogy „ég a zsíííííír", a feljebb említett betegségek kockázatát is csökkenthetjük.

Miért jó a PKU-soknak? Újfent „hasznot húzunk" a diétából, mivel a legártalmasabb zsírsavak, amelyek leginkább rossz hatással vannak a szervezet koleszterinszintjére (mirisztinsav és laurinsav) a tejben és a tejtermékekben találhatók. Egyébként a hazai lakosság zsírfogyasztása extrém, a magyar konyha igen zsíros, így tanácsos több zöldségfélét fogyasztani növényi olajokkal. Lehet példát venni a PKU-soktól!

Mik az ásványi anyagok?
A szervezet ásványianyag-készlete 4-5%, melynek kb. felét a kalcium, negyedét a foszfor teszi ki, míg a fennmaradó hányadon az egyéb ásványi anyagok osztoznak.

Kalcium
Egészséges, felnőtt, átlagos testtömegű (70kg) férfiban 1000-1200 g, nőben (60kg) 750-850 g kalcium van, ennek kb. 99%-a a csontokban, fogakban található. Élettani szerepe a csontok keménységének, nyomási szilárdságának fenntartása. Ezen kívül jelentős szerepe van még az ingerlékenység szabályozásában, az izom-összehúzódás megindításában, a véralvadásban, a különböző membránok épségének fenntartásában, egyes enzimek működésében.
Kalciumegyensúlyban (felnőttben) a bevitt kalciumnak mintegy 20-40%-a szívódik fel. A kalcium hasznosulását többek között megszabja:

- a D-vitamin ellátottság
- a fehérjeellátottság – a szükségletnek megfelelő fehérjebevitel elősegíti a kalciumfelszívódást. A fehérjebevitel további növelése nem befolyásolja a felszívódást, de növelheti a kalciumkiválasztást, a táplálék összetétele – a sóskában

lévő oxálsav, a gabonaneműekben levő fitinsav a kalciummal (és más elemekkel is) oldhatatlan komplexet képez, s így csökkentik a felszívódást, míg más összetevők, mint például a laktóz, elősegítik azt

- a táplálék áthaladása a gyomor-bél rendszeren zsír jelenlétében kisebb-nagyobb mértékben lelassul, ez kedvező a kalciumfelszívódás szempontjából. Zsírfelszívódási zavarokban az oldhatatlan kalciumszappanok keletkezésének következtében csökken a kalcium felszívódása, Túlzott kalciumbevitel (2-3 g / nap) székrekedést okozhat, elősegíti a vesekőképződést, ronthatja a cink és a vas felszívódását. Kalciumban leggazdagabb élelmiszerek a tej és tejtermékek.

Foszfor

Felnőtt ember szervezetében kb. 600-700 g foszfor van szervetlen és szerves foszfátok formájában. A foszfor a csontok, fogak szilárdságát szolgálja. Építőköve egyes fehérjéknek, nukleinsavaknak, enzimeknek, egyes B-vitaminok aktív alakjának. A fehérje-, a szénhidrát- és a zsíranyagcserében az energiatárolásban és –átvitelben egyaránt fontos szerepet tölt be. A foszfor gyakorlatilag minden élelmiszerben megtalálható. Táplálkozási eredetű hiány nem valószínű. Az utóbbi években inkább a foszforbevitel növekedésével kell számolni, miután az élelmiszeripar egyre több foszfátot használ fel az élelmiszerek feldolgozása során.

Nátrium

A nátriumnak, a káliummal együtt, jelentős szerepe van a sav-bázis egyensúly, nyomás és a folyadékterek fenntartásában, az ingerület-átvitelben, így az ideg- és izomműködésben, valamint a glukóz és aminosavak aktív transzportjában. Kellemes külső környezetben (komfort zóna), a pihenő ember naponta mintegy 46-92 mg nátriumot veszít a verítékkel. Erős verítékezéskor 8 g is lehet a veszteség (nagy hőmérsékletű és nedvességtartalmú környezet, nehéz fizikai munka). A nátrium bevitele igen széles határok között mozog, a hazai lakosságnál elérheti az 5-15 g-ot is. Ez a mennyiség igen nagy, egyes szakemberek 0,5 g / nap nátriumbevitelt is elegendőnek tartanak, mivel bizonyos oki összefüggés mutatható ki a túlzott sóbevitel és a magas vérnyomás kialakulása között. A szükségletet és a valós fogyasztási szokásokat figyelembe véve célszerű a bevitelt 2 g / nap értékre leszorítani, amely 5 g konyhasónak felel meg. Terhesség alatt részben a szövetek építése, részben a vesén keresztül való fokozott ürítés miatt naponta többletnátrium szükséges, ezt a szokásos bevitel bőségesen fedezi. Nátriumszegény étrend előírásakor azonban a többletet biztosítani kell. Az élelmiszeriparban a technológiai eljárások során jelentős mennyiségű só kerül az egyes élelmiszerekbe. A legnagyobb veszélyt azonban az ételkészítés és az utánsózás jelenti, mivel a sós íz megítélésében az egyes emberek rendkívül nagy eltérést mutatnak. A helyes táplálkozási szokások kialakítását már kisgyermekkorban el kell kezdeni azzal, hogy a gyermek életében ne uralkodjék a sós íz, és így ne szokja meg azt.

Kálium

A felnőtt ember szervezetében átlagosan 150 g kálium van, melynek kb. 97%-a sejten belül található. A kálium a nátriummal együtt részt vesz az ingerület-átvitelben, így az ideg- és

izomműködésben, a transzport folyamatokban, melynek célja a sejtek glukózzal és aminosavakkal való ellátása, a sav-bázis egyensúly és az ozmotikus nyomás fenntartásában. A kálium gyakorlatilag minden élelmiszer-nyersanyagban jelen van. A káliumbevitel szempontjából azonban előnyösebb forrásnak kell tekinteni a növényi eredetű élelmiszereket, miután ezekben a kálium-nátrium arány a kálium javára tolódott el, s ez kedvezően hat a hasznosulásra.

Klór
Fontos szerepet tölt be a gyomorsósav részeként az emésztésben, a nátriumhoz, illetve kisebb részt a káliumhoz kötött a só- és vízháztartásban, továbbá a sav-bázis- egyensúly fenntartásában. Mivel kloridot főként a konyhasóval veszünk fel, és a nátriumklorid-molekula 50%-kal nagyobb tömegű kloridot tartalmaz, mint nátriumot, ez az arány megszabja a bevitel mértékét.

Magnézium
A felnőtt ember szervezetében 20-28 g magnézium van, melynek kb. a fele a csontrendszerben, a többi zömében a sejtekben található. Az ideg- és izomműködésben, valamint számos enzim működésén keresztül a fehérje-, szénhidrát- és zsíranyagcserében játszik szerepet. Magnéziumban gazdagok a zöldségfélék, a hüvelyesek, a gabonafélék, a gyümölcsök, a tejtermékek és a hal.

Vas
Felnőtt férfi szervezete 3,5-5 g, a reproduktív korú nőé (13-50 év között) 2,5-3 g vasat tartalmaz. A vaskészlet 60-70%-a aktív formában van jelen, míg kisebb hányada a transzport-, illetve a raktárfehérjékhez kötött. A vas fő feladata az oxigén-, a szén-dioxidszállítás. Vashiány léphet fel a szükségletnél kisebb bevitel, a felszívódás zavara vagy különböző vérzések miatt. A vashiány következtében kialakuló anémiát a vasraktárak kiürülése előzi meg. Vashiányra veszélyeztettetek a csecsemők, a kisgyermekek, a serdülők, a terhesek, erős havi vérzés esetén az aktív korban lévő nők, és a vas rosszabb felszívódása, hasznosulása miatt az idősek és a vegetáriánusok. A fehérjepótló tápszerek emelt vastartalommal rendelkeznek. A vasfelszívódást csökkentik többek között, a kávé, a tea és a gabonaneműek korpájában jelen lévő fitátok, mivel a vassal oldhatatlan komplexet képeznek. Tartósan nagy vasbevitel csökkenti a cink és a réz hasznosulását, növeli a fertőzés veszélyét, a baktériumok szaporodását elősegítve. Újabban, az egyes betegségek kifejlődésében szerepet játszó oxidációs folyamatok és a túlzott vasbevitel közötti összefüggés lehetőségét is egyre többen felvetik. Ezek alapján a vas szupplementációval (*tabletta például – a szerk.*) történő többletbevitele csak ellenőrzött körülmények között javasolható. Vasforrásként a húst (marha, sertés, baromfi, hal), a májat és egyéb belsőségeket kell kiemelni azzal a megjegyzéssel, hogy a hasznosulást a jó aszkorbinsav-ellátottság jelentősen fokozza.

Cink
Felnőtt ember szervezetében mintegy, 2,5 g cink van. A legnagyobb koncentrációban a szem, a haj tartalmazzák, megtalálható a májban, vesében, izomban, a bőrben és a csontban. A cink számos enzim, továbbá az inzulin alkotórésze. Részt vesz a szénhidrát-, a zsír-, a fehérje- és nukleinsav anyagcserében. Súlyos cinkhiány törpenövéshez, enyhébb

hiány esetén elhúzódó a sebgyógyulás, csökkent az ízérzés, az étvágy. A legjobb cinkforrások közé tartozik a hús, a máj, a tojás, a hüvelyesek magja. A cink hasznosulása jobb az állati, mint a növényi eredetű forrásokból.

Réz

A felnőtt ember szervezete kb. 80 mg rezet tartalmaz. Rézben gazdag szervek a szem, a máj, a szív, az izom, az agy és a vese. Rézre van szükség a zavartalan vérképzéshez és a központi idegrendszer működéséhez. Rézhiányos állapotban emelkedik a szérum koleszterinszintje, kardiovaszkuláris elváltozások, és vérszegénység fejlődhet ki. Az élelmiszer-nyersanyagok közül a legtöbb rezet a máj, a hüvelyesek és a cereáliák tartalmazzák.

Jód

A felnőtt ember szervezetében kb. 15-20 mg jód található, melynek 70-80%-a a pajzsmirigyben van. A jód a pajzsmirigyhormonok szerves része, s így részt vesz az anyagcsere szabályozásában, befolyásolja a növekedést, az idegrendszer működését és közvetve hat a vérkeringésre is. A jód hiánya a pajzsmirigy megnagyobbodásához, golyvához vezet. Egyes területeken, ahol a talaj és ennek következtében az ivóvíz, a növények jódban hiányosak, halmozottan fordulnak elő golyvás megbetegedések. Néhány növényi eredetű élelmiszer (pl. kel, kelbimbó, retek) a jód hasznosulását gátló, ezért golyvát okozó anyagot tartalmaz. A jód antagonistája a fluorid és a nitrát is. A javasolt jódbevitelt ezek figyelembevételével állapították meg. A növények jódtartalma a talaj jódtartalmától és ennek hozzáférhetőségétől függ. Az állati eredetű élelmiszerek jódtartalmát a takarmány, illetve az ivóvíz jódszintje befolyásolja. Jódban különösen gazdagok a tengeri halak, kagylók. A legkevesebb jódot a gyümölcsök tartalmazzák. Hazai előírás szerint egy kg jódozott konyhasóban 15 mg jódnak kell lenni kálium-jodid vagy –jodát formájában. A felhasználás szempontjából a nem bomlékony kálium-jodát javasolható.

Mangán

A felnőtt szervezetben kb. 12-20 mg mangán van. A mangán számos enzim aktivátora, részt vesz a szénhidrát- és zsíranyag-cserében, a fehérje, a DNS és az RNS szintézisében. Vegyes táplálkozás mellett mangánhiány nem fordul elő, de egyes fémek (vas, kobalt, kalcium) fölöslege gátolja a felszívódást. Gabonafélék, főleg teljes őrleményük, továbbá a dió és a mogyoró gazdag mangánforrások, a tejtermékek, a húsok igen kis mennyiségben tartalmaznak mangánt.

Fluor

A szervezet fluortartalmának legnagyobb része (kb. 95%) a csontokban és a fogakban található. Az elégtelen fluorbevitel egyik oka lehet a fogszuvasodásnak. A védőhatáshoz kb. napi 1,5 mg fluorbevitelre van szükség. A fluorszükségletet részben az elfogyasztott táplálék, részben az ivóvíz fedezi. Különösen a terhesek és a szoptató anyák, valamint a kisgyermekek fluoridszükségletének kielégítésére kell ügyelni, mivel a védőhatás a fogak kibújása előtt a legkifejezettebb.

Króm
A króm a szövetekben igen kis koncentrációban fordul elő, és a kor előrehaladtával mennyisége csökken. Az emberi szervezet krómtartalma, a meghatározás nehézsége miatt pontosan még nem ismert. A krómnak aktív szerepe van a szénhidrát-anyagcserében oly módon, hogy elősegíti az inzulin hatását. Feltételezik, hogy hiánya a koszorúérbetegség és a fiatalkori cukorbetegség kifejlődésének egyik tényezője. Krómforrás a teljes kiőrlésű gabonamag, a hüvelyesek magja, a hús, a máj, a sajt.

Szelén
Az ember szervezetében mintegy 6 mg szelén van, a legnagyobb koncentrációban a májban, a fogzománcban és a körömben mutatható ki. Az élelmianyagok szeléntartalmát döntően befolyásolja a talaj szeléntartalma. Jó szelénforrásnak mondható a tengeri állatok és a melegvérűek húsa, a vese, a máj és a teljes kiőrlésű gabona.
Molibdén
Az emberi szervezetben nagyon kis mennyiségű molibdén van. Jelenlétéhez kötött a purinanyagcsere egyik esszenciális enzimének működése. A nagy molibdénbevitel rézhiányt okoz, túlzott bevitelétől ezért tartózkodni kell. Molibdénforrás a hús, a tej, a hüvelyesek magja és a cereáliák.

(forrás: csodabogar.hu)

Mik a vitaminok?

Nagyon sokat lehet olvasni a vitaminokról, így csak összefoglaló jelleggel írunk itt róla, de Doki-üzi rovatunkban a multivitaminkészítmények kapcsán részletesebben is foglalkozunk velük.



forrás: wellnes-nexus.blogspot.hu

A vitaminok a szervezet számára nélkülözhetetlen, biológiailag aktív, szerves vegyületek. Az ember a vitaminokat általában nem képes szintetizálni, így azokat a táplálékkal kell bevinni.
A szervezetben az egyes vitaminok a kémiailag hasonló szerkezetű anyagokból, az elővitaminokból (provitaminokból) képződnek. Vitaminban hiányos táplálkozáskor az életfolyamatok zavara miatt kóros tünetek jelentkeznek. Enyhébb esetekben vitaminszegénység (hipovitaminózis), súlyos esetben vitaminhiány (avitaminózis) lép fel. A vitaminok túlzott bevitele (hipervitaminózis) – pl. vitamintabletták mértéktelen szedése – is káros, ilyenkor súlyos tünetek léphetnek fel. A vegyes táplálkozás általában kielégíti a vitaminszükségletet, és arra kell törekedni, hogy a fokozott igényt is a vitaminokban gazdag táplálék fedezze. Tájékoztató jeleggel, a biztonsági tartalékkal megnövelt vitaminbeviteli értékeket a táblázat szemlélteti. Mivel a

fehérjeszegény diéta néhány vitamin alacsonyabb bevitelét jelentheti, ezért a fehérjepótló tápszerek vitaminokkal, ásványi anyagokkal és nyomelemekkel ki vannak egészítve, az életkornak megfelelő mennyiségben. A vitaminok oldékonyságuk alapján két nagy csoportba oszthatók: vízben és zsírban oldódó vitaminok.

Áttekintő táblázat a vitaminokról és ásványi anyagokról:

Megnevezés	Miben található?	Mire jó?
A-vitamin	sárgarépa, zöld és sárga színű zöldségek, tojás, sárga gyümölcsök, tej és tejtermékek	látásproblémák, szemprobémák, farkasvakság, légzőszervi bajok és immunszegénység
B1-vitamin	szárított élesztő, rizskorpa, teljes kiőrlésű kenyér, mogyoró, zöldségek, búzakorpa, tej	idegrendszeri problémák, szívproblémák
B2-vitamin	tej, élesztő, sajt, leveles zöldségek, tojás	gyenge minőségű haj, köröm és gyenge látás
B6-vitamin	sörélesztő, búzakorpa, búzacsíra, sárgadinnye, káposzta, tej, tojás	vérszegénység, idegrendszeri panaszok, lábgörcsök, éjszakai görcsök
B12-vitamin	tojás, tej, sajt	idegi problémák, gyenge koncentráció, egyensúlyzavar
Biotin	diófélék, gyümölcsök, sörélesztő, tojássárgája, hántolatlan rizs, tej	izomgyengeség, kopaszodás, őszülés
Réz	bab, borsó, szilva, teljes kiőrlésű kenyér	vérszegénység, tumor
C-vitamin	citrusfélék, bogyós gyümölcsök, leveles zöldségek, paradicsom, karfiol, burgonya, méz	kollagént termel, jó hatással van az ínyre, a véredények állapotára, sebeket, égési sérüléseket gyógyít, csökkenti a koleszterint, elősegíti a vas felszívódását
Cink	búzakorpa, magok, tojás, mustár, tejtermékek	körmök, pattanások
D-vitamin	tej és tejtermékek	angolkór, puha csontok, fogínyvérzés, kötőhártyagyulladás
E-vitamin	szójabab, búzakorpa, növényi olaj, spenót, teljes kiőrlésű gabona, tojás	lassítja a sejtek öregedését, enyhíti a fáradtságot, trombózis gyógyítására
F-vitamin	növényi olaj, len, napraforgóolaj, mogyoró, mandula, dió, avokádó	bőrre, hajra
Foszfor	teljes kiőrlésű gabona, tojás, magvak, dió	energiát biztosít, ínyre, fogakra
Folsav	sárgarépa, élesztő, tojássárgája, dinnye, sárgabarack, sütőtök, bab, avokádó, teljes kiőrlésű gabona, fekete rozsliszt	vörösvérsejtet képez, megakadályozza a vérszegénységet, véd az ételmérgezéstől, fájdalomcsillapító, étvágynövelő, szépíti a bőrt
Vas	tojássárgája, diófélék, bab, zab, aszalt őszibarack	növeli a szervezet ellenállóképességét, a fáradtságot csökkenti, vérszegénységre jó hatással van
Klór	olajbogyó	kopaszodásra, fogvesztésre
Jód	hagymafélék	haj, bőr, köröm, pajzsmirigy, mentális képesség
K-vitamin	joghurt, lucerna, tojássárgája, szójababolaj, leveles zöldségek	megakadályozza a belső vérzést, vérrögök kialakulását
Kálcium	teljes kiőrlésű gabonák, korpa, búzacsíra, zöld színű zöldségek, diófélék, tej és tejtermékek, napraforgóolaj, szezámolaj, szójabab, mogyorófélék	a sejtek felépítésére, a csontok, fogak és az idegrendszerre van jó hatással, gyógyítja a sebeket, antitesteket épít, megakadályozza a fáradtságérzést
Kálium	citrusfélék, dinnye, paradicsom, almaecet, saláta, menta, napraforgóolaj, szárított őszibarack, banán, burgonya	jó hatással van az allergiákra, vérnyomást szabályozza
Magnézium	füge, citrom, grapefruit, kukorica, mandula, alma, magok, diók, sötétzöld színű zöldségek	idegekre, izmokra, fogakra van hatással, a vércukrot energiává alakítja át
Szelén	hagyma, paradicsom, búzakorpa	kötőszövetek



Csodabogár.hu

Csodabogár-hírek

Két szuper programot is kínálunk Nektek az év első felében!



Március 21-én 10 órakor **Loprofin sütőstúdió vár** bennünket dietetikusunk, Gyüre Eszter jóvoltából Szegeden. (Szegedi Tudományegyetem, Egészségtudományi és Szociális Képzési Kar – Tankonyha 6726 Szeged, Temesvári krt. 31.). A sütőstúdió alkalmával megismerkedhetsz a fehérje-szegény diéta során használható változatos alapanyagokkal, megtanulhatod a fehérjeszegény ételek készítését, amelyeket – természetesen - együtt meg is kóstolunk.
Jelentkezni telefonon, e-mailben, illetve a jelentkezési lap kitöltésével és visszaküldésével lehet. A borítékon feltétlenül tüntesd fel: „Sütőstúdió Szeged". (E-mail: anyagcserediet.szeged@gmail.com Telefon: 06-30-422-8658 (Gyüre Eszter, dietetikus) Levélcím: SZTE SZAKK, Ápolásvezetési és Szakdolgozói Oktatási Igazgatás, Dietetikai Szolgálat, Gyüre Eszter részére, 6725 Szeged, Tisza Lajos Krt. 107.)

Örömmel értesítünk titeket, hogy a Szegedi Anyagcsere Gondozóközpont és a Nutricia közös szervezésében idén májusban is megrendezésre kerül a **PKU Családi Nap**, melyre sok szeretettel várunk benneteket!



Már maga a helyszín sem átlagos, nagyon sok meglepetéssel és jobbnál-jobb programokkal készülünk.
A részletekről a postai úton kiküldött meghívóban, a Csodabogár oldalon a PKU magazin Facebook oldalán, levélben és elektronikus üzenetben értesülhetsz

Üdvözlettel,
A Nutricia Csodabogár-csapata

Bemutatkozik Papp Ferenc doktor úr, a PKU-szakambulancia vezetője

Ahogy megígérük előző számunkban, most Dr. Papp Ferencet, a PKU Szakambulancia vezetőjét mutatjuk be, akivel már minden bizonnyal találkoztak a Szegedhez tartozó PKU-sok, de most megtudhatjuk, hogyan is lett épp a Mi szakorvosunk és hogy irányításával hogyan is működik a szegedi gondozóközpont…

Tanár és mérnök szülők gyermekeként nőttem fel egy Csongrád-megyei kisvárosban. Először óvodás koromban akartam orvos lenni, mint talán minden kisgyermek. Jól emlékszem arra a történetre, amikor édesapámmal a játékboltba mentünk orvosi táskát venni és kifelé menet a bolt nagy vasajtajához csuktam az ujjam, ami bedagadt, bekékült, majd a köröm leesett róla. Érdeklődve figyeltem magamon a gyógyulási folyamatot és örömmel játszottam az újonnan kapott műanyag orvosi eszközökkel, azt hangoztatva, hogy én orvos leszek és gyerekeket fogok gyógyítani. Később építész és színész is akartam lenni, de az élet az orvosi pálya felé terelt…

A Szegedi Orvosi Egyetem elvégzését követően kutatói állásra vettek fel a Szegedi Gyermekklinikára. A vesebetegségek kialakulásában szerepet játszó genetikai és egyéb tényezőket vizsgáltuk. A tudományos tevékenység mellett alkalmam nyílt a klinikán gondozott vesebetegek, különös tekintettel a művese kezelésre szoruló betegek klinikai ellátásába is bekapcsolódni. A művese állomáson nagyon jó csapatba kerültem. Az ott dolgozó orvoskollégáktól és nővérektől nagyon sokat tanultam, szakmai tekintetben és emberi magatartásban egyaránt, amiért nagyon hálás vagyok. Megtapasztalhattam, hogy az orvosi tevékenység milyen összetett feladat, és a szakmai felkészültségen kívül számos



egyéb tényező, mint kommunikációs készség, empátia, a beteg életkörülményeinek megismerése és figyelembe vétele is szükséges ahhoz, hogy valaki jó orvos lehessen. Ezen túlmenően, az itt eltöltött idő arra is bizonyítékul szolgált, hogy a betegellátásban alapvető szerepe van a csapatmunkának és az együtt dolgozók személyének, munkájának kölcsönös tisztelete és megbecsülése nélkül a betegellátás nem működőképes.

Az ellátás összetettsége különösen igaz a krónikus betegek gondozására. Ilyen szempontból sok hasonlóság van a művese kezelésre járó vesebetegek és a veleszületett anyagcsere betegség miatt gondozottak között.

Érdeklődésem egyre inkább a betegellátás felé fordult és két év után

gyermekgyógyász rezidensként kezdtem dolgozni. A csecsemő- és gyermekgyógyászat szakvizsga megszerzése után, a klinika általános ambulanciájára kerültem, ahol a gyermekgyógyászati kórképek széles skálájával találkozhattam. Az itt töltött közel egy év fontos állomás volt a szakmai életemben: gyakorlatiasságra, önálló munkára, döntéshozatalra és felelősségvállalásra tanított.

Ezt követően kézenfekvőnek tűnt, hogy a későbbiekben vesebetegekkel fogok foglalkozni, de az élet másképpen alakult…

A klinika vezetősége részéről fogalmazódott meg az a kérés, hogy a veleszületett anyagcsere betegségek és ritka genetikai betegségek ellátásával klinikánkon foglalkozó anyagcsere-genetika szakterület ellátását vegyem át a nyugdíjba vonuló kollégáktól. Kis gondolkodást követően, némi félelemmel, de igent mondtam a feladatra és 2007-ben elkezdtem rendelni a klinika anyagcsere-genetika szakambulanciáján Dr. László Aranka professzorasszony és Dr. Kása Péterné adjunktusnő mellett. A sok új betegség biokémiai és genetikai hátterének, diagnosztikus és terápiás lehetőségeinek megismerése nagy kihívást jelentett és lelkesen vetettem bele magam ezek tanulmányozásába. És ahogy teltek a hónapok, egyre inkább azt éreztem, hogy megtaláltam azt a szakterültet, ami igazán közel áll hozzám. Még ebben az évben, egy súlyos, szerves sav lebontási zavarban szenvedő csecsemő gondozását bízták rám, aki az első önálló betegem volt. Rögtön a mélyvízben találtam magam és gyorsan meg kellett tanulnom úszni… Az eset nagyon tanulságos volt számomra, szakmai és emberi szempontból egyaránt és nagy ösztönzést adott a további munkához. Ennek is köszönhető, hogy a szerves sav betegségek az egyik fő érdeklődési területemet képezik, természetesen a PKU mellett. PKU tekintetében először az újonnan kiszűrt esetek kerültek hozzám, majd később a már régebb óta gondozásban lévő betegek ellátását is átvettem. A gyakorlatban megismert betegségek köre egyre bővült, a betegek száma folyamatosan nőtt. Közben 2008-ban klinikai genetikából szakvizsgát tettem.

A 2007-es év nagy változást hozott az anyagcsere betegségek diagnosztikájának területén, ugyanis egy új laboratóriumi módszer hazai bevezetésével az újszülött korban szűrt betegségek köre a korábbi négyről 26-ra bővült. Az új betegségek szűrése és a kiszűrt betegek ellátása nagy feladat elé állította a laboratórium munkatársait és az anyagcsere betegségek gondozásában résztvevőket, hiszen a betegségek közül számos, a hazai gyakorlatban kevéssé volt ismert. A kezdeti időszak nehézségei után egyre jobban megismertük ezeket a betegséget, egyre több tapasztalat gyűlt össze a betegségek szűrésével és gondozásával kapcsolatban. Ehhez nagymértékben hozzájárult a Budapesti Szűrő- és Gondozóközponttal kialakult jó munkakapcsolat, amely időközben a Budai Gyermekkórházból az I. sz. Gyermekgyógyászati Klinikára került áthelyezésre. A rendszeres esetmegbeszélések, egységes klinikai irányelvek kidolgozása és közösen szervezett tudományos fórumok nagyban segítették a szűrés és betegellátás szakmai színvonalának emelését, és a saját szakmai fejlődésemet is elősegítették, folyamatos tanulásra, önképzésre ösztönöztek. Ez a szoros kapcsolat máig is

tart. A központok munkatársai nagy szerepet vállalnak a veleszületett anyagcsere betegségek minél szélesebb körben történő megismertetésében és a szakterülettel foglalkozók munkájának összefogásában, valamint a betegellátás fejlesztésében. Ennek egyik fontos eleme volt, hogy a gondozóközpontok kezdeményezésére 2011-ben megalakult a veleszületett anyagcsere betegek ellátásában résztvevők szakmai szervezete, a Veleszületett Anyagcsere-betegségek Magyar Társasága (VAMAT), amelynek én is tagja lettem.



A Szegedi Gondozóközpont életében 2010-től számos változás történt. A személyi feltételek javultak, hiszen a gondozásba egy új orvoskolléga, Dr. Rácz Gábor is bekapcsolódott, kezdetben egyéb kötelezettségei miatt csak részben, de szerencsére, a 2013-as év végétől már teljes munkaidőben. Gábor belépésének nagyon örültem, hiszen egy kiváló szakmai felkészültségű, a biokémiához és genetikához is értő, kedves és segítőkész ember csatlakozott a csapathoz, amire a növekvő betegszám és az ezzel járó plusz feladatok miatt nagy szükség volt. Szintén nagy előrelépést jelentett, hogy Szenteczki Magdolna mellett egy fiatal dietetikus, Gyüre Eszter is bekapcsolódott a betegellátásba, majd teljes egészében átvette a gondozottak dietetikai vezetését. Eszter lelkesedésének köszönhetően, a Szegedi Gondozóközpont is egyre több sütőstúdiót szervez, az utóbbi két évben már nemcsak Szegeden, hanem a gondozási területen lévő egyéb városokban is, ami jó lehetőséget ad arra, hogy a Szegedtől távol élők is bővíthessék dietetikai ismereteiket, és új receptekkel változatosabbá tehessék diétájukat. Eszter az immáron hagyományossá vált Szegedi PKU Családi Napok szervezésében is oroszlánrészt vállal.

Az ambulancia asszisztensnői feladatkörét 2014-től Savanya Mónika vette át Balogh Judittól, aki hasonló odafigyeléssel, talpraesettséggel és kedvességgel végzi munkáját, intézi az ambulancia adminisztratív ügyeit, segít a betegekkel és szülőkkel való kapcsolattartásban, vérvételekben és vizsgálatok szervezésében. Nélkülük az ambulancia nem lett volna, illetve nem lenne működőképes. Juditnak ezúton is köszönöm a sokévi áldozatos és segítőkész munkáját.

Az anyagcsere központ működése elképzelhetetlen megfelelő laboratóriumi háttér nélkül. Ebben a tekintetben is szerencsésnek érezhetjük magunkat, hiszen a Szegedi Anyagcsere Laboratóriumban szakmailag felkészült laboratóriumi munkatársak és asszisztensek segítik a munkánkat, lehetőséget adva arra, hogy minél hamarabb pontos diagnózishoz juthassunk, illetve PKU esetében a vérszint ellenőrzések eredményei alapján a diétás kezelés beállítása zökkenőmentes

legyen. A laboratórium munkatársaival való szoros kapcsolattartás, az eredmények részletes megbeszélése nagyban hozzájárul szakmai ismereteink bővüléséhez, valamint a szűrés és betegellátás folyamatos javításához. A diagnosztika fejlődéséhez a Szegedi Gyermekklinika Genetika Laboratóriumának munkatársai is hozzájárulnak. Segítségükkel szeretnénk elérni, hogy minél több veleszületett anyagcsere betegség genetikai vizsgálatára is lehetőség nyíljon, ami PKU esetében már megvalósult és a mindennapi klinikai gyakorlatban is alkalmazzuk.
A gondozóközpontok – így a Szegedi Gondozóközpont is – nagy hangsúlyt fektetnek a betegszervezetekkel való kapcsolattartásra, és ez különösen igaz a PKU Egyesületre. Ezt személyes ügyemnek is tekintem. Kötelezőnek érezzük a PKU Egyesület rendezvényein, nyári táborokon való részvételt, ami jó lehetőséget ad arra, hogy a gondozottakkal és családjaikkal jobban megismerkedjünk, a felmerülő kérdésekre oldott légkörben, részletesebben válaszoljunk és elnyerjük bizalmukat.
Röviden ez a személyes történetem, annak az orvosi hivatáshoz és anyagcsere ellátáshoz kapcsolódó főbb állomásai, ami az utóbbi években szorosan egybeforrt a Szegedi Gondozóközpont és a hazai anyagcsere gondozás alakulásával, megújulásával.

Köszönetemet fejezem ki mindazon volt és jelenlegi, szegedi és budapesti kollégámnak és munkatársamnak, akik elősegítették pályámat és a Szegedi Gondozóközpont munkáját. Köszönettel tartozom a gondozottainknak is, akik bizalommal fordulnak hozzánk, elfogadják javaslatainkat és észrevételeikkel segítik munkánkat.
Köszönöm a PKU Magazin szerkesztőjének és kiadójának a bemutatkozásra adott lehetőséget és egyben gratulálok a színvonalas és hasznos kiadványhoz.”

Dr. Papp Ferenc

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

Multivitaminok

A múlt évszázadban derült fény arra, hogy a tápláléknak az energiát szolgáltató tápanyagokon, az ásványi sókon és a vízen kívül egyéb járulékos anyagokat is kell tartalmaznia. Ezeket az anyagokat Funk lengyel biokémikus nevezte el vitaminoknak 1912-ben. Végül összesen 13 vitamint azonosítottak, ezek: A, B1, B2, B3, B5, B6, B7 (biotin), B9 (folsav), B12, C, D, E, K és. A D-vitamin kivételével a vitaminok olyan kismolekulák (kofaktorok), melyeket a szervezet nem képes termelni, azonban létfontosságúak, mert az enzimek működését segítik, bizonyos molekulák felhasználást, megkötését végzik.

A modern átlagember a finomított élelmiszerek fogyasztása miatt félig-meddig vitaminhiányosan étkezik, ami miatt az anyacserefolyamatok itt-ott enyhe zavart szenvednek, melyek nem mutathatóak ki könnyen, leginkább a “nem érzem magam

valami fényesen" tünetegyüttest okozzák. Sok vita folyik arról, hogy mennyi vitaminra van szükségünk naponta valójában. Egy egész iparág épült arra, hogy egyre nagyobb vitamintartalmú komplex készítményeket adjon el, valós, de sokszor csak vélt, féligazság jellegű jótékony hatásokra hivatkozva, illetve "a készítményünk mindenre jó, mert minden betegség hátterében ott a vitaminhiány" megközelítéssel reklámozva. Sok esetben persze valóban segíthetnek a készítmények, melyek kedvező hatása legalább több hét, vagy több hónap múlva válik érezhetővé: javul az általános közérzet, a viselkedés energikusabb, a hangulat optimistább lesz, könnyebb elkerülni vagy leküzdeni a kisebb betegségeket.
A PKU-s diétázók számára különösen fontos a megfelelő vitaminbevitel, hiszen a fehérjeszegény diéta miatt eleve nem jutna hozzá a szervezet bizonyos vitaminokhoz, melyek a normál étrenddel biztosítottak lennének. Természetesen a tápszergyártó cégek ezt szem előtt tartják, és megfelelő mennyiséget tesznek a készítményekbe. A gondozóközpontban rendszeresen ellenőrizzük a vérképzéshez és idegrendszer egészséges működéséhez szükséges folsav és B12 szinteket, melyek szinte minden diétázó estén kissé a normál tartomány fölött vannak, egyúttal bizonyítva a jó tápszerfogyasztást.

A D-vitaminnal kapcsolatban már nem ennyire jó a helyzet, mert sokszor látunk az ajánlott szint alatti értékeket. A D-vitamin - szemben a többi vitaminnal - hormon jellegű anyag, közvetlenül nem vesz részt anyagcserefolyamatban, és érdekessége, hogy napfény hatására képződik a bőrben az előanyagából. Legfontosabb szerepe a csont egészségének biztosítása a kalcium felszívódás serkentésével. Ugyanakkor egyre több meggyőző bizonyíték van arra, szerepe van a vírusfertőzések elleni immunitásban, illetve a hiánya *összefüggésben lehet* (tehát nem mindig van egyértelmű kapcsolat) a depresszióval, súlyos betegségek gyógyulásának sikertelenségével, vagy a cukorbetegség kockázatával. Az ajánlott bevitelt nemrégiben kétszeresére emelték, és különösen fontos a téli pótlás.

Érdemes megemlíteni itt a vitaminszerű koenzim Q10-et, melyet a szervezet ugyan előállít, de 35 éves kor fölött egyre kevesebbet. A Q10-ra minden sejtben szükség van, az energiatermelő folyamatokhoz, különösen az energiaigényes szervekben, úgymint szívizom, vázizom, idegsejtek, vese. Főként hús, hal, olajos magvak (ezek PKU-ban kerülendők) és olajok tartalmazzák. A CoQ10 részleges hiánya felnőttkortól okozhat teljesítménycsökkenést, és hozzájárulhat más krónikus betegségek rosszabbodásához.
A vitaminokkal együtt, a táplálék-kiegészítők közt tartjuk számon a többszörösen telítetlen zsírsavakat (pl. omega-3 zsírsav, LC-PUFA, korábban F-vitamin), melyek fontosak a szív-érrendszer és csontozat egészsége, valamint a idegrendszer érése számára. A PKU szempontjából ez különös jelentőséggel bír, mert a diéta miatt ennek bevitele is csökkent, és a PKU-s gyermekekben megfigyelték, hogy kialakulhatnak finom neurológiai tünetek, melyek nem voltak magyarázhatóak a fenilalanin-szint változásaival. Ezt felismerve a csecsemőknek szánt tápszerekben már van LC-PUFA, de a felnőttekében nincs, így annak bevitele valószínűleg kedvező lehet.

Érdemes-e szedni multivitaminokat és más táplálék-kiegészítőket?
Szigorúan tudományos bizonyítékok alapján szükségtelen, mert kiterjedt vizsgálatokban nem igazolták, hogy egyes betegségekben vagy betegségcsoportokban hatásosak lennének. Azonban feltehetőleg itt sokszor nem is konkrét vitaminhiányok álltak fenn, vagy csupán

arról volt szó, hogy egy egészségesnek mondható személy "nem lett okosabb vagy energikusabb". Az akár 20-30 komponenst igen eltérő mennyiségben tartalmazó készítményeknél pedig lehetetlen általánosított következtetéseket megfogalmazni 1-1 vizsgálat alapján. Másrészt valószínűleg nem ártunk a multivitaminokkal (hacsak nem adagoljuk túl), és ki tudja, egyes nehezen megfogható tüneteket javíthatnak is. Ha multivitaminok vagy növényi táplálék-kiegészítők a szedésük mellett döntünk, akkor vigyázni kell az internetről rendelhető nem ismert forrásból származó készítményekkel, mert különösen az utóbbiak nehézfémeket vagy más toxikus anyagokat tartalmazhatnak - a klinikánkon találkoztunk ilyen esettel! Szintén fontos tudni, hogy némelyik gyermekvitamin aszpartámot tartalmaz, tehát minden esetben érdemes ellenőrizni a termék összetevőit.

A félreértéseket elkerülendő, a legjobb multivitamin sincs kimutatható jótékony hatással a PKU diéta be nem tartása következtében kialakuló szellemi teljesítményromlásra!

A vitaminigényünk meghatározását nehezíti, hogy erősen függ az életkortól, a nemtől, az egészségi állapottól és az életmódtól. A várandósoknak például az átlagos felnőtteknél több folsavra, D-vitaminra van szükségük, ötven felett pedig megnő a B_{12}-szükségletünk is. A kemény fizikai munkát végzőknek, sportolóknak, stresszes életet élőknek, vagy éppen a betegségből felépülő embereknek szintén megnövekedett vitaminigénnyel kell számolniuk. Mi itt egy átlagos, egészséges felnőtt ember napi vitaminadagját tüntettük fel, az amerikai Nemzeti Egészségügyi Intézet és a Német Táplálkozástudományi Társaság ajánlásai alapján.

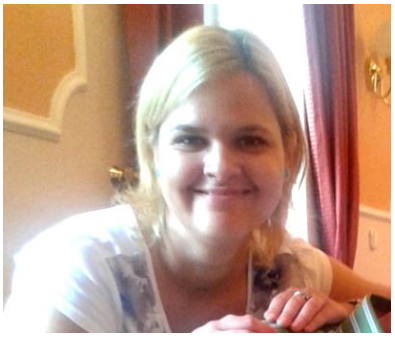
Neuropszichológiai teszt a PKU diétázók számára

Mindnyájan tudjuk, hogy a PKU-ban azért kell tartani a diétát, hogy megelőzzük bizonyos agyi funkciók, illetve szellemi teljesítőképesség romlását. Évekkel ezelőtt még a szakma is úgy gondolta, hogy az idegsejtek felnőttkorban nem változnak többé, ami kapcsolat és működés kialakult, az már úgy is marad, ezért 14 éves kor után nem kell diétázni. Ez az elmélet azonban már megdőlt, egyértelműen kimutatták, hogy felnőttkorban is káros hatású a magas fenilalanin-szint, még ha nem is annyira, mint csecsemő- és kisdedkorban.

Sok páciens úgy érezheti, hogy – bár felnőttként laza diétát tart és az értékek nem éppen optimálisak, mégis – teljesen jól teljesítenek a családban vagy a munkahelyen. Ez azonban nem a teljes kép, már kialakulhatnak olyan – csak finom módszerekkel kimutatható – változások, amelyek bizony a PKU számlájára írhatóak, és később csak rosszabbodás várható.

Emiatt szeretnénk, ha idén minden diétázó és nem diétázó PKU-s megismerkedne a világszerte alkalmazott CANTAB nevű számítógépes teszttel, ami méri a memóriát, bizonyos ingerekre adott válasz gyorsaságát és a kitartó figyelmet. A teszt 30-40 percig tart, öt egyszerű játékos jellegű feladatot kell megoldani.

Hogy mit várunk a teszttől? A jól diétázók megerősítve érzik magukat a diéta sikerességében és szükségességében. Akinek nem lesz jó az eredménye, nos, az remélhetőleg kap egy kis ösztönzést, hogy további erőfeszítéseket tegyen a minél jobb diéta tartásához.



Diéta az életünk része
Gyüre Eszter dietetikus rovata

A PKU-s nő terhessége

Minden PKU-s nőben előbb-utóbb felmerül a kérdés, hogy szeretne családot alapítani. Természetesen a megfelelő szabályok szigorú betartásával a PKU-s nők is világra hozhatnak egészséges gyermeket.

Amennyiben egy PKU-s hölgy és a partnere gyermeket szeretne vállalni, nagyon fontos, hogy gondosan készüljenek fel a terhességre. Ehhez hozzátartozik a fogantatás előtt egy részletes konzultáció a nőgyógyásszal, valamint az anyagcsere gondozóközponttal, ahol orvosi és dietetikai tanácsadáson egyaránt részt kell venni.

Elsőként fogalmazódik meg a kérdés a párokban, hogy a születendő gyermek lehet-e PKU-s avagy sem. Itt szeretném eloszlatni azt a tévhitet, hogy a gyermek PKU-val születik-e, nem a terhesség alatti fenilalanin-vérszinttől függ, hanem a szülők génjeitől, hiszen egyik gént az anyától a másik gént az apától örököljük, beleértve a PKU-ban oly fontos PAH enzim működéséért felelős géneket is.

Tekintsük át leegyszerűsítve a lehetőségeket:
A PKU-s nő vagy PKU-s férfi, minden esetben csak PKU-s gént adhat tovább. A többi teljes egészében a partneren múlik:

- Amennyiben a partner is PKU-s : 100% az esély , hogy az összes gyermek PKU-s lesz
- Amennyiben a partner hordozó: 50% az esélye , hogy a gyermek hordozó lesz és szintén 50% a lehetősége , hogy PKU-s lesz
- Amennyiben a partner nem hordozó: a gyermek minden esetben egy PKU-t hordozó és egy egészséges génnel fog rendelkezni, tehát így biztosan hordozó lesz.

Terhesség előtt

- Mielőtt egy pár abbahagyja a védekezést, a PKU-s hölgy legyen 100%-ig biztos abban, hogy fenil-alanin vérszintjét megfelelő tartományban tudja tartani. Erről legalább 3 hónapon át tartott szigorú diétával győződhet meg, ahol a cél, hogy a phe vérszintje 60-240 µmol/liter (1-4 mg%) közötti tartományban legyen, melyet a terhesség teljes időtartama alatt tartania kell.
- Legalább hetente 1x küldjön szűrőpapíros vérmintát az anyagcsere gondozóközpontba.
- Szűrőpapíros vérmintával egy időben táplálkozási napló küldése történjen meg az illetékes dietetikusnak, amelyben szerepelnie kell az étkezések számának, idejének, mennyiségének, valamint a napi fenilalanin-, fehérje- és energia- bevitelnek.
- Fontos, hogy a diétázó megfelelő felvilágosításban részesüljön a számára szükséges fenilalanin mentes gyógytápszerekről, a diétába esetlegesen beépítendő szénhidrátmodulokról, ezek a napi adagolásáról és ismerje a diéta alapelveit valamint a forgalomban lévő diétás élelmiszereket, melyeket beiktathat étrendjébe.

- A helyes vérvételi technika elsajátítása, mely az ujjbegyből történik, szintén sarkalatos pontja a felkészülésnek.
- Ahhoz, hogy a vérszintek a megfelelő tartományban maradjanak, feltétlenül szükséges a fenilalanin tolerancia meghatározása. A phe-tűrőképesség, azt a fenilalanin mennyiséget jelenti, amit naponta a PKU-s diétázó a természetes élelmiszerekből elfogyaszthat oly módon, hogy a vér phe szintje az előírt tartományban marad.
- Nem utolsó sorban fontos a testsúly rendezése is. A fogyás hatására megemelkedhet a vér phe szintje, mivel a szervezet ilyenkor lebontja a saját testfehérjéit és ez magas phe vérszintet eredményez. Ez a folyamatot más néven katabolizmusnak is nevezzük.

Terhesség alatt

- A phe vérszintet 60-240 µmol/liter (1-4 mg%) értéken tartani
- A tirozint50-100 µmol/liter (0,9-1,8 mg%) között ajánlott tartani. Abban az esetben ha tirozin szint a vérben kevesebb, mint 50 µmol/liter, akkor külön kiegészítés szükséges. A tyr kiegészítésről és a megfelelő dózis beállításáról az anyagcsere gondozóközpont ad felvilágosítást és nyújt segítséget.
- Szűrőpapíros vérmintát, heti 2x küldeni az illetékes anyagcsere gondozóközpontba. Fontos, hogy a vért étkezés után kb. 2 órával vegyük le.
- Az előírt terhességi súlyt elérni.
- A napi meghatározott phe-, fehérje- és energia-bevitelt pontosan elfogyasztani. A nem megfelelő fehérje- és phe- bevitel következtében megemelkedik a fenilalanin-vérszint, ennek eredménye pedig a magzat normálistól elmaradott növekedése lesz, amely kihatással lesz a súlyára és a hosszára is egyaránt.
- Terhesvitaminok használata, különösen a már tervezett terhesség előtt és az első harmadban ajánlottak, az orvos utasítása szerint, különösen ügyelve arra, hogy fenil-alanin forrást ne tartalmazzanak.



Egyéb ellenőrző vizsgálatok

- Vérkép a 12., 20., 32. terhességi héten. Feltétlenül kiemelendő, hogy amennyiben a szérum vas alacsony vaspótlás válhat szükségessé az orvos utasítása szerint.
- Szérum albumin, szérum fehérje szintek ellenőrzése havonta, alacsony érték esetén phe-mentes gyógytápszer emelése.
- Szérum koleszterin szint ellenőrzése, túlzottan alacsony érték esetén spontán vetélés előfordulhat
- Testsúlymérés hetente történjen
- Ultrahangos vizsgálat a szülész orvos javaslata alapján történjen, de a 10-12., 18-22., 32-34. hétben feltétlenül szükséges,

Diéta terhesség alatt

Klasszikus PKU-s terhesnek már nem újdonság a speciális fehérje- és fenilalanin-szegény diéta tartása. Ennek a lényege, hogy az összfehérje-bevitel legalább 70%-át speciális

fenilalanin-mentes gyógytápszerrel kell biztosítani, 30%-át pedig természetes fehérjével (élelmiszerrel).
Ez terhesség alatt fokozottabban érvényes, mivel még jobban csökkenteni kell a természetes fehérjebevitelt, célzottabban oda kell figyelni, hogy mit eszik a kismama. Számos élelmiszer, ami eddig megengedett volt mért mennyiségben, annak bevitelét terhesség alatt tovább kell csökkenteni, vagy ha a tolerancia úgy kívánja, akkor javasolt elhagyni (pl. kevesebb burgonya, magasabb phe-tartalmú zöldségfélék és egyes diétába beilleszthető normál élelmiszerek elhagyása). Ezzel egyidejűleg viszont a fenilalanin-mentes tápszer mennyiségét növelnünk kell, hogy a napi fehérje –és tápanyagigényt fedezni tudjuk és a babánk megfelelően fejlődjön.
Előnyős, ha a napi étkezések száma legalább 5, de legideálisabb a 6x-i étkezés. Itt is érvényesül az az aranyszabály, hogy többször és kevesebbet együnk, így elkerülhetjük a rossz közérzettel járó kellemetlenségeket (pl. hányás, gyomorégés, hasmenés), mivel nem erőltetjük meg a gyomrunkat.
Kiemelném, hogy a diétát illetően az energia bevitel legalább 30%-át szükséges zsiradékból fedezni. Megengedett a margarin, vaj, növényi olajok, zsírok (pl. setés, liba és kacsa). A telítetlen zsírsavak közül, különösen kettő féle, a linolsav és a linolénsav, jótékony hatását emelném ki a diétában, melyek a hidegen sajtolt növényi olajokban fordulnak elő (pl. lenolaj, repceolaj)

Az energiabevitel nagy részét szénhidrátokkal fedezzük, többek között speciális tészták, speciális lisztkeverékből készült kenyérfélék és péksütemények és kekszek, speciális rizspótló. Méz, szőlőcukor vagy kemény cukorka fogyasztása, különféle lekvárok, gyümölcsök, rostos ivólevek, szörpök étrendbe iktatásával, mind a kalória bevitelt növeljük.

Amennyiben a PKU-s nő az előírt utasításokat nem tartja be, számolnia kell a maternális PKU szindrómával (MPKU). A vér emelkedett anyai fenilalanin koncentrációja következtében a terhesség alatt magzati károsodás alakul ki.
Az a PKU-s nő, aki nem az előírásoknak megfelelően tartja a diétáját terhessége alatt, a következőkkel számolhat:

- Spontán vetélés
- Kisebb születési súly
- Veleszületett szívfejlődési rendellenességek
- Kis fejkörfogat (microcephalia)
- A gyermek szellemi elmaradása, csökkent IQ
- Növekedésben való visszamaradás
- Idegrendszeri tünetek

Amennyiben a napi kalória bevitel nem kielégítő, úgy energiapótlás válhat szükségessé, szénhidrátmodul beiktatásával. Ennek napi mennyiségét a gondozóközpont orvosa vagy dietetikusa határozza meg. Előnye, hogy fehérjét nem tartalmaz, csak összetett szénhidrátot (maltodextrint). Íze, illata nincs, por formátumánál fogva könnyen oldódik, így belekeverhető akár teába, üdítőitalba, szörpbe,és a már kész ételbe is, fogyasztás előtt.
Az energia bevitel mindig egyénre szabott, függ a testsúlytól, fizikai aktivitástól és még sok egyéb tényezőtől, de átlagban, az első trimeszterben 2200 kcal, a második és harmadik trimeszterben 2500 kcal.

Terhességben a napi folyadékbevitel 2-3,5 liter naponta.

A fenilalanin-bevitel is teljesen egyénre szabott, átlagban elmondható, hogy az első trimeszterben 200-600 mg között mozog, a második trimeszterben 200-800 mg, a harmadik trimeszterben pedig 300-1200 mg között van a napi bevitel.
Különösen nagy figyelmet kell fordítani a PKU-s terhes nőnek arra, hogy ne fogyasszon fenilalanin-tartalmú édesítőszereket (ASPARTAM, NUTRASWEET) tartalmazó termékeket, mint például light üdítőitalok, egyes rágógumik, de megtalálhatóak bizonyos gyógyszerekben és pezsgőtablettákban is.

Tippek, praktikák
Hányinger esetén:

- Gyakran a tápszer bevétele problémát okoz jellegzetes illata, íze miatt. A napi előírt tápszermennyiséget célszerű legalább 3-5 részre elosztva bevenni.

Ma már nagyon sokféle formátumú tápszer létezik (por, folyadék, puding állagú). A tápszer bevétele először a nap folyamán mindig reggeli után történjen. Amennyiben por formátumú tápszert választunk beletehetjük teába, amit mézzel vagy cukorral ízesítünk, így elnyomjuk a kellemetlen ízt és illatot. Beletehetjük a diétába beilleszthető speciális tejbe és ízesíthetjük speciális kakaóporral is, vagy üdítőitalba, vagy szörpben is feloldhatjuk.
Előre elkészített ízesített gyári speciális fenilalanin-mentes tápszernél segít, ha előtte jól behűtjük. Valamint jó ötlet még, ha az előre elkészített tápszeradagot jégkockatartóba öntjük és lefagyasztjuk, majd elszopogatjuk. Amennyiben ezek a módszerek sem célravezetőek, használhatunk patikában használható orr-, illetve szájmaszkot.
Itt fontos kiemelni, hogy a speciális tápszert, főzése, sütése nem megengedett!

- Naponta, többször kis adagokat fogyasszunk. Biztosítsunk az étkezéshez nyugodt körülményeket, lassan együnk és alaposan rágjuk meg az ételt.
- Könnyű ételeket válasszunk, a túlságosan zsíros, fűszeres és nehéz fogásokat kerüljük.
- Reggel, felkelés után az ágyban jó hatású lehet, néhány darab diétába beilleszthető keksz, kevés teával. Ne keljünk ki mindjárt az ágyból, pihenjünk még 15-20 percet.
- Ha az ivás hányingert okoz, akkor csak kortyonként fogyasszuk a folyadékot.
- A hideg italok, mentolos vagy savanykás italok (pl. limonádé) csökkenthetik a hányingert.
- Kerüljük a cigarettát, alkoholt, kávét és a koffein más formáit.
- Kerüljük a stresszes helyzeteket.
- Tartózkodjunk sokat a friss levegőn, szellőztessünk sokat, abban a helységekben ahol tartózkodunk.
- Ne hordjunk szoros ruhákat, amik a gyomrunknál vagy a nyakunknál szorítanak és kényelmetlenek.

Gyomorégés ellen:

- Kerüljük a fűszeres, csípős, savas ételeket, szénsavas italokat, kávát, alkoholt, dohányzást.
- Evés után közvetlenül ne hajoljunk le és ne feküdjünk le.
- Lefekvés előtt emeljük meg fejünket, a meglévőn kívül legalább még egy nagypárnával, így csökkenthetjük a gyomorsav nyelőcsőbe történő visszaáramlását.
- Igyunk meg napi két-három csésze gyógyteát. Jó hatású lehet a kamilla- és a citromfű tea, illetve a levendula –és körömvirág tea.

Székrekedés ellen:

- Megfelelő folyadékbevitel
- Rostdús táplálkozás (aszalt gyümölcsök beillesztése , nyers gyümölcsök fogyasztása héjastól és minél több zöldségféle étrendbe iktatása)
- Reggel közvetlenül felkelés után elfogyasztott langyos víz, még a reggeli előtt

Amit HPA esetén tudni érdemes

Hiperfenilalaninaemia esetén a fenilalanin szint nem emelkedik meg tartósan olyan mértékben, mint egy klasszikus PKU-s esetében, és a vizeletben kóros anyagcseretermékek nem jelennek meg, a tirozin szint is normál értéket mutat, így a fehérje és a fenilalanin- bevitel megszorítása nem indokolt, diéta nem szükséges. A PAH enzim normálishoz viszonyított, enyhébb aktivitása mellett is megfelelő testi és szellemi fejlődés megy végbe.
Ezen egyének kontrollja is rendszeres, főként, hogy a HPA-s lányok terhessége esetén is elvárt, hogy vérszintjük a normál tartományban maradjon. Ehhez az esetek nagy részében nincs szükség a speciális, szigorú diétára, csak minimális étrendi megszorításra, így elegendő, ha pl a húsokat elhagyják étrendjükből, vagy a normál tejet speciális fehérjeszegény tejpótlóval helyettesítik.
Amennyiben a HPA-s nő gyermeket szeretne vállalni, előtte feltétlenül keresse fel a területileg illetékes anyagcsere gondozóközpontot.

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!

A PKU-s lányok tinikoruk végére már kellett, hogy halljanak a maternális PKU-ról, arról a szigorú diétáról és be nem tartott diéta következményeiről, amit a terhességre készülve, illetve a terhesség alatt kell tartani. Természetesen ez az állapot nem a tini kort érinti (legtöbb esetben), viszont foglalkoztatja. Szülhetek-e PKU-sként, milyen a terhességben tartott diéta? Nehéz-e betartani? ÉN képes leszek-e betartani? Nem túlzás azt állítani, hogy egy nő, ha igazán eldönti, hogy babát akar, azért képes mindent megtenni. Így van ez a diétával is. Ha eljön az idő, lesz annyira erős az anyának lenni akarás érzése, hogy erőt adjon. arról meg nem is beszélve, hogy a maternális PKU-ban (is) a legszebb, amikor gyakorlatban bizonyosodunk meg arról, hogy a helyesen betartott diétának köszönhetően milyen szép és egészséges kisbabának adhatunk életet. **Szokoly Tímea** is megtapasztalta ezt a csodát és – bár nem volt sima út –2014. szeptember 9-én született meg gyönyörű kislánya, Barbara Nikoletta:

Az előzmények

Elsősorban köszöntök minden olyan sorstársamat, akik már átélték a terhességet és azokat is, akik még nem. Remélem, hogy segítséget nyújthatok nekik ezzel, amit most készülök megírni. Szokol Tímea vagyok, 1980. március 24-én születtem Hatvanban. A szerencsének köszönhetem, hogy nem előbb, amikor még nem nagyon volt ismert ez a betegség és nem szűrték országosan.
Korábban Janka nénihez jártam, de mivel nyugdíjba ment, már Dr. Rácz Gábor doktor úrhoz járok. Szeretnék mindenkivel megosztani néhány gondolatomat, tapasztalatomat és egy rendkívüli eseményt, amelyet abban az örömben élhettem át, amikor már nem csak saját magam felé kellett felelősséggel lenni, hanem már ott volt bennem egy élet.



Diéta és kihívás

2013 decemberében fogant meg kislányom, amikor még csak kezdtem illetve kezdtük tervezni a terhességet. Amikor megtudtam, hogy gyermeket várok, felhívtam Gyüre Eszter dietetikust, akivel együtt dolgoztunk a további diétán.
Nagyon szigorú diétát kellett tartanom, más fenilalanin-mentes tápszert kellett fogyasztanom, mint általában, olyat, ami speciálisan PKU-s terheseknek lett kifejlesztve. Szűrőpapíros vérmintát legalább hetente kellett küldenem, a vérszintemnek 60-240 mikromol/ liter (1-4 mg %) között kellett lennie. A megengedett napi fenilalanin-bevitelem jóval kevesebb volt, mint normál esetben, mikor még nem voltam terhes, ezáltal a természetes fehérjebevitelem is igen lecsökkent. Mivel energia bevitelem nem volt megfelelő, így kalóriapótlást is kaptam. Egy szénhidrát-készítményt kellett fogyasztanom naponta az energia bevitel kiegészítésére.

Ez szépen ment addig, amíg el nem kezdtem fogyni, miközben folyamatosan növekedett a fenilalanin-vérszintem. A napi 200 mg fenilalanin-bevitel ellenére sem állt le az emelkedés. Elmentem a belgyógyászhoz, vettek vért és kiderült: a TSH a duplája a normálisnak, vagyis pajzsmirigy problémám volt. Aznap el kellett mennem az endokrinológiára, ahol ezt kezelték és fokozatosan egyre erősebb gyógyszereket kaptam. Amikor elkezdtem szedni ezeket, a fogyás megszűnt, később a diétám is szépen helyre jött, szerencsére időben. A napi 600 mg -os fenilalanin bevitelemet folyamatosan csökkenteni kellett, végül már csak napi 150 mg fenilalanin volt engedélyezett. Szerencsére itt a vérszintemelkedés megállt. Hogy miket ettem? Szinte semmit. Ez majdnem igaz is. Lehető legkevesebb burgonya, fehérjeszegény tészta egy kis feltéttel. Bébi ételből készített püré főzelék. Úgy kellett előállítanom a napi étrendemet, hogy beleférjen naponta 4-5ször-i evés. Akkor ki kellett iktatnom minden olyat, ami meg haladta a 100g-ban tartalmazó 2g fehérjét. Így számolnom kellett, mit ehetek mit nem. Hetente küldtem Eszternek a kiszámolt táplálkozási naplómat, amiben rögzítettem az étkezések számát, idejét, mennyiségét, fenilalanint és a fehérjetartalmat és természetesen a kalória bevitelemet is.

A terhesség előre haladtával, a 29. hétre fulladni kezdtem és szúrt a mellkasom. Elmentem a sürgősségire, mivel úgy éreztem ez már nem játék. Minden lelet tüdőembóliára utalt.
A Pest Megyei Flór Ferenc Kórházba, az angiológiára kellett befeküdnöm, hogy beállítsanak egy rendszeres injekcióra, amit magamnak kell majd beadni és szülés után is kelleni fog. Amikor kijöttem a kórházból, a nőgyógyászom javaslatára befeküdtem az otthoni kórházba is. Július 18-ától szeptember 16-ig voltam ott, teljes ágynyugalomra ítéltek. A kórházban speciális fehérje-és fenilalanin-szegény étrendet biztosítottak, úgy hogy a napi fenilalanin-bevitel egy részét dietetikus által összeállított étrenddel fedeztem, a másik részét pedig magamnak számoltam, hogy az étrendembe beleférjenek olyan élelmiszerek is, amiket a kórházban nem tudtak biztosítani (pl. cukorka, fehérjeszegény csokoládé). Az utolsó időszakban tirozin kiegészítés is szükségessé vált, hogy a babám megfelelően fejlődjön.



Az eredmény

Kislányom, **Gál Barbara Nikoletta**, 2014.09.09.-én 2380-grammal es 48 cm-rel született egészségesen. Most jelenlegi súlya már a duplája (5260g), hihetetlenül okos, mindig mutat valami újat, amivel le tud nyűgözni. Még a neurológus is csodálkozott, mert elején azt hitte, hogy nem figyel (megosztott a figyelme, nem követi a dolgokat), de a klinikai vizsgálat után szó szerint azt mondta, hogy „hihetetlenül rafinált és okos és korának megfelelően fejlődik”.

Hála a szigorú diétának, Eszter és Rácz Gábor doktor úr készséges együttműködésének, egészséges és okos kislányom lett. Ő nélkülük nem ment volna mindez.

Szokoly Tímea

Vislóczkiné Fegyver Linda a következőképp írja le babavárásának történetét és kislánya – akit csakúgy, mint Tímea kislányát szintén Barbarának hívnak – érkezését:

Sziasztok PKU-s társaim!

Sokan nem ismertek de a régi PKU-soknak talán nem vagyok ismeretlen. Szeretném veletek megosztani terhességem időszakát, mert lehet ,hogy valakinek valamilyen formában tudok segíteni a történetemmel, amely így kezdődik:

Mindig is úgy voltam vele, hogy nekem sohasem lesz gyerekem, mert a diétát nem tudom tartani. Bár ez nem azt jelenti, hogy nem is akartam babát. Ez az érzés nem is volt olyan

erős bennem, míg egy februári napon az öcsémék be nem jelentették, hogy babát várnak. Ez volt az a fordulópont az életemben, aminek hatására én is eldöntöttem, hogy babát akarok. Olyan tisztán emlékszem rá ez egy szerdai nap volt. Közben dolgoztam és csak járt az agyam, mert tudtam nagy elhatározás és kitartás kell ahhoz, hogy egészséges babám születhessen. Meghoztam a döntést másnapra rá megkezdtem a kőkemény diétát, ami biztos hogy nem volt egészséges a szervezetem számára.



Ez nem érdekelt csak az lebegett a szemem előtt, hogy 1 kőkemény év vár rám amit ki kell bírnom! Az életemet forgatókönyvszerűen éltem. Elutaztunk Budapestre majd Szegedre ahol már várt minket Papp Doktor és segített a továbbiakban. Elmondta, hogy újra tápszer, diéta vár rám, vérszint-ellenőrzés, amelybe ismét belekellett tanulnom. Ő ajánlotta nekem Gyüre Eszter dietetikust, aki majd a továbbiakban segíteni fog. Hazaérve rögtön fel is hívtam Esztert és innentől kezdve együtt vészeltük át a 9 hónapot. Elmondtam neki is, hogy nem tartottam a diétát de tudom, hogy egy terhesség mivel jár és kész vagyok mindenre az egészséges babáért. Eszter nagyon sokat segített nekem, mintha az ő babája is lett volna. Mindegy volt, hogy este reggel, hétvége, ünnepnap, ő mindig a segítségemre volt.

Mielőtt teherbe estem előtte 3 hónappal megkezdtem a diétát. Teszteltem magam, hogy képes leszek-e 1 évig diétázni. Nem hittem magamban, mert azt gondoltam, hogy ugyan már 20-as vérszinttel elérni a 2-4 szintet lehetetlen. 3 hét alatt lement a szintem 8-ra és büszke voltam magamra, bár ez még magas volt a terhességhez, de a 20-ashoz képest nagyon jó. Közben elmentem a fogászatra, vérvételre, nőgyógyászatra, hogy minden rendben legyen.

Eljött a várva várt pillanat, május végén boldogan láttam a pozitív terhességi tesztemet, és el sem akartam hinni. Nagyon boldog voltam! Nem érdekelt semmi csak az lebegett előttem, hogy egészségesnek kell lennie. Talán az első 3 hónap volt a legnehezebb. Szinte nem ettem semmit, a vérszintem mégis egyszer-kétszer felugrott 7-re és 5-re is. Eszter ilyenkor is sokat segített. Kaptam tőle étrend-táblázatot, recepteket és tanácsolta, hogy használjak grammos pontosságú mérleget.
Vérszintet minden héten 2-3-szor néztem és sikerült tartanom a 2-es és a 4-es szintet. Szenvedtem a terhesség alatt mert a tápszertől nagyon rosszul éreztem magam és sokszor pótolni kellett, mert mindig kihánytam. Közben Eszterrel napi szinten tartottam a kapcsolatot. Ha vérvételen, nőgyógyászaton és a védőnőnél voltam, küldtem az eredményeket Szegedre. Teltek múltak a hónapok és eljött a pillanat **megérkezett 2014 február 23-án 3400g-mal és 55cm-rel a mi kis Barbi babánk**. Egy héttel túlvittem és 2 napig vajúdtam, de meglett a kitartásom eredménye egészséges lett a kis jövevény. Hogy biztos legyen, kétszer vették le a sarkából a vért. Büszke voltam magamra és örültem, hogy

egy egész csapat szurkolt nekem. A családom nélkül nem sikerülhetett volna, a férjem a szüleim, testvéreim támogattak. Talán ez a legfontosabb, **hogy legyen, aki támogat**, mert elhatározni nem elég magad hisz én is voltam gyenge és sírva ültem a szobámban, míg mások ettek - főleg ünnepekkor -, de kisírtam magam és minden ment tovább ez csak pillanatnyi állapot volt. Az nem baj, hogy néha ránktör a gyengeség, de nem szabad engedni, mert amit megeszünk az a pici számára méreg is lehet.



Remélem, azzal, hogy megosztottam veletek a történetemet tudtam segíteni nektek, - belátom nem a diétában -, de a kitartásban talán igen! Egy picit a jelenből: Nemsokára 1 éves lesz a kislányom és már tud járni pár szót is mond és nagyon ügyes és értelmes.

Mégegyszer szeretnék köszönetet mondani családomnak, férjemnek, testvéreimnek, Kása adjunktusnőnek, Gyüre Eszternek, Papp Doktornak, és a szegedi laboratórium munkatársainak a segítségüket. Most búcsúzom és sok sikert és kitartást kívánok mindenkinek.

Vislóczkiné Fegyver Linda

KEDVES BABÁT TERVEZŐ PKU-S HÖLGY!

NE FELEDD!
JELENTKEZZ A GONDOZÓKÖZPONTBAN
3 HÓNAPPAL A TERVEZETT TEHERBEESÉS ELŐTT,
HOGY BEÁLLÍTSÁTOK A SZIGORÚ
FEHÉRJESZEGÉNY DIÉTÁT!
CSAKIS SZIGORÚ TERHESSÉG ALATTI DIÉTÁVAL
LESZ EGÉSZSÉGES BABÁD!!!!!!

Lélekhang (18+)

A rovatunkban a maternális PKU-hoz kapcsolódunk és néhány súlyos dologra fordítjuk a figyelmet, mert bizony „nem mindig rózsaszín és világoskék a babaszoba, van, amikor kakiszagú és rideg", illetve előfordul olyan is, amikor nehéz és „nem minden gömbölyű"…

Ha elment a baba…

„Csak 1 év… Ennyit kell a szigorú diétával töltenem ahhoz, hogy egészséges kisbabám szülessen. Hurrá, két csík van a teszten! … Akkor már csak 9 hónap! … Már csak 8… Mi ez a vérzés??? Csak nem??? … Hiába volt minden!!! Hiába diétáztam!!! Hiába volt minden tökéletes!!! Ezt miért nem mondták??? Miért nem mondták, hogy bármi közbejöhet a szuper vérszintek ellenére is??" – Csupa kérdőjel, miért és égbekiáltó fájdalom.

Egy kis élet angyallá változását nem könnyű feldolgozni, elfogadni és megélni. Mindegy, hogy mikor, hányadik hétben következik be, mindenképp nagyon rossz. Testileg és lelkileg is megviseli a nőt, hiszen már az első pillanattól, ahogy megbizonyosodott az áldott állapotról, készül az anyaszerepre, nemcsak lélekben, hanem fizikailag is. Ha PKU oldaláról nézzük, terhessége előtt már évekkel készült tudatosan, felkészülten várta a fogantatást és szigorúan diétázott az egészséges baba érdekében.

Nincs a feldolgozásra recept. Teljesen normális, ha felrúgnád az egész világot! Ne ess kétségbe, ha azt érzed, hogy nem akarsz többet gyereket, nem bírsz ránézni a kismamákra és nem tudod elviselni a gyerekek társaságát. Sírj, sírj nyugodtan, beszélj a fájdalmadról vagy épp burkolózz titokba, minden teljesen normális! Kapaszkodj a párodba, szüleidbe, barátaidba, de tudd, hogy ez csakis a te harcod. A világgal, önmagaddal, a sorssal! Lett egy kis védőangyalod, aki csakis téged ismert ebből a kakis világból és akit csak te ismertél. Mindig ott lesz veled valahol a tudatodban, szívedben és a fájdalom végül átváltozik egy kivételezett érzéssé, amit csak te és a kis angyal élhetett meg.



Ha PKU-s gyerek…

„Második terhességem: Minden rendben lesz. Hiszen az elsővel sem volt semmi gond. Simán ment minden. De akkor miért magas a vérszintem? Beteg sem vagyok. Mitől megy fel? Szigorúan diétázom. Ez sem elég. Nem értem. Már azt sem szabad ennem, amit eddig ehettem. A másiknál nem így volt. Miért van az, hogy ránézek egy ételre és felugrik a vérszintem? Valami baj van velem? Azt mondják egészséges a baba, semmi baja nincsen. Megszületett egészségesen. Három nap múlva rohan a nővér. Anyuka! Sürgős telefonja van! ..... A baba is pku-s.....

Az élet kiszámíthatatlan. Nem lehet tudni, mikor kinek milyen lapot oszt a sors. Egy dolog a genetika és más a sors.

Hogy mi fordult meg akkor a fejemben? A sok kérdés, amit fel fog tenni nekem az évek során. Miért pont Ő? Te is pku-s vagy, akkor te tehetsz róla! Eszembe jutottak utána a rossz gyerekkori emlékek, a csúfolódások, kimaradt gyerekzsúrok, kérdések sokasága: Mit

eszel? Miért ilyet eszel? Nem leszel rosszul? Elég akár egy tanár is a mindennapokra, akivel harcba kell szállni...

Ott álltam a kórház folyosóján és sírtam. Én nem ezt akartam!

De pár perc múlva teljesen megvilágosodtam. Ma már más világot élünk. Jobb lesz neki, mint nekem volt. Nem fog megtörténni vele semmi ahhoz hasonló, ami velem annak idején. Fel fog nőni ő is, és akkor már a pku az életében eltörpül, mint probléma.

De addig válaszolok, ha kérdez és ha sír és szomorú, vagy dühös emiatt, hát csendben vigasztalom."



Ha nem PKU-s, de beteg gyerek

„Kedves anyuka, úgy tűnik, hogy a kisdednek van egy keresztje, amit egész életében magával fog cipelni! – PKU-s? – mondom én lesújtva…. – Nem, egy másik betegség…" Na… akkor most számoljunk el! Ki mondta, hogy ha betartom a diétát, egészséges gyermekem fog születni?! Hol volt ez ezer helyen leírva?! Na, nézzünk utána! Mit ír a net? Hogy az átlagéletkor ezzel a szindrómával 40 év??? Hogy minden nap ott lebeg Demoklész kardja a fejünk felett??? Ó, mit rettegtem, hogy PKU-s lesz! Bár CSAK az lenne! Miattam van? Nem diétáztam jól? („Neeem, kedves anyuka, teljesen jól tartotta a diétát!") A PKU miatt van? Ez valami magával vont betegség? Lássuk, mit ír a net!... Semmit! Orvosok: - „Nincs köze a PKU-hoz, kedves anyuka!" Akkor miért???? Miért mi, miért ő, miért én – már megint? Nem akarok „kedves anyuka" lenni! Utálom az egész világot!!!

Najó… akkor nézzük a gyereket! Itt van. Gyönyörű. Még csövekkel is, amik mindenfelől lógnak ki belőle. Szemében értelem, érdeklődve figyel. Látni akar. Engem is, a macit is, a világot is. Harcol. Mi a feladat? Segíteni. Segíteni őt, bármikor, bármerre akar menni, bármennyit akar látni a világból. Boldoggá tenni a mindennapjait, engedni gyereknek lenni, megismertetni minél több szép dolgot a világból. A világból, ami szép, bár elég kakis – valljuk be. Nem rózsaszín a gyerekszoba, hanem rideg, fehér és fémszínű itt, a klinikán. De itt van ő, akivel egymásnak erőt adunk a küzdéshez. Mert ő a miénk… és millió baba közül is őt választottuk volna… akármi is van és lesz… ÖRÖKRE!

Zárszó:

Bárhogy is, az élet csodájáról beszélünk. Az, amikor megszületik egy kisbaba a világ legszebb dolga! Amikor egy nő eldönti, hogy kisbabát szeretne, mindent megtesz érte, mindent megtesz azért, hogy állapota valóban áldott legyen. A fenti írás azért jött létre, mert nekünk, íróknak is jólesett az, hogy valahol már olvastunk erről, nem voltunk egyedül a problémánkkal a világban. Segítséget szeretnénk írásunkkal nyújtani azoknak, akik hasonló bajba kerülnek, támaszt szeretnénk nyújtani. Természetesen nagyon ritkák az ilyen esetek, főleg mivel a kismamáknak elsősorban pozitívan KELL látni a világot, de mivel a babamagazinok is alig írnak róla, különleges témaként kezeltük és szeretnénk ha tudnátok, a PKU-s barátokra ilyen esetben IS számíthattok!

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)

Az Európai PKU Egyesület 1987-ben alakult, Magyarország 1991 óta tagja. Túl azon, hogy összefogja a PKU-sokat, színvonalas rendezvényeket szerveznek mind a szakmai tagoknak, mind a PKU-s családoknak évről évre. Az egyesület ellátja az Európai Unión belül a koordinációs feladatokat, a gyógyszergyártókkal és a törvényhozókkal kapcsolatot tart. Célja, hogy a PKU-sok élete minden tagországban, valamilyen okból hátrányos helyzetű országokban egyre jobb és jobb legyen.

A **European Society for Phenylketonuria** (ESPKU) és az Allied Disorders Phenylketonuria 34 (32 országban működő) szülők által létrehozott nemzeti és regionális szövetség ernyőszervezete.
Az 1987 óta fennálló szervezetben a legtöbb európai ország képviselője dolgozik azért, hogy javítsa a PKU-ban szenvedő személyek életminőségét. Az ESPKU rövid történelme már azt mutatja, hogy ez a minőség jelentősen javult.

Az ESPKU fő eseménye az éves európai konferencia. Ez a konferencia egyedülálló, mivel mind a betegek (és szüleik), mind az orvosok, kiállító cégek is részt vesznek ezen a találkozón. A betegeknek is vannak saját üléseik, és van egy szakmai-orvosi konferencia. Az ülések közötti időszakban van lehetőség ismeretségek, szakmai, baráti kapcsolatok kialakítására. A konferencián való részvételt az ESPKU is támogatja. A szervezet saját lobbitevékenységet végez az EU-nál, illetve jó kapcsolatokat ápol az európai (és globális) szintű cégekkel.

A ESPKU különbséget tesz a jogi tagjai, társult tagok és a tiszteletbeli tagok között. Jogi tagjai a nemzeti vagy regionális szervezetek, amelyeknek célja összhangban van az ESPKU által kitűzött célokkal, alapelvekkel. Társult tagjai azok a szervezetek, amelyek nem fizetnek tagdíjat. És tiszteletbeli tagjai olyan egyének vagy szervezetek, akiket ennek jelölt a közgyűlés. A ESPKU Igazgatósága egy négy tagból álló bizottság. Mellette egy tudományos tanácsadó bizottság (SAC) működik, amelyet olyan szakemberek alkotnak, akik napi munkájuk során közvetlen kapcsolatban vannak a PKU-val. Feladatuk az ESPKU Igazgatóságát a legújabb tudományos eredményekről tájékoztatni.
.

INTERNATIONAL PKU DAY – Nemzetközi PKU-nap

Tudod, mi van június 28-án? A Nemzetközi PKU-nap!
Európa-szerte rendeznek az egyesületek különböző akciókat, amelyekkel felhívják a figyelmet erre a betegségre, arra, hogy köztünk élnek a PKU-sok (naná!) és hogy támogassák a PKU egyesületek munkásságát.

Tagországok: Ausztria, Belgium, Bulgária, Horvátország, Cseh Köztársaság, Dánia, Észtország, Franciaország, Grúzia, Németország, Görögország, Magyarország, Izland, Írország, Olaszország, Lettország, Litvánia, Moldávia, Hollandia, Norvégia, Lengyelország, Portugália, Románia, Szerbia és Montenegró, Szlovákia, Szlovénia, Spanyolország, Svédország, Svájc, Törökország, Egyesült Királyság (az országok angol neveinek ABC-rendje szerinti felsorolásban)



Az első európai családi nap - ahol szemet-szájat tátva egy nagylétszámú magyar csapat is részt vett - 1991-ben Belgiumban volt. Csodálkoztunk, de nemcsak azért, mert az akkori rendszerváltás után sokaknak ez volt az első nyugat-európai útja és az újdonság erejével hatott ránk a gyönyörű üdülőkomplexum (ma már itthon is vannak ilyen helyek és wellness- vagy aqua-parkoknak hívják őket), hanem mert a PKU-s kínálat is nagyon pazar volt! Itthon létezett a P-AM, a kukoricakeményítő és talán a Maltodextrin, ott pedig kenyérporból készült kenyereket, tésztákat ettünk a konferencia kiállításán, süteményeket, kekszeket kóstolhattunk, valamint tápszeres csokit, tejet és – azt hiszem már megjelentek – az első tojásporok és sajtok is… Gyönyörű tálalásban, nagy választékban láttuk PKU-s kínálatot, óriási csúszdaparkban ütöttük el a szabadidőnket, viszont egy dolog sokkal mélyebben nyomott hagyott…
Az a helyzet kedves PKU-s társaim, hogy én 1989-ben (12 évesen!) találkoztam először PKU-sokkal… (Ugye, milyen hihetetlen ez most, amikor már szinte az újszülött újonnan kiszűrt PKU-shoz berobog egy gyakorlott PKU-s anyuka vagy egy jól diétázó felnőtt PKU-s, hogy lelket öntsön a családba?) Akkor szembesültem először személyesen más PKU-sokkal, anyukám akkor találkozott először más PKU-s szülőkkel… Mindegyik PKU-s egészséges, iskolába, óvodába járó normálisan diétáztatott gyermek volt. Azonban amikor életünkben először eljutottunk az ESPKU-konferenciára, meglepően sok (és sokkoló!) volt azok száma, akikről ez korántsem mondható el. Pedig „fejlett, nyugati" országból jöttek, elvileg sokkal jobb helyzetben lévő országból, mint az akkori Magyarországunk. Megtudtuk, hogy náluk NEM FINANSZÍROZTA AZ ÁLLAM A TÁPSZERT!

Úgyhogy azóta örülök nemcsak annak, hogy PKU-s vagyok – hiszen ennek alapból is számos előnye van -, hanem annak is, hogy Magyarországon vagyok PKU-s, ahol gyakorlatilag az alapellátást finanszírozza nekünk az állam. Tudom, hogy mennyire fontos az egyesület tevékenysége és gondolok hálás szívvel az akkori és jelenlegi egyesületi elnökökre és segítőikre, akik mindig elérték, hogy ingyen kapjuk a tápszert, így egészségben nőhessünk fel. Hála az ESPKU és az egyes nemzeti egyesületek kitartó munkájának, a '91-es konferencia óta már csaknem minden tagországban ingyenes a tápszer, a további feladat ezen országok arányát 100%-ra növelni.

PKU Wellness

Amikor több év (majd erről talán később írok, miért ennyi) klinikai tartózkodás után kihoztam a lányomat a klinikáról, azt mondták, hogy attól még, hogy tartós beteg, igenis éljen normális életet, vonjam be, amibe lehet, alakítsunk ki szabályokat. A gyakorlatban tapasztaltam meg, milyen nehéz is szigorúnak lenni és fegyelmezni egy gyereket, akin ugyan nem látszik, hogy beteg, de mégis mi tudjuk, tisztában vagyunk azzal, hogy neki nem lehet mindent, amit az egészségeseknek és szinte sajnáljuk, ha megrójuk egy-egy kis dolga miatt. Belátom, ha nem nyafka kis hercegnőt akarok belőle csinálni, hanem egy életrevaló, talpraesett kiscsajt, akkor bizony nekem is néha sarkamra kell állni és következetesnek lenni.



Egy jólnevelt, de mégiscsak 4 éves óvódás anyukájaként sokszor gondban vagyok, mert meg kell szoknom, hogy már nem csak a szokásos háztartási teendőket kell ellátnom, hanem van egy újabb „rendbontónk" is. A kis bajkeverő bizony amilyen önállóan veszi le a polcról a játékait, teríti ki a játszószőnyeget, ugyanolyan önállósággal zúdítja ki dobozából az építőkockát, az összes filctollát, és a gyurmát is, amit gondossággal beletapos a már említett játszószőnyegbe. Mindezt persze pillanatok alatt. Felhalmozódnak a ruhák is – merthát ugye néha nekem is játszanom kell vele, így a vasalnivalók csak lekerülnek a kötélről, viszont a Kisasszony gondoskodik arról, hogy ezek jól össze legyenek keveredve az aznapi levetett pólócskákkal, zoknikkal, esetleg babaruhákkal is…

A pakolás, a rendrakás rám hárul a gyerekszobában is – egyelőre -, de azért nem szeretném, ha ez mindig így lenne. Tudom, hogy ha szigorú vagyok – azaz próbálok lenni -, egy cuki kis hozzámbújással vagy egy finom puszival azonnal levesz a lábamról, így játékkal fogok próbálkozni. Egyik nap az interneten a „játékos pakolás"-témakörében találtam egy jó kis cikket, amit most megosztok veletek, mert én is sok ötletet kaptam (a másik gyerek helyére majd apát bevonjuk!).

Nagytakarítás – ahogy Mary Poppins csinálná…
Avagy rendrakás két (vagy több) gyerekkel

1. A gyerekek bemennek abba a szobába, vagy helyiségbe, ahol rendet kéne rakni. Én egy másik helyiségben vagyok, teszem a dolgom. 5-10 percenként csörög a stopperóra, és ilyenkor a gyerekek kezéből gyorsan kiesik a munka, elbújnak, és várnak engem. Bemegyek, és ki kell találnom, mit raktak rendbe. Ha sikerül kitalálnom, én kapok egy pontot, ha nem sikerül, ők kapnak.

2. Kallódó dolgok elpakolása: dobókockával dobnak sorban, ahányat dobtak, annyi dolgot kell elpakolniuk. A játék addig tart, míg minden a helyére nem kerül.

3. Az előző játék továbbfejlesztett változata: egy valaki dob, és mindenki annyi dolgot pakol el, amennyit a dobókocka mutat. Az nyer, aki legelőször elkészült. Nálunk több körös játék



4. Egy cetlire ráírom a főbb színeket, mint sárga, piros, kék, zöld, stb. Mindenki húz egy színt, és az adott színű játékokat pakolja.

5. Terítés, illetve az asztal lehordására: ahány évesek a gyerekek, annyi dolgot kell kitenniük az asztalra, illetve utána elpakolniuk.

6. Becsukom a szemem, mindenki elpakol 5-10 széjjelhagyott dolgot. Amikor kinyitom a szemem, megpróbálom kitalálni, mit raktak el! Amiket kitaláltam, azokért én kapok pontot, a többiért a gyerekek.

7. Egy hétig összeszedem a széthagyott dolgokat, legyen az játék, ruha, papucs, vagy bármi. Hétvégén zálogosat játszunk, vicces feladatok teljesítésével vissza lehet őket szerezni.

8. Kisebbeknek: összeszedem a széthagyott játékokat, egyebeket egy kosárba, majd én leszek a diszpécser, a gyerekek pedig a motoros futárok, a játékok a pizzák. Elmondom a konkrét utasítást, hová kell kiszállítani őket. Pl.: kamrába vidd, a bal oldalon lévő alsó polcra tedd.

9. Minden gyerek kap egy nagy dobozt, és ezt kell telepakolnia a szétszórt játékokkal. Ki lesz kész előbb?



10. A fenti játék folytatása: a doboz játékot meg kell menteni a cápa elől. A cápa én volnék….Felhúzzuk a stoppert, és ha csörög, elindulok, amit tudok, összeszedek a dobozokból.

11. Markológép: a gyereket felnyalábolja az apukája, és derékmagasságban tartva végigjárják a lakást. A markoló két karjával felemeli a játékokat, és a helyére teszi őket.

12. Készítesz egy táblát 5X5-ös, vagy 4X4-es osztásban. Nem kell túl nagy, simán megteszi egy rajzlapon is. Majd összeírsz ugyanennyi házimunkát. A családtagok sorban húznak, és elvégzik a mosogatást, teregetést, stb. Amikor valaki elkészült, a kihúzott lapját a táblára helyezi. Akinek először gyűlik össze 4 vagy 5 egy sorban, az nyert.

(forrás: gyereketeto.hu)

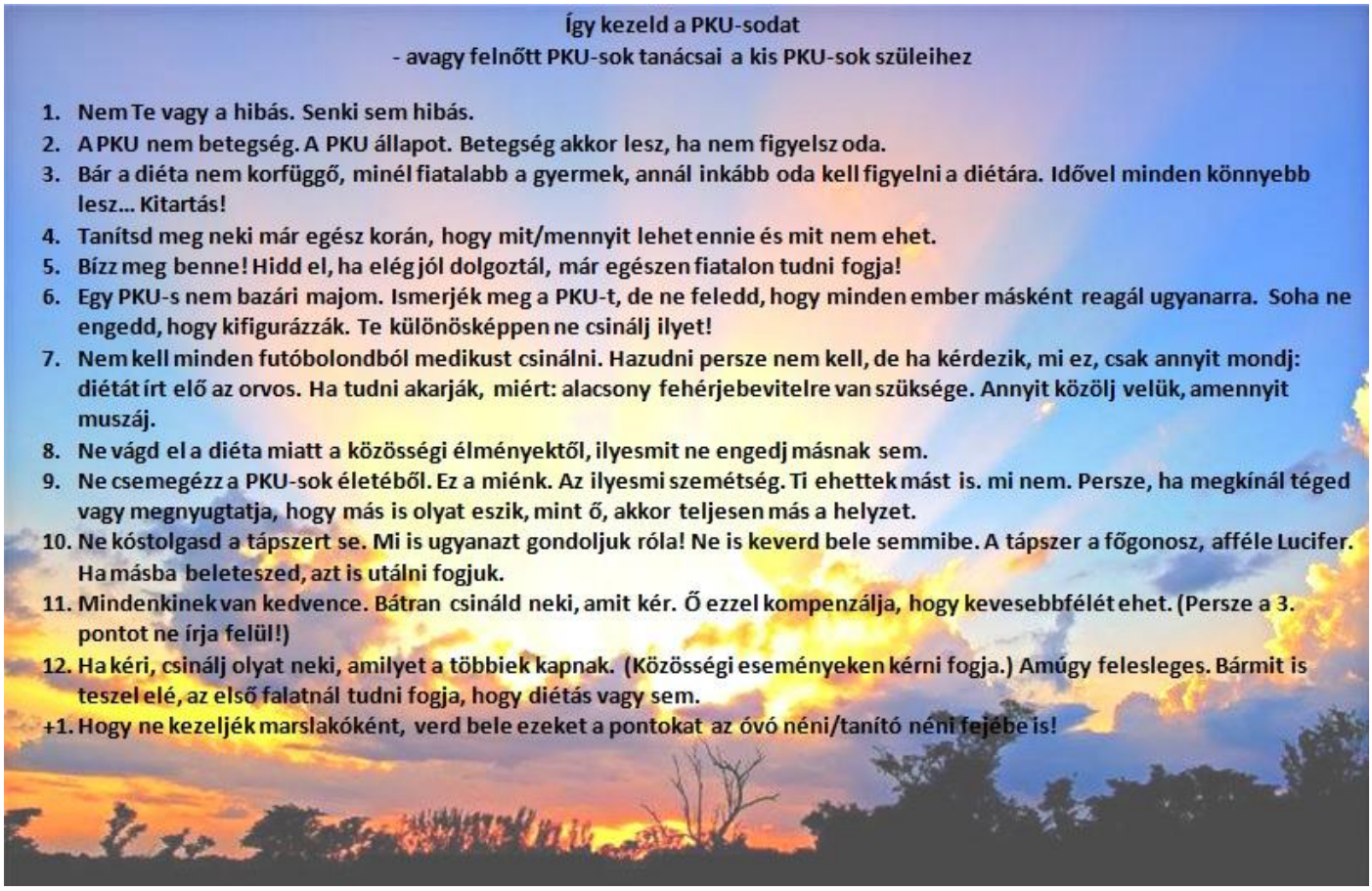
Baba-sarok

Ezúttal öreg PKU-sok összeállítását adjuk közre, amely évtizedes tapasztalatokat foglal magába. Egy útmutató a PKU-s lélek megértéséhez…

Amikor egy szülő megtudja a visszafordíthatatlan diagnózist a PKU-ról, főleg, amikor azzal is szembesítik, hogy „életfogytiglani" diétára szorul a gyermek, a kétségbeesés után kérdések merülnek fel. Ezek egyrészt a gyakorlatra vonatkoznak (mit, hogyan kell elkészíteni, mikor kell kontrollra jönni), de ezt az orvos és a dietetikus precízen meg is válaszolja, ám ott vannak a lelki kérdések, amelyeket nem mindig mersz feltenni, amire nem biztos, hogy általános válasz létezik, amire úgyis az Élet adja meg a választ.

Mi, öreg PKU-sok, ezeket az élettapasztalatokat próbáltuk meg egyhangúlag megfogalmazni – és bár több hónapot igénybe vett a kidolgozás (najó, persze nem nonstop dolgoztunk ezen!) -, de a mai napig nem teljes. Az élet bennünket is állít/állított fura helyzetek elé, találkoztunk mindenféle reakcióval, ami a mi PKU-s sztorink elmondása során ért, illetve láttunk ezt-azt, éreztünk ezt-azt és ezt próbáltuk meg – kicsit viccesebb formában, nem elriasztó módon – átadni a Nektek, a kis PKU-sok szüleinek.

Reméljük, sikerül picit Gyermeked fejébe látni általunk is és nem teszed ki magad felesleges aggodalomnak! (De ha igen, akkor se gondold magad „kirívó esetnek", ez szülőként a „szükséges plusz"!)



ANYÁKNAPI EXTRA

Talán, ha a Magazin megjelenéskor olvasod e sorokat, csodálkozva teszed fel a kérdést, hogy „hogyhogy már a május első vasárnapjára készülünk", de addig már ilyen formában nem találkozunk és mivel mindenképp alkalmat szerettünk volna adni az édesanyák ünneplésére, így most kell megtennünk.



Egy édesanya minden gyermek számára biztonság, kötelék és a feltétlen szeretet kell, hogy legyen. A gyermek pedig anyukája számára a legnagyobb kincs, a legféltettebb gyémánt és ölelő karja a legszebb nyakék, amit nyakában viselhet. A kapocs, amely gyermek és édesanya közt van, túlmutat mindenféle biológiai, kémiai és érzelmi kötésen, erősebb, mint a tornádó, amely házakat repít a magasba.

A köldökzsinór örökre összeköti anyát és gyermekét, így örök az aggodalom, a féltés, az óvás – az egyik oldalról, és örök a változás – a kötődés, a lázadás, a megértés és elfogadás változása – a másik oldalról A gyermek csak akkor éli át az örök aggódás érzését, akkor érti meg az édesanyját, amikor ő is szülő lesz. Sokszor ilyenkor rójuk fel gyermekkori önmagunknak az akkori lázadást, és már „érett fejjel", de mégis gyermekként kérünk

ilyenkor elnézést édesanyánktól, amiért „uncsi” volt már az akkori aggódás vagy „ciki” volt a suliból már szülői felügyelettel hazamenni.

Az anyák élete nem könnyű. Kis gyerek kis gond, nagy gyerek nagy gond… - szokták mondani. A PKU-s (illetve tartós beteg) gyermekek szüleinek még a kis gyerek is nagy gond, sőt! – akkor csak igazán! Minden apuka, férj is büszke lehet a feleségére (párjára), aki túl azon, hogy családanya, még egy "csodabogarat" is nevel. Neki nem kunszt hajnalban felkelni, hogy legyen a gyereknek friss kenyér, aki harcol a – betegséget nem elfogadó - családtagokkal, ha azok tilos élelmiszerrel akarják etetni. Ő az, aki megfőzi a diétás kaját és lelkiismeret-furdalása van, ha nem sikerül valami, aki nem tud elmenni nyaralni úgy, hogy ő is tényleg pihenjen, mert míg a „normálok” megkapják a teljes ellátást a szálloda éttermében, a diétásról neki kell gondoskodni... Ezek miatt igenis a PKU-s gyereket nevelő anyukák a mi hétköznapi hőseink.

A fentieket megerősítendő álljon itt egy büszke apuka és férj írása:

„Sziasztok!

Arnóczki Attila vagyok. Feleségemmel, Bettivel 2012.07.09.-e óta neveljük kisfiunkat Milánt, akiről 9 napos korában derült ki, hogy klasszikus fenilketonúriája van.

Természetesen először mind a ketten megijedtünk, hogy mi is ez a betegség, de az idők során megszoktuk és Gyüre Eszternek köszönhetően megtanultuk a diétás életmódot.
Nagyrészt a feleségem az, aki nap- mint- nap tollat, papírt és számológépet ragad és pontosan számol minden fehérje- és fenilalanin-bevitelt Milánnak. Az első két évben Bettinek kellett a családnak és a baráti körnek mindent elmagyarázni, hogy miért nem adhatnak semmilyen enni- és innivalót Milánnak.

2014 augusztusától Milán bölcsődébe került, ahová Betti beviszi a már előre kiszámolt ennivalót. Ezt az ottani kisgyermeknevelőkkel és a többi gyermek szüleivel kellett megértetni, ami egyelőre sikeresnek tűnik.

Úgy hiszem, mind Milánnak, mind Nekem nagyon nagy szerencsénk van a felségem odaadó és fáradhatatlan "munkája" és óriási szeretete, odafigyelése miatt. Bátran kijelenthetem, hogy Eszter és Betti közös "munkájának" köszönhető, hogy Milán ilyen szépen és egészségesen fejlődik.

Üdvözlettel:
Arnóczki Attila”

Isten éltessen minden édesanyát Anyák Napja alkalmából!

♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥ Az anyukám és én ♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥♥

Szeretettel köszöntjük a PKU-s és egyéb anyagcsere-betegséggel született gyermekeket (fel)nevelő édesanyákat, illetve a már felnőtt PKU-s édesanyákat!

♥

**„A világon van sok millió ember, S van sok ezer, ki téged szeret,
De hogyha baj van, már egyik sem ismer, S nem törődik senki sem veled.
Csak egy van, aki melletted áll mindig, Jó szellemként követ, vigyázva rád -
Ha rossz is vagy, ő mindig jónak lát: A te drága, édes, édes, édes jó anyád!"**

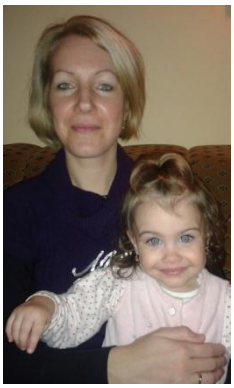
♥



Arnóczki Milán
és Anóczkiné Betti



Bíró Dávid
és Bíróné Erzsike



Bodnár Bella
és Hajdú Éva



Mike Eszter
és Nagy Rita



**Suser Daniel-Efraim
és Suser Cristina**



**Bálványos Helga
és Bálványos Pálné**



**Körfy Mira
és Túri Gabriella**



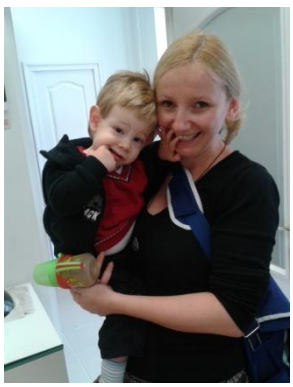
**Geisz Zsuzsi
és Ivanoff Zsuzsa**



Cseh Barbara
és Cseh Györgyné



Farkas Gergő és Bence
és Patai Éva



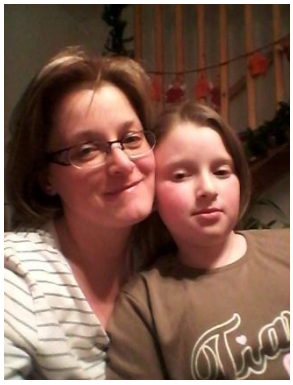
Redis Titus
és Corina Redis Hapca



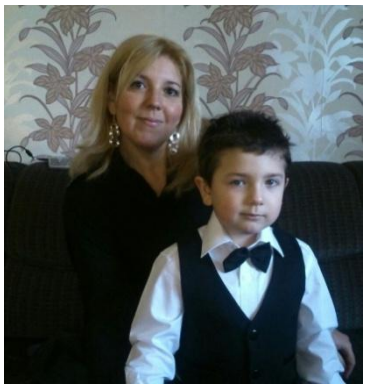
Szokoly Tímea
és Gál Barbara Nikolett



Kiss Imre és Tamás
és Kissné Sutyák Klára



Kovács Orsolya
és Barna Ildikó



Zana Hunor
és Lőrincz Krisztina



Daczó Zsolt
és Vargyasi Eszter



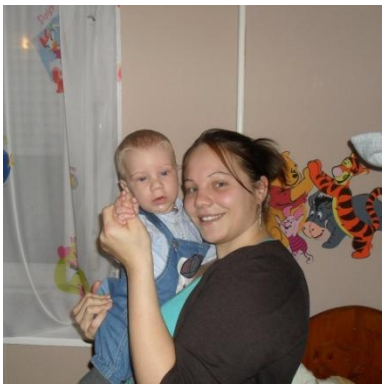
Sára Edina
és Buzás Ildikó



Szabó Vivien
és Szabóné Kiss Andrea



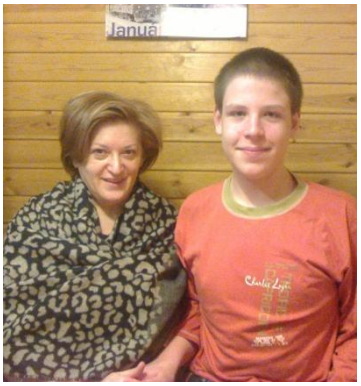
Suha Benjámin
és Suháné Szabó Henrietta



Zombor Botond
és Juhász Alexandra



Czidor Hanna és Zalán
és Czidorné Szabina



Szlama Ferenc Bálint
és Szlama Ilona



Anyukám és a lányom - MMT

Pozitív gondolatok



Közérdekű telefonszámok, elérhetőségek:

PKU Szakambulancia:

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

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

Magyarországi PKU Egyesület:
Tel.: 30/493-77-38
Web: www.pku.hu
Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Számlaszám: 19672847-1-42
Web: www.pku.hu

PKU Magazin:
Megjelenik: 150 példányban
Terjesztés: postai úton
Nyomdai munka: OGrafikai Műhely
Együttműködő partner: Nutricia Advanced Medical Nutrition
Szerkesztő: Mészárosné Molnár Tímea
Tel.: 70/365-5501
E-mail: sargamaci@gmail.com



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

2015. március