VIII. évf. /2. szám
2021. június

PKU magazin



Fókuszban:

Online felnőtt-találkozó

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

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



Végre itt a vakáció, véget ért egy izgalmas, furcsa tanév, a gyerekek egy időre elfelejthetik a felelést, a dolgozatírást, de még talán a tankönyveket is, a szülők pedig végre fellélegezhetnek, hiszen ez a SZÜNET már nekik is járt!
A tanév végén talán már mi, szülők is írtuk a képzeletbeli táblán az Ó-IÓ-CIÓ...-t és számoltuk vissza a napokat! Nem volt könnyű, nem volt egyszerű, de MEGCSINÁLTUK!

Azt hiszem, most a szülők is megérdemlik a bizonyítványt: JÓL MEGFELELT! Vizsgáztunk minden módon, tanultunk, együtt feleltünk a gyerekkel, a nagyobbakkal együtt érettségiztünk – akár. Most a nyár a szórakozásé, a gondatlan örömé! Tegyünk meg mindent, hogy gyermekünknek és nekünk is jutalom legyen ez a nyár és bízzunk egy következő, hullámoktól mentes tanévben!

Nem véletlenül írtam bevezetőmben a tanulásról, mivel magazinunk e száma bővelkedik „tananyagban". A felnőtt PKU-sok, a szülők és a tini diétázók számára is fontos információkat találtok – többek között - a felnőttkori PKU-ról és ennek magyarországi kezelési gyakorlatáról, a felnőttkori szövődményekről és azok megelőzéséről.

Jó kikapcsolódást kívánok a magazin olvasásához!

Üdvözlettel,

Mészárosné Molnár Tímea
szerkesztő

TARTALOMJEGYZÉK

Fókuszban:	Online felnőtt találkozó	3. oldal
Doki-üzi:	Visszatérés a COVID19 előtti időkhöz?	14. oldal
Csodabogár-hírek:	A PKU másodlagos veszélye	15. oldal
Magyarországi PKU Egyesület hírei		20. oldal
Információk		24. oldal
Sportolásra fel!:	Otthoni fegyvertárunk eszközei	25. oldal
PKU események:	Morzsacsaták Online Matiné	29. oldal
Kérdezz-felelek		33. oldal
Pozitív gondolatok		34. oldal
Közérdekű telefonszámok, elérhetőségek		36. oldal

FÓKUSZBAN

ONLINE FELNŐTT TALÁLKOZÓ

A Nutricia és a Magyarországi PKU Egyesület közös rendezvényeként jött létre az az online felnőtt találkozó, amelyre 2021. május 29-én került sor zárt felületen keresztül. Regisztráció után lehetett részt venni az eseményen, illetve ezután e-mailben kaptuk meg a belépőkódokat.

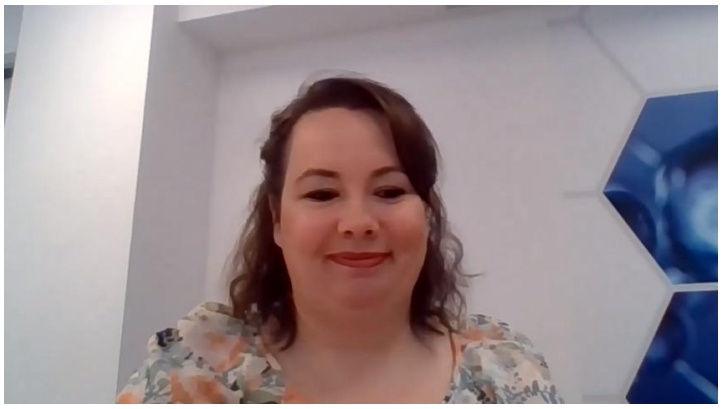
A háttérben már hónapok óta szerveződött az online felnőtt találkozó, hiszen nem értük be kevesebbel, szerettük volna, ha minden területről az érintett szakember részt tudna venni az eseményen, hiszen ilyen még nem volt Magyarországon.

Európában egyébként „hot topic"-ként (kiemelt, aktuális témaként) kezelik a felnőttkori PKU-gondozást. Mivel már jóideje tudjuk, hogy ez bizony nem gyerekbetegség - mivel a diétát élethosszig tartani kell – és öregszik az első kezelt PKU-s generáció, foglalkozni kell a PKU mint életstílus, diéta és „lelki probléma" témájával is a felnőtt-gondozásban.



Míg Budapesten elkülönül intézményileg és kezelőorvosokat, szakembereket tekintve is a gyermek- és a felnőttgondozás, Szegeden egy kézben van mindkét terület. A budapesti gondozásról és tapasztalatról **Dr. Reismann Péter** számolt be, arról pedig, hogy milyen gyermekorvosként felnőtt PKU-sokat kezelni **Dr. Rácz Gábor** mesélt. A felnőttkori diétázásra való felkészítésről **Kiss Erika**, a maternális PKU-ról **Simon Erika**, a felnőttkori diétázás kihívásairól **Bartha Csilla** dietetikusok beszéltek. **Kovács Péter**, a Magyarországi PKU Egyesület elnöke elmondta, hogy milyen támogatási formákkal segít az egyesület a

felnőtt diétázóknak. **Tari Annamária** pszichoanalitikus pedig az online élet veszélyeiről tartott egy kis ismertetőt, kihegyezve a betegközösségekre, a támogató csoportokra.
Az előadások között felnőtt PKU-s sikersztorikat mutattunk be, amelyet diétázóinkkal és családjaikkal forgattunk. Meglehetősen bensőséges történetek hangzottak el túl a diéta nehézségein és vicces szituációin abba is nyerhettünk bepillantást, hogy maga a PKU-s hogyan látja saját sikerét, hogyan éli meg ezt PKU-sként és mennyire érzi úgy, hogy a diétája ebben segítette (mivel legtöbb diétázó arról „vallott", hogy a PKU inkább előny volt személyiség-formálódásában, mint teher!).



Szintén bemutatkozott néhány PKU-s nő is, akinek már gyermeke van, és elmesélte, hogy hogyan zajlott terhessége a PKU-val. Nem titok, hogy ezzel erőt szeretnénk adni a – még babatervezés előtt álló – hölgyeknek, pároknak, hiszen a várandósság kilenc hónapja életünk akár egyik legszebb része lehet, ha tudatosan állunk hozzá!

Az online esemény létrejöttében és megvalósításban a Nutricia, technikai partnerként a Congress & Hobby közreműködött, a műsorvezető **Kokas Piroska**, a Magyarországi PKU Egyesület jószolgálati nagykövete volt.



A következő oldalakon Simon Erika, Bartha Csilla és Kovács Péter összefoglalóját olvashatjátok az eseményről.

Simon Erika:



Várandósság diétázóként!



PKU-s diétázóként fontos a tervezés és a tudatos felkészülés várandósság esetén! Már pubertás kortól tudatosítani kell a terhesség alatti diéta fontosságát! A terhesség alatti magas vér-fenilalanin-szint súlyosan károsíthatja a fejlődő magzatot: növekedésben történő elmaradást, a csecsemő alacsony születési súlyát, arcdiszmorfizmust, mikrokefáliát, normális fejlődés megkésését, értelmi fogyatékosságot és veleszületett szívbetegséget is okozhat!

Terhesség előtt:



1. Fogamzásgátló folytatása, amíg a vérben a fenilalanin normál értéket nem ér el (terhesség előtt legalább 120-360 µmol/l).
2. A kontroll előtt dokumentáld magasságod / súlyod/ BMI-d (ennek kiszámolásában dietetikusod segít majd). Ha szükséges akkor, dietetikusod segítségével kezdj bele egy életmódváltásba, esetleges túlsúly leadásába.
3. Jelentkezz be kontrollra a gondozóközpontodba.
4. Egyéb társbetegségek kizárása, vagy kezelése (pl. magas vérnyomás, túlsúly, pajzsmirigy, stb.).
5. Diétás oktatáson való részvétel.
6. 3 napos táplálkozási naplóval érkezz a kontrollra, mert ebből látjuk a fehérje- és táplálékbeviteli szokásokat, étrendi ismereteket, főzési készségeket.
7. A PHE szintek rendszeres monitorozása, legalább hetente egyszer küldj vérmintát.
8. Szervezd meg a családi és baráti támogatást.
9. Kezd el a szigorú(bb) diétát.
10. Próbálj ki különböző fehérjepótlókat, persze csak akkor, ha szükséges….
11. Konzultálj orvosoddal és indítsd el a folsav szedését.
12. Szerezd be a gondozóteamed összes tagjának elérhetőségét, hogyha szükséges tudj segítséget kérni!

Terhesség alatt:

Egyél rendszeresen, kisebb adagokat, főleg alacsony fenilalanin tartalmú ételeket. Az alacsony fehérjetartalmú ételek fontos kalóriaforrások, ezért minden nap be kell építeni őket az étrendbe. A súlycsökkenést meg kell előzni, mert az magasabb fenilalanin szintet eredményezhet a vérben. Fontos, hogy a napi előírt fehérjepótló mennyiségét elfogyaszd! Folyamatosan ellenőrizd a vérszinteket hetente legalább egyszer (ha megfelelő tartományban vannak a szintek 120-240 µmol/l). A diétás napló pontos és rendszeres vezetése segít kiszűrni az esetleges diétahibákat, majd sokat segíthet akkor is, ha az étrend további újdonságokkal bővíthető.

A terhesség 16. és 20. hete között a fenilalanin tolerancia valószínűleg növekszik majd, mivel a magzat növekedése felgyorsul, feltéve, hogy a diéta be van tartva, és csak az előírt alacsony fehérje- és fenilalanin-tartalmú ételek vannak elfogyasztva. A terhesség végén hormonális okok vagy a magzat növekedésének változása miatt a PHE szintek stabil bevitel mellett is enyhén növekedhetnek, de általában ez nem igényel beavatkozást, vagy szigorú diétás megszorítást. Terhesség alatt hasonló nehézségek jelentkezhetnek, mint a nem PKU-s terhességek esetén, de ezek következményei komolyabbak lehetnek a PKU-s édesanya magzatára nézve. Sok nő hányingert érez a terhesség alatt, különösen az első trimeszterben, ami nehézségeket okoz a fehérjepótló tápszer elfogyasztásában.



A terhességgel járó hányinger és hányás 12-16 hetes terhesség után általában csökken, de az emésztési zavar, a gyomorégés és a székrekedés tünetei gyakoribbak a terhesség 20. hete után is. Ilyenkor sokat segíthet, ha kis adagokat eszel (akár még felkelés előtt), amelyek magas szénhidrát-és alacsony zsírtartalmúak, pl. fehérjeszegény kenyér, tészta vagy keksz, zöldségek, szendvicsek, sütemények.

A fehérjepótló tápszert érdemes hűtve és kis adagokban a nap folyamán legfeljebb 5-6 alkalomra elosztva elfogyasztani. Ha a folyékony vagy por állagú fehérjepótló tápszer szaga nem tolerálható, akkor próbáljuk meg fedett pohárból szívószállal meginni. Igyunk sok és hideg folyadékot, különösen vizet (kortyolgatva segíthet megelőzni a hányást). Kerüljük a sült vagy fűszeres ételeket és a kellemetlen szagokat.

Ha a tüneteid miatt úgy érzed, hogy gyógyszeres kezelésre van szükséged, konzultálj a gondozó orvosoddal! Székrekedés esetén érdemes gyökérzöldségeket, apró magvas gyümölcsöket (málna, ribizli, szeder), almát, körtét, narancsot, céklát, cukkinit fogyasztani.

Hasznos lehet a különböző rostporok étrendbe illesztése: almarost por, inulinpor, utifűmaghéj, stb. Ezek alacsony fehérjetartalmú bolti készítmények. Krémlevesekbe, zöldségpástétomba, kenyérbe, turmixba, gofriba, palacsintába, főzelékbe stb. keverhetők. Rostdús táplálkozás mellett minimum 2 – 2,5 liter folyadék fogyasztása javasolt.

Szülés:

Kutatások adatai szerint a vajúdás fizikailag egyenértékű a folyamatos, mérsékelt intenzitású testmozgással. A szülés energiaigénye a maratoni futókéhoz hasonlítható. Ebből is látható, hogy mennyire fontos ennek a felhasznált energiának a pótlása. Lehetőség szerint a kórházba indulás előtt egyen a kismama, hogy feltöltse az energia-raktárait. Ilyenkor nagy szénhidráttartalmú, alacsonyabb zsír- és rosttartalmú ételek ajánlottak az egyéni toleranciát is figyelembe véve: pl. fehérjeszegény szendvics, zöldséges tészta, sajtos tészta, burgonya, rizs, levesek, pirítós, keksz, PKU-s müzliszelet, aszalt gyümölcsök, de akár a fehérjepótló tápszer elfogyasztása is szóba jöhet. Ezeket mind csak kis adagokban fogyasztjuk. Sok nőnek el is megy az étvágya a vajúdás során, ilyenkor folyadék pótlásra fokozottan figyelni kell. Szülés közben a PKU-s kismamák is fogyaszthatnak ivóvizet, szénsavmentes ásványvizet, gyümölcsleveket vagy akár még izotóniás sportitalokat is (aszpartam-menteset). Gondoskodjunk ezek beszerzéséről még a szülés előtt, és a kórházi csomagunkba készítsük össze, és vigyük magunkkal.



Terhesség után:

Sok PKU-s nő a csecsemője születése után lazít vagy abbahagyja a diétát. Ugyanakkor azt fontos tudni, és mérlegelni, hogy a magas PHE szint súlyosbíthatja a szülés utáni depressziót. Emiatt érdemes a PHE szintet 120-600 µmol/l között tartani. Emellett pedig továbbra is fontos a családtervezés!

Simon Erika dietetikus
Tel: 0620 825 8284
E-mail: erika.simonova@gmail.com

Bartha Csilla:

A felnőtt PKU jelene és jövője...



Kedves Olvasó,
először is nagyon örültem, hogy ilyen sokan részt tudtatok venni a májusi online találkozón! A sok hasznos tanács mellett betekinthettünk betegtársaitok PKU-s életébe, miszerint nem is megvalósíthatatlan a fehérje-és, fenilalanin szegény diéta felnőttkorban sem. Az én előadásom az eddigi tapasztalataimról a tanácsadások során és a jövőbeni feladatokról szólt, amit itt is szeretnék megismertetni veletek.

A változás kezdete...

Az utóbbi években már közel 300 fő diagnosztizált anyagcsere beteget - közülük 220 PKU-st - kezeltek a Felnőtt Anyagcsere Szakrendelésen, ezért is és a nemzetközi mintát követve szükségessé vált több szakember bevonása az ellátásba. Igy januárban csatlakoztam dietetikusként a csapatba Dr. Reismann Péter, Dr. Barta András, Dr. Sumánszki Csaba kezelőorvosok mellé asszisztens kolléganőmmel, Boros Erzsébettel. Alig kezdődött el a közös munka a pandémia sajnos közbeszólt. A szakrendeléseket megtartottuk, csökkentett beteg létszám mellett, így senki nem maradt ellátatlanul. Sikerült 48 fő PKU-s gondozottal találkoznom a dietetikai konzultációk során, melyen tapasztaltakat megosztom veletek.

Jelen tapasztalatok:

A diéta alapjaival szinte mindenki tisztában van, még ha csak elméleti szinten is, de ez jó kiindulás lesz a későbbiekben, erre tudunk majd építkezni. A fehérjeszegény diéta megvalósítása valóban nem egyszerű, mint tapasztaljátok. A nehézségeket minden szakmai tudásommal segítem megoldani, akár a kontrollvizsgálatok vagy az email-es kapcsolattartások során.



A változások nem mindig vannak pozitív hatással életünkre, így van ez egy iskola-, munkahely váltás vagy elvesztés és a serdülőkor, felnőtté válás időszakában. Ilyenkor sajnos pont a diéta kerül háttérbe, többször fordul elő mellé evés, diéta abbahagyás. Ennek elsődleges okaiként említettétek az idő hiányát, a betegségtudat csökkenését és az anyagi nehézségeket. Viszont több esetben az is előfordult, hogy nagyon egysíkúan táplálkoztok, "így biztosan mindig jó lesz a vérszintem" alapon, ezt a már nagy választékkal rendelkező fehérjeszegény termékekkel vagy egyes konyhatechnikai

eljárásokkal színesebbé tehetjük. A férfiakra jellemzőbb a diéta elhagyása, a nők tudatosabbak ebben, készülve arra, hogy a későbbiekben a terhesség alatt egy még szigorúbb diétára lesz szükségük.

A PKU diéta két fontos alappillére a fehérje- és fenilalanin szegény táplálkozás és emellett a fehérjepótló gyógytápszerek fogyasztása. Többeteknél volt tapasztalható az, hogy a gyógytápszereket nem fogyasztjátok, de a diétát tartjátok, ebben az esetben hiányállapotok alakulhatnak ki a szervezetben. Ma már elég széles a termékpaletta fehérjepótló gyógytápszerek esetén is, hogy mindenki megtalálja a maga ízvilágának a legmegfelelőbbet, legyen az por vagy folyékony állagú. A tanácsadások során lehetőség van szinte az összes íz és forma kipróbálására. A lényeg, hogy a fehérje- és fenilalanin szegény diéta mellett fogyasszátok el a napi előírt gyógytápszer-mennyiségeket.

Jövőben...

Mindenkit várunk az éves kontrollvizsgálatokra, ami után egy táplálkozási tanácsadáson vesztek részt. Az első időben egy kicsit hosszabb időtartalmú lesz, mert szeretném megismerni a táplálkozási szokásaitokat, a PKU diétát a mindennapjaitokban. Fontos, hogy mindig legyetek őszinték az étkezéseitekről, még akkor is, ha elcsábultok egy-egy alkalommal, így tudok célzott támogatást nyújtani nektek. Kérnék majd egy 3 napos táplálkozási naplót és vérmintát is, amit ugye nem felejtetek el küldeni havonta, negyedévente. Célom, hogy megállapítsam a fenilalanin tolerancia szinteket, tehát azt az elfogyasztott természetes fehérje mennyiséget, ami után a vér fenilalanin szintje a normál tartományon belül marad.



Egy speciális gép is segíti majd a tanácsadásokat, az Inbody nevű testösszetétel meghatározó eszköz kerül beszerzésre. Használatával még pontosabban be lehet állítani az egyéni étrend tápanyag összetételét.

Elérhetőségek:

SE I.sz. Belgyógyászati- és Onkológiai Klinika, 1083 Budapest, Korányi Sándor utca 2/A. A szakrendelés minden szerdán elérhető, kivéve a hónap utolsó szerdáját. Behívót már nem küldünk, azt ne várjátok! Dietetikai konzultációra külön időpontot nem kell kérni, a kontrollvizsgálati időpont elegendő.

Bejelentkezés és egyéb adminisztratív dokumentumok kérése telefonon munkanapokon 8-16 óra között: **Bartha Csilla 06/203358591** vagy **Boros Erzsébet 06/202437606** számokon lehetséges vagy emailben: **felnottpku@gmail.com**.

A vérminták küldését továbbra is a SE I.sz. Gyermekklinika Anyagcsere Szűrő- és Diagnosztikai Központ, 1476 Budapest, Pf 181címre várjuk.

Újdonság, hogy otthonról is nyomon követhetitek vérminta eredményeiteket, ehhez csak arra van szükség, hogy a következő email címre- szatmari.ildiko@semmelweis-univ.hu- küldjétek el személyes adataitokat, majd a kapott kód alapján tudjátok használni a rendszert.

Bíztatok mindenkit, hogy vegye fel velünk a kapcsolatot, dolgozzunk, gondolkodjunk együtt a PKU diétán!

Bartha Csilla
dietetikus



Kovács Péter:

A Magyarországi PKU Egyesület támogatási formái felnőtt tagjai részére

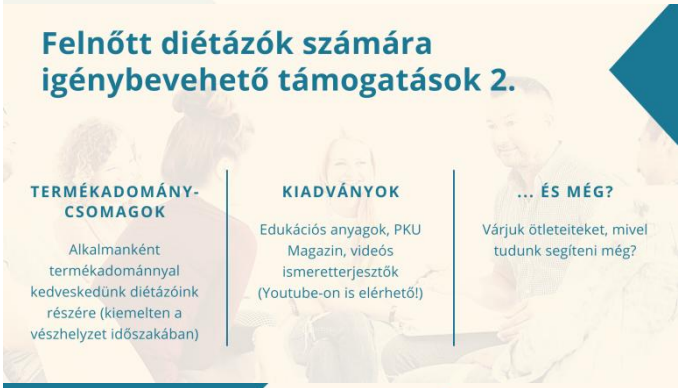




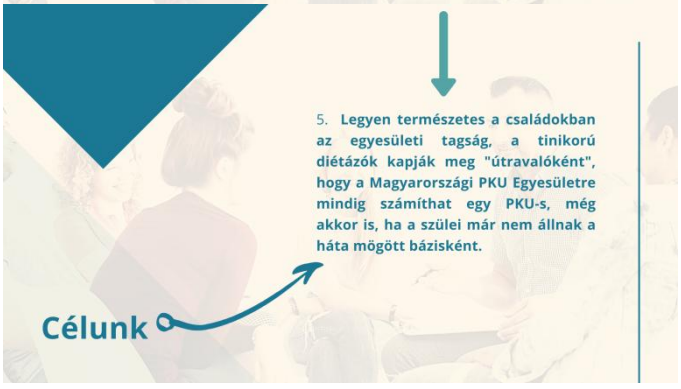
















Ami az online előadásból kimaradt: a felnőtt PKU-sok köszönetkártyái





-



Köszönöm anyukámnak hogy a kezdetektől fogva betartatta velem a diétát valamint időt és energiát nem kímélve a mai napig finomabbnál finomabb fogásokkal örvendeztet meg, bizonyítva hogy a diéta betartása mellett is lehet jókat enni.
Továbbá köszönöm a támogatást a gondozóközpontok összes dolgozójának és a Dorottya Patika gyógyszerészeinek.

Kemény Ádám



Hálásan köszönöm mindenkinek, akinek a munkája segített, hogy ide elérjek!

Barta Levente



Köszönetünket szeretnénk kifejezni Balázs szüleinek, Édesanyámnak és Nagyszüleimnek, hogy felneveltek, támogattak minket utunkon. Azért, hogy sikeres felnőttekké válhattunk, s boldog szülőként nevelhetjük fiúnkat.
Külön köszönet a gondozóközpontok dolgozóinak: Janka néninek, Csilla néninek, Ági néninek, Kiss Erikának, hogy egyengetik, egyengették utunkat és segítenek, segítettek a diéta betartásában. Illetve köszönet Simon Erikának és Reismann doktor úrnak, hogy a jelenlegi gondozásban részt vesznek.

Rákosné Götz Anita,
Rákos Balázs és Kiki



Köszönettel tartozom Drága Csilla néninek, akitől a szüleim és én is rengeteget tanultam , aki mindig figyelt rám , és tanácsokkal látott el, illetve szeretnék köszönetet mondani Kiss Erikának és Simon Erikának , akikre a mai napig számíthatok.

Köszönettel tartozom Dr Reismann Péter doktor úrnak is aki mindig figyelemmel kíséri a diétámat. Igazán lelkiismeretes, precíz és kiváló szakmai tudással segíti a felnőtt PKU-sok mindennapjait. Úgy érzem nélkülük nem tartanék ott ahol tartok!

Bakos Barbara



Az édesanyámon kívül szeretném megköszönni a sok segítséget Dr. Kásáné Janka doktor néninek aki születésem óta egyengette a sorsomat.

Kiss Erika és Simon Erika dietetikusoknak akik a diétámban segítettek és természetesen a felejthetetlen Dr Somogyi Csillának akinek szeretete sokat tett hozzá a mindennapokhoz, és végül de nem utolsó sorban mindenkinek aki valamilyen formában hozzátett ahhoz hogy idáig eljussak az életben.

Prohászkáné
Bálványos Helga



Elsősorban Janka néninek és Kiss Erikának köszönöm a sok segítséget, amit a kezdetektől kaptam!
Köszönöm a férjemnek és a lányomnak, hogy szeretnek!
Hálás vagyok a sorsnak, hogy olyan nagyszerű embereket is ismerhetek PKU által, mint Dr. Somogyi Csilla, Simon Erika, a PKU-s barátaim, az egyesületi tagok és támogatók. Bárkihez segítségért fordulhattam, ha bármi kér(d)ésem vagy elakadásom volt. Jelenlegi kezelőorvosomnak is köszönettel tartozom, hogy bírja a nyűgjeimet, remélem, sokáig számíthatok még rá!

Mindenek előtt azonban anyukámnak, aki nélkül nem lennék az, aki, és még mindig mellettem áll bármi történjék.

Molnár Tímea

Doki-üzi

Visszatérés a COVID19 előtti időkhöz?

Az elmúlt közel másfél év nemcsak a páciensek, de az egészségügyi dolgozók életében is gyökeres változást hozott. A COVID19 pandémia olyan mértékben forgatta fel az egészségügyi ellátást hazánkban, melyhez fogható az elmúlt évtizedekben nem volt tapasztalható.



Dr. Reismann Péter
forrás: orvosok.hu

A különböző hullámok alatt mindannyian azt reméltük, hogy a pandémiát magunk mögött hagyva visszatérhetünk majd a korábbi kerékvágásba! A kérdés azonban az, hogy mindenben vissza kell-e térni a korábbi gyakorlathoz, vagy a pandémia kényszerítette változásokat lehet-e a jövőben is alkalmazni! Röviden összefoglalnám az elmúlt másfél év változásait, mely a budapesti felnőtt gondozóközponttal kapcsolatban történt.

2020 márciusától, az első karantén bevezetésével az egészségügyben igen rövid időn belül jelentős változtatásokat kellett megszervezni, hogy a betegellátás a lehető legkisebb mértékben sérüljön. Az első hullám során, félve az ismeretlen vírustól, országos szinten a járóbeteg ellátást szüneteltették, csak a legsúlyosabb esetek ellátására szorítkozott. Ez a PKU felnőtt ellátásában úgy mutatkozott meg, hogy a kontroll vizsgálatokat, nem sürgős ambuláns megjelenéseket lemondtuk, halasztani kényszerültünk. Így a tavalyi évben igen kevés diétázóval sikerült személyesen találkoznunk. Azonban a betegekkel történő kapcsolattartásnak, gondozásnak, kezelésnek valamilyen módon folytatódnia kellett, és itt nyertek teret az e-medicina, a távgyógyítás bizonyos ágai. Jelentősen növekedett a telefonos és email-es konzultációk aránya. Az elektronikus recepteket széles körben kezdtük alkalmazni. A különleges tápszerek, gyógyszerek NEAK (korábbi OEP) engedélyeztetése is könnyebbé vált, elektronikusan tudtuk beküldeni a kérelmeket, melyek elbírálása is a legtöbb esetben gördülékenyen folyt.

Az őszi hullám során már nem volt teljes a járóbeteg ellátás befagyasztása, ezért a PKU felnőtt szakellátást is folytatni tudtuk, de tény, hogy ekkor is kevesebb beteget láttunk el, mint az elmúlt években.

2020 őszén jelentős változások történtek a felnőtt gondozóközpontban – mely a COVID-tól független volt, hosszú hónapok óta szerveztük, terveztük. Boros Erzsébet szakápoló/asszisztens, illetve Bartha Csilla dietetikus csatlakozott a csapathoz. Csilla ez évtől a felnőtt gondozottak dietetikai tanácsadását végzi, Erzsébet segíti a gondozóközpont adminisztratív munkáját, előjegyzések kezelését. A kapcsolattartás megkönnyítését elősegítendő létrehoztuk a felnottpku@gmail.com email-címet, melyet a gondozóközpont tagjai olvasnak. Erre várjuk azon leveleket, melyek dietetikai/orvosi/előjegyzési/tápszerigényléssel kapcsolatos kérdéseket, kéréseket tartalmaznak.

Az orvoscsapat is kibővült. Dr. Bartha András és Dr. Sumánszki Csaba kollégák mostantól a betegellátásban is aktívan közreműködnek.

A tavaszi hullám alatt az orvosok döntő részét akut COVID ellátásra vezényelték át, mely a budapesti gondozóközpontot is érintette, de a kontrollokat Barta András orvoskollégámmal Bartha Csilla dietetikus segítségével megpróbáltuk zökkenőmentesen folytatni.

Új szűrőprogram kidolgozásába kezdtünk, mely a következő egy évben a PKU-s páciensek veseműködését fogja tüzetesebben vizsgálni. Ehhez veseszakértő kollégát vontunk be a csapatba, orvostanhallgató fog a vizsgálatok elvégzésében segíteni.

Jó túl lenni a COVID19 okozta hullámokon, reméljük, hogy további „hullámok" már nem érnek minket. A COVID19 kikényszerítette fejlesztéseket, mely döntően az elektronikus kapcsolattartást érinti, mindenképp tovább szeretnénk használni.

A legnagyobb örömünk azonban a jelentős csapatbővülés, mely nemcsak mennyiségi, de minőségi fejlődést is jelent a budapesti régió felnőtt PKU és egyéb anyagcsere betegek ellátásában!

Budapest, 2021. június 10

Dr. Reismann Péter

Csodabogár.hu

Csodabogár-hírek

PKU és másodlagos veszélyei – hogyan kezeljük a mindennapokban?

A PKU és a vele járó szigorú diéta önmagában is komoly kihívást jelent az ember életében, de társulhatnak hozzá egyéb tünetek is, amelyek nem könnyítik meg a hétköznapokat.

Az ADHD, azaz figyelemhiányos hiperaktivitás zavar, és ennek kísérő tünete, az úgynevezett EFD (executive function deficit) mely a végrehajtó funkciók nem megfelelő működését jelenti. Ez egy a PKU-hoz kapcsolódó probléma lehet, ami több életterületet is érint. A diétázónak nehezére eshet a célirányos cselekvés, azaz a feladatok ütemezése, elkezdése és befejezése, a több lépésből álló utasítások megjegyzése és feldolgozása,

mindennapos tervezési és szervezési feladatok, és általában véve a huzamos ideig tartó koncentráció.

Ha az alábbi tüneteket észlelik, érdemes megvizsgálni, hogy található-e összefüggés a PKU-val:

- Memóriazavarok
- Probléma az információk gyors feldolgozásakor
- Szorongásos tünetek
- Depresszió
- Az általános szociális és érzelmi helyzetek kezelésének nehézségei



Köztudott, hogy amikor egy diétázó felhagy a diétával, akkor megemelkedik a Phe-szintje. Ami talán kevésbé egyértelmű, az az, hogy még komoly diéta mellett is jelentkezhetnek funkció zavarok, további pszichiátriai tünetek egyaránt. Többen küzdenek különböző erősségű problémákkal a figyelem, a munkamemória és a feldolgozás sebessége miatt, másoknál pedig szociális, érzelmi vagy pszichológiai tünetek jelentkezhetnek. Még a Phe-szint enyhe emelkedése is a tünetek súlyosbodásával járhat.

Tanulmányok kimutatták, hogy a PKU-ban szenvedő felnőttek 52%-a tapasztalja a pszichiátriai distressz tüneteit.

A következő tünetek fordulhatnak elő a diétázóknál:

- Újra és újra jelentkező kellemetlen képzetek vagy gondolatok megjelenése
- Interperszonális érzékenység hiánya
- Paranoia
- Súlyos magatartási zavar

Számtalan PKU-s diétázó emellett beszámol a figyelemhiányos hiperaktivitási rendellenesség (ADHD) tüneteiről is.

„Kontrolláld a Phe szintedet! Akkor se add fel soha, ha az magas! Dolgozz tovább azon, hogy lejjebb menjen – ez a legfontosabb!" (felnőtt PKU beteg)

Mindez ijesztően hangzik, de szerencsére az ezzel kapcsolatos kutatások kimutatták, hogy az ezzel kapcsolatos nehézségek részben megfordíthatók azáltal, hogy a diétázók szigorúbb ellenőrzést tartanak fenn a Phe-szintjük felett. Emellett tanulható az is, hogy hogyan lehet viszonylag zökkenőmentesen együtt élni ezekkel a tünetekkel és kontrollálni azokat. Számtalan egyszerű javaslat segíthet ebben, más PKU-s felnőttek, illetve a kezelőorvosok tapasztalati alapján. Már az is nagy előrelépés, ha egy PKU diétázó felismeri magán a végrehajtó funkciók zavarának tüneteit, mert a tudatosítást követően sokkal könnyebb azok kezelése is.

„Az első számú kérdés, amelyet kapok, mindig az ADHD-val kapcsolatos. A PKU-s felnőttek kérdéseinek többsége ugyanabból az aggodalomból fakad: lehet, hogy ADHD-s vagyok?" (Kevin Antshel, PhD, Syracuse University)

Javaslatok a figyelem és koncentrációzavarral kapcsolatban, tünetekkel kapcsolatos nehézségek kezelésére

Még az odafigyeléssel végzett alacsony fenilalanin tartalmú diéta során is befolyásolhatja az aktuális Phe-szint a végrehajtó funkció képességeit. Érdemes a vér Phe-szintjének rendszeres tesztelésével, és a még tudatosabb, ellenőrzött diétával kontrollálni ezeket a tüneteket, sok beteg látványos javulásról számolt be, amikor jobban elkezdett odafigyelni a fentiekre.

Emellett néhány egyszerű rutin bevezetése szintén nagy segítséget nyújthat a tünetekhez kapcsolódó nehézségek kezelésében. Az alábbi tippek ehhez kívánnak segítséget nyújtani.

Tippek a napi tevékenységek könnyebb kezeléséhez

- Ellenőrizd folyamatosan az ételeid Phe-tartalmát. Rendszeresen küldj vérmintát a gondozóközpontba, ezzel ellenőrizheted a diétádat! Ezzel az egészségedet is véded, hiszen az eredmény tudatában, a dietetikusoddal megbeszélve, változtatható a diéta. Légy kitartó, ha visszaesnél, kezdd újra!
- Ismerd fel a negatív viselkedésmintáidat és dolgozz ki tervet arra, hogyan lehet könnyen túljutni ezeken. Például gyorsan dühbe gurulsz, ha reményvesztett, elkeseredett

vagy? Gondold át, hogyan reagálhatnál másképpen, és próbáld meg emlékeztetni magad már azelőtt, hogy eluralna a reménytelen hangulat.

- Használd a mobilodat, iPadet, vagy számítógépet az időmenedzsmenthez. Tégy emlékeztetőket a naptáradba, vagy küldd el saját magadnak e-mailben a menet közben felmerülő tennivalókat.
- Ha nem érzed magadat elég erősnek, akkor feltétlenül fordulj pszichológus szakemberhez!

Tippek ahhoz, hogy fókuszban maradj

- Alakíts ki egy fix munkahelyet magadnak, ha otthon dolgozol.
- Egyszerűsítsd a lehető legjobban a feladatokat, tennivalókat.
- Használd azokat a technikai eszközöket, amelyek segítik a munkádat. Számoláshoz vesd be a számológépedet, az íráshoz használj laptopot, vagy asztali gépet.
- Próbálj ki egy időzítőt (vannak már nagyszerű, ingyen használható online programok is erre), így jobban látod a különféle tevékenységek időigényét, és könnyebben nyomon tudod követni a projekteket, feladatokat.
- A nagyobb projekteket bontsd apróbb részfeladatokra, amelyeket egyszerűbb kezelni és feldolgozni.
- Készíts listákat a tennivalókról, és pipáld ki/töröld azt, amit már elvégeztél. Menet közben is felvehetsz új teendőket a listára, illetve csoportosíthatod azokat.
- Tedd fontossági sorrendbe a listán szereplő feladatokat aszerint, hogy mennyire fontos, illetve mennyire sürgős az adott tennivaló. Érdemes rögzíteni a határidőket is.
- Ne büntesd magad, ha valami nem sikerül tökéletesen! Csak törekedj arra, hogy a legjobbat hozd ki magadból!
- Jutalmazd magad! Befejeztél végre egy nagyobb projektet a munkahelyeden? Ideje apró ajándékkal ünnepelni!
- Becsüld meg az apróbb sikereket is – tűzz ki magadnak a kisebb feladatok elvégzéséhez is szórakoztató díjakat, hogy ne feledkezz meg róluk!

Összpontosítási tippek tárgyalásokra, vagy egyéb fontos alkalmakra

- Jegyzetelj! Ez mindenkinek megkönnyíti a tanulást, vagy munkát
- Hosszabb meetingeken, vagy más, figyelmet igénylő helyzetekben tarts magadnál jegyzettömböt és tollat. Ha csökken a figyelmed, írj le egy-két kulcsszót, vagy tégy egy jelzést magadnak a papírra. Ez segít abban, hogy ismét a tárgyra tudj fókuszálni.
- Ha huzamosan kell figyelned egy megbeszélésen, kérdezz sokat, így segítve saját koncentrációdat!

Gyakorlatok a jobb memóriáért

- A hosszabb bekezdéseket olvasd hangosan, vagy tégy fel magadnak kérdéseket a témával kapcsolatban, hogy könnyebben emlékezz a nehezebb részekre is.

- Köss valamilyen képet azokhoz a dolgokhoz, amelyekre emlékezned kell. Képzelj el valamilyen ismerős tárgyat és cselekvést, amelyhez köthető. Például ha egy számot kell megjegyezned, képzeld azt, hogy beírod a számológépbe, vagy tárcsázod azt a telefonodon. Könnyebb ezeknek a dinamikus cselekvéseknek a vizualizálása, mint önmagukban megjegyezni a számokat.
- Használj emlékeztetőket. Például az új, memorizálandó kifejezéseket érdemes összekapcsolni ismerős szavakkal. Ha több szót kell megjegyezni, érdemes a kezdőbetűkből kialakítani rövidítéseket, például a görög filozófusok neve esetén a „SPA" (Szókratész, Platón, Arisztotelész) vagy „SAP" (Szókratész, Arisztotelész, Platón) rövidítésekkel kialakítani emlékeztetőket.



Természetesen nem csak ezek a stratégiák segíthetnek. Mindenki más, és ami az egyik embernek beválik, az nem biztos, hogy a másiknál is működik. Ne csüggedj, ha nem tapasztalsz azonnali változásokat. Dolgozz tovább a fejlődéseden, és garantáltan megjönnek idővel az eredmények is!

Sok sikert kívánunk hozzá minden PKU-s diétázónknak!
Forrás: http://adultswithpku.org/Managing-Your-Diet/Managing-The-Effects-of-PKU

Üdvözlettel,
A Csodabogár-csapat
Havasi Anikó, Nagy Attila,
a Nutricia csapata

A MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET HÍREI
#1. hír

Kedves Szülők! Kedves Galaktozémiások, Tyrozinémiások, OTC-sek, MSUD-sek, GAI-sek és más, ritkábbnál ritkább Kincsek!

Kérünk benneteket, ne felejtsétek el, hogy azért, mert az egyesületünk nevében a „PKU" kapott kiemelést, Ti is épp olyan fontosak vagytok, hiszen közös a sorsunk, közös a problémánk és hasonló a terápiánk!



Épp ezért, amikor szervezünk, értetek is szervezünk, amikor harcolunk, értetek is harcolunk, és amikor nevetünk, akkor azt is veletek szeretnénk megtenni!

Idén szeretnénk Rátok jobban is fókuszálni, így mindenképp jó lenne a Ti problémátokat is jobban megismerni – a járvány-időszak alatt online, utána személyesen is tudunk találkozni!

Gyertek el rendezvényeinkre, táborainkra, ismerjétek meg sorstársaitokat! A bajt sokkal könnyebb úgy elviselni, ha nem vagyunk benne egyedül! Régen nagyon jól működött a galaktozémiás közösség, hatalmas csapat volt. Most már ezek a gyermekek felnőttek, így felnőttként segítik az egyesület munkáját. Ők is, illetve mi is arra törekszünk, hogy hatékony támogatást, hátteret adjunk nektek!

Tartozzatok Ti is ebbe az országos szervezetbe és mondjátok el, hogy Nektek miben tudunk segíteni!

Várunk benneteket is szeretettel!
A Magyarországi PKU Egyesület

#2. hír

Június 28-án ünnepli a világ a PKU-sokat, a PKU-val foglalkozó szakembereket és a PKU-sokat nevelő családokat, szülőket!
Ebből az alkalomból született egy sajtóközlemény, amelyet igyekszünk minél több médiumba eljuttatni, hallatni vele a hangunkat:

Június 28. a PKU nemzetközi napja

Egy anyagcsere betegség, amiről nem hallunk eleget!

Amikor egy kisbaba világra jön, nagy boldogság az újdonsült szülők számára, mégis vannak olyan családok, akiknek ezt a semmivel össze nem hasonlítható érzését beárnyékolhatja számos nem várt diagnózis.

Az újszülötteket világrajövetelük után 48-72 órán belül, 26 féle ritka betegségre szűrik Magyarországon. Az egyik legrégebben szűrt ilyen betegség a **PKU**, másnéven **fenilketonuria** vagy fenil-alanin-érzékenység. Ez a ritka, veleszületett anyagcsere betegség, annak ellenére, hogy 1975 óta szűrik hazánkban, kevéssé ismert, de világszerte és itthon is népes közössége van.

A PKU egy májenzim betegsége, ami a fenil-alanin hidroxiláz névre hallgat. Ez az enzim hívatott, hogy a fehérjékben fellelhető egyik aminosavat, a fenil-alanint a szervezet számára, sokkal hasznosabb anyaggá, tyrozinná alakítson. Ha azonban ez a bizonyos májenzim egyáltalán nem, vagy nem megfelelően működik, a fenil-alanin felgyűlik az emberi szervezetben, mint méreg anyag és a betegnél súlyos idegrendszeri és testi defektusokat okozhat! Külön pikantéria a dologban, hogy bár újszülöttkorban diagnosztizálják, a PKU nem gyerekbetegség.

Az ezzel küzdő betegek egy életen át önfegyelemre vannak ítélve, hiszen jelenleg a Magyarországon alkalmazott terápia, az élethosszig tartó fehérjeszegény diéta és a külön, személyre szabottan, naponta elfogyasztandó speciális tápszer, melyben mindazok az aminosavak, vitaminok és ásványi anyagok megtalálhatóak melyekhez a betegek természetesen úton nem juthatnak hozzá. Leszámítva természetesen a „mumust", a fenil-alanint.

Nem könnyíti meg helyzetüket a manapság az egészséges táplálkozás jegyében elterjedő: „egyél több fehérjét és kevés szénhidrátot" elv sem.
A fehérjeszegény táplálkozás már csak ezért sem könnyű és nap mint nap kihívások elé állítja a PKU-sokat. Számolniuk, tervezniük gondolkodniuk kell és legfőképp tudniuk kell azt, hogy mennyi fehérje van az elfogyasztani kívánt élelmiszerekben.
Az étkezésükben eleve kizárt bármilyen hús, hal, tojás. Nem ehetnek semmilyen hagyományos lisztfélét, ideszámítva bármilyen más alternatív lisztet is, mint például a mandulaliszt. Nem ihatnak tejet, nem ehetnek sajtokat, ezek laktózmentes változatát sem fogyaszthatják.

Akkor mégis mit esznek? Gyümölcsöket és zöldségeket, persze azok közül is csak a kevésbé fehérje dúsakat. Bab, borsó, lencse kizárva. Tulajdonképpen amit korlátlan mennyiségben, igazán szabadon fogyaszthatnának, az a cukor és a víz.
Mi marad akkor? Jó kérdés.
Hála a gyártóknak léteznek speciális, külön a fehérjeszegény diétára kifejlesztett élelmiszerek. Tészták, rizs, lisztkészítmények, tojáspótlók. Ezeket szinte korlátlanul fogyaszthatják. Szinte. Ugyanis ezek a helyettesítő élelmiszerek többnyire, kivétel nélkül, szénhidrát alapúak, az áruk pedig kétszerese-háromszorosa hagyományos társaikénak. De ezekkel is jó vigyázni, mert másodlagos szövődményként, akár inzulinrezisztencia vagy cukorbetegség is jelentkezhet a PKU mellé.
Ha pedig egy PKU-s nem tartja a diétáját, bármely életkorban jelentkezhetnek az erre utaló tünetek. Figyelem-és memóriazavar, testkoordinációs zavarok, idegrendszeri problémák, amelyek adott esetben akár visszafordíthatatlanná is válhatnak.

A jól betartott diéta viszont eredményre vezet és teljes életet lehet élni.
Bizonyíték erre az is, hogy a PKU-val élők között, szerencsére, nem egy sikeres embert tarthatunk számon.
Köztük van például, Kokas Piroska színésznő, akit a tévéképernyőn láthatunk a nagymúltú Mikroszkóp Színpad műsoraiban, de színházban is találkozhatunk vele és számos televízió sorozat, mozifilm, rajzfilm magyar hangjaként, énekhangjaként is ismerősen csenghet a neve. A művésznő önkéntes missziójának tekinti, hogy a PKU-sok helyzete folyamatosan javuljon és nem kisebb dologra kérte fel a Magyarországi PKU Egyesület, minthogy ezt a tevékenységet az egyesület jószolgálati nagyköveteként tegye.

Ez az országos egyesület fogja össze a magyarországi PKU-sok apraját nagyját, és éppen a Covid-19 járvány miatt bekövetkezett magyarországi lezárások közepette, csendesen ünnepelte 30 éves fennállását. Remélhetőleg a jövőben egyre több lehetőség nyílik, így igyekeznek majd jóval nagyobb hangot adni e a jeles eseménynek.

Ez a folyamatosan fejlődő szervezet, ami immár komoly nemzetközi kapcsolatokra is szert tett, segítő kezet nyújt minden magyarországi PKU-soknak és családjaiknak.
Anyagilag támogatják a már említett fehérjeszegény élelmiszerek beszerzését, vagy éppen az Oep által finanszírozott tápszerek dobozának díját fizetik ki, azon tagjaik helyett, akik nem jogosultak rá. Rendezvényeket, táborokat tartanak, ami lássuk be egy felüdülés lehet, minden PKU-snak, hiszen ezen alkalmakkor az étkezésről is gondoskodnak, ezzel nem kis tehertől szabadítva meg a családokat és felnőtt tagjaikat, néhány napra. Teszik ezt, egy szinte jelképes tagdíjért, de aki belép, tudja, hogy nem csak busásan megtérül a befizetett összeg, de cserébe egy támogató, segítő közösség tagja lehet, ami a PKU-val élőknek legalább olyan fontos, mint a diéta betartása. A szigorú életmód mellett ugyanis jelentkezhetnek pszichológiai problémák, szorongás, bizonytalanság, félelem érzet és ha ezek el is múlnak egyszer, egy óvó közösség segítő jelenléte mindig menedéket nyújthat.

#3. hír

Az európai PKU pácienscsoport megbeszéléseinek összefoglalója - június 9

Általános vita
Résztvevők száma: 9

Általánosságban elmondható, hogy a csoport megerősödött, elégedettek a résztvevők cselekvésre ösztönzéssel és a tervezés részletességgel. Néhány felsővonalbeli módosítást javasoltak, és a javaslatok nagyrészt a többnyelvűsítésre összpontosultak.
A cselekvési felhívások (Call To Action) lokalizálásával kapcsolatos viták eredményesek voltak, és sok kampánytag vállalkozott arra, hogy megossza az állásfoglalást nemzeti döntéshozóikkal és döntéshozóikkal, miután lefordították az adott nyelvre és ennek megfelelően alakították át.

1. csoport

Tagok: Bernadette (Írország), Alice (Olaszország), Nicolo (Olaszország), Simonetta (Olaszország), **Peter (Magyarország)** (- *Kovács Péter, a Magyarországi PKU Egyesület elnöke – a szerk.*)
Azt a célt kell kitűznünk a felhívással, hogy támogatást nyújtson a PKU-betegek családjainak, kiemelve, hogy a betegek a mindennapokban a betegek legnagyobb támogatási forrását jelentik!
Az egyik csoporttag más típusú támogatásokat is kidolgozott, mint például a játékmunkások és más típusú beavatkozások.
Vita tárgya volt az eljárások újratervezése az új / rendelkezésre álló adatok alapján.
A csoport megvitatta annak szükségességét, hogy fel kell hatalmazni a betegeket arra, hogy képesek legyenek saját maguk érdekvédelmére szolgálni, és a felelősség biztosítása nemcsak felülről lefelé, hanem alulról felfelé irányul!
Megvitatták mind az egészségügyi szakemberek, mind a betegek oktatásának szükségességét!
Utaltak arra, hogy az e-egészségügy és a távegészségügyi eszközök hasznosak lehetnek a változások némelyikének végrehajtásában.
A betegcsoportok képviselői szívesen meggyőződtek arról, hogy a **több felnőtt PKU központ** szükségességét egyértelműen felvázolták a cselekvési felhívások.
A csoport több tagja **szívesen aktivizálná kifejezetten a tizenéveseket**, és segítené a fiatal felnőtteket az önigazgatásba való áttérésben, hogy tükrözze a felnőttek gondozási körülményeit!
A kollégák megemlítették a betegek bevonásának bevonását a kutatásba és az útvonal tervezésébe is, ami beépült korábbi visszajelzésébe.
Végül a csoport arról beszélt, hogy ki kell terjeszteni a ritka betegségekkel foglalkozó közösségre is a cselekvésre való felhívást, hogy egységesen lépjen fel, **amely minden ritka betegségben szenvedő beteg számára előnyös lenne**.
Az egyik csoporttag azt javasolja, hogy az „diéta” kifejezést helyettesítsék az „dietoterápiára”, az étrendi korlátozások súlyosságának hangsúlyozása érdekében.

Információk

Kontrollra történő jelentkezés:

Szegedi központhoz tartozóknak:
Dr. Rácz Gábor, kezelőorvos, e-mail: racz.gabor@med.u-szeged.hu
Dietetikai kérdések, tápszer-, szűrőpapír-igénylés: Gyüre Eszter, dietetikus
tel.: 06-30/422-8658, e-mail: anyagcserediet.szeged@gmail.com

Budapesti gyermekrendelés:
Kiss Erika dietetikus
tel.: 06-20/825-8299, e-mail: kisserikadietetikus@gmail.com
munkanapokon 8-16 óra közt (a kontroll időpontja előtt legalább 1 hónappal)

Budapesti felnőttrendelés:
Bartha Csilla dietetikus tel.: 06-20/335-8591,
Boros Erzsébet asszisztens, tel.: 06-20/243-7606
E-mail: felnottpku@gmail.com
SE Belgyógyászati és Onkológiai Klinika alagsora (Budapest, Korányi Sándor utca 2/A)
Szerdai napokon 8-12 óráig van rendelés (kivéve a hónap utolsó szerdája)

Dietetikai táv-tanácsadás (felnőtt-gyermek, rendelésektől független):
Simon Erika dietikus tel.: 06-20/825-8284, e-mail: erika.simonova@gmail.com

MINDEN RENDELÉSRE VONATKOZIK:
Orrot- száját eltakaró maszk használata szükséges, érkezéskor egy adatlapot kell kitölteni és lázmérés történik, utána lehet menni a szakrendelésekre.
A rendelések csak COVID tünettől mentesen vehetők igénybe.
A 1,5-2 méteres távolságot kérnének betartani a várakozások során.

☺ KEDVES PKU-S! ☺

JÓL JEGYEZD MEG!
A DIÉTÁT EGÉSZ ÉLETEN ÁT FOLYTATNI KELL, HOGY EDDIGI JÓ EREDMÉNYEIDET EL NE RONTSD!

Új rovat:

Sportolásra fel!

Ahogy az általános orvoslásban, a PKU-ban is egyre több hangsúly lesz a prevención, hiszen a PKU felnőttkori szövődményeit egy jól felkészített test és szellem meg tudja előzni, kialakulásának kockázatát csökkenteni tudjuk! A prevenciónak itt is három összetevője van: a diéta, a mozgás és az életstílus! (Ezért is tartjuk fontosnak, hogy a sportolásnak, az egészséges életmódnak új rovatot nyissunk a PKU Magazin hasábjain!)

Otthoni fegyvertárunk eszközei

Ahhoz, hogy sportoljunk, nem feltétlen muszáj edzőterembe járnunk. Kialakíthatunk otthon is egy kis mini-kondisarkot magunknak. Ehhez most adunk némi segítséget, milyen típusú gyakorlatokhoz mit érdemes beszerezni!

A kézisúlyzó



A világ egyik legjobb, legszélesebb választékban kínált és leggyakrabban használt tárgya az eszközös edzésekhez! Miért szeretjük sokan?

Az egyik legsokoldalúbb cucc! Számos gyakorlatot lehet vele végeztetni, szinte bármely izomcsoportra tudunk vele hatni! Alapkellék, sokféle változatban elérhető. Van kerekfejű, amelyek általános gyakorlatokhoz használatosak, de van hatszögletű formátumban is, amely kifejezetten a cross-fit edzések kellékei, mivel nem gurul ki a kezed alól, ha pl. fekvőtámasznál ezt használod. A kezdőtől a professzionális szintig változatos edzéseket tudunk biztosítani akár csak egy pár kézisúlyzóval is, hiszen 0,5 kg-tól akár 23 kg-ig is találunk ilyet!

Kézi súlyzós edzésekkel majdnem kétszer annyi kalóriát tudsz elégetni 10 perc alatt mintha súlyzó nélkül végeznéd az edzéseket, ráadásul izmaid is definiáltabbak lesznek.

Mit tudnak még a súlyzók?

- kiválóak az izomzat erősítésére
- fokozzák az elvégzett gyakorlatok hatékonyságát

- növelik az állóképességet, illetve a robbanékonyságot, nagyszerű kiegészítői egy sérülés utáni rehabilitációs folyamatnak is
- használatuk jelentősen növelheti az edzések intenzitását, így gyorsabban érhetsz el látványos eredményeket
- a súlyzós edzés egyenlő terhelést biztosítanak a test mindkét oldalának
- komplex felhasználhatóságuk miatt emelő, húzó, toló és cipelő gyakorlatokra egyaránt alkalmasak
- az edzőtermi edzéseken túl akár otthonodban is tudod használni
- bicepsz, a tricepsz, a delta- és a mellizmok erősítésében kifejezetten hatékonyak
- teljes testes funkcionális gyakorlatokhoz is szuper kis eszköz!

A súlyzós edzés mindezek mellett **felgyorsítja a zsírégetést**, ideális **alakot formál** és segít megtartani azt, **erősíti a szívet** és **fokozza a vérkeringést**.

A súlyzós edzés férfiak és nők számára is kiváló választás lehet. A könnyebb súly azoknak a hölgyeknek lehet ideális választás, akik formásabbá szeretnék tenni a testüket, míg a nehezebb súlyok azoknak a férfiaknak felelnek meg inkább, akik növelni akarják az izomtömegüket és az erejüket.

A gumiszalag



Az ízületkímélő hatékonyságnövelésre szuper eszköz a gumiszalag. A rugalmas ellánállását használjuk ki edzés közben, a saját testsúlyos edzéshez képest jobban dolgoztatja az állandó feszítés-engedés az izmokat, mint a gravitáció. Több izomcsoportot tudunk megmozgatni egyszerre.

Általában a színek jelzik a szalagok erősségét. Ugyanúgy jól edzi a kezdőket is, mint az élsportolókat, mivel az ellenállás a teljes gyakorlat folyamán fokozatos. Minél inkább nyújtod, annál nagyobb az ellenállás, annál jobban dolgoznak az izmok. Az szalag húzása és visszaengedése is erő ellenében történik, ezért az ízületkímélő hatása biztosított.

Állóképességi és mobilitási gyakorlatokban is használjuk, kortól, nemtől függetlenül.

A kettlebell

A régi oroszok használták takarmányok tömegének mérésére – az eredetileg 16 kilós – „fogantyús ágyúgolyót”. Szép gesztus az utódoktól, hogy már 2 kg-s girják is léteznek, így nem kell minden gyakorlatot 16, 32 kilóval tolnunk.



Mind zsírégetés, erőfejlesztés és izomnövelés szempontjából is és egy nagyon szórakoztató edzésforma. Azért szeretjük, mert míg a hagyományos súlyzók súlypontja pontosan a fogantyúra esik, itt a gömbtest középpontjában van. Ebből adódóan használata, sőt, gyakorlatlan kéz számára puszta tartása is koncentrációt és kellő koordinációt igényel. Ennek érdekében más, együttműködő izomcsoportokat is munkára fog. Minden gyakorlatban az egész test dolgozik, a rásegítő és stabilizátor izmokkal együtt! Így lesz minden edzésből gyakorlás, végső soron önismeret, és így **javulnak meg végül rosszul beidegződött mozgásmintáink**. A módszer nagyon alapos, a biztonságra és a fokozatosságra épít. A nők például kifejezetten azért szeretik, mert tónusosan tartja őket anélkül, hogy erősebb izomtömeg növekedés következne be. Ám attól egyébként sem kell sosem félni, hogy valaki véletlenül hatalmasra nő, hiszen ez nagyrészt a genetikán múlik.

A kettlebell-el végzett gyakorlatok egyaránt alkalmasak karidó- és erősítő gyakorlatok végzésére. A törzsizmok edzésére azért szeretjük használni, mert akár egy hátfájást is elmulaszthatunk vele, illetve a ruganyosságot is növelhetjük. A javuló mozgásminták növelik a mozgásterjedelmet is.

Aki elkezdi a kettlebelles edzéseket, akár **heti 1% testzsírtól is megszabadulhat**, de különösen fontos, hogy a gyakorlatok elsajátításánál személyesen kapd az instrukciókat edzőtől és ne videón vagy cikkeken keresztül próbáld megtanulni a gyakorlatokat!

TRX – hevederes edzés

Haditengerészeti bevetései alatt Randy Hetrick kidolgozott egy új edzést csapatának. Ez az új rendszer egész testet erősítette, növelte az állóképességüket. Így született az első TRX egy ejtőernyős hevederből és egy ju-jitsu övből. 10 év tapasztalatával és a folyamatos termékfejlesztéssel a TRX a világ egyik vezető fitnesz rendszerévé nőtte ki magát – és ezzel a névvel bejegyzett márkanév lett. Így azóta „heveder" az eszköz általános neve, illetve a „hevederes edzés" az általános megnevezése az edzéstípusnak is.



Funkcionális edzés, amellyel fejleszthető a mozgékonyság, a koordináció és az izomtónus.

A saját testsúlyos gyakorlatok egyik alapeszköze. Hevederrendszer az alapja, amelyet egy ponton fel van függesztve, az ellenállás pedig a saját súly. A gyakorlatok nehézségét a talajon lévő végtag talajjal bezárt szöge adja.

Azoknak, akik a statikus, nyújtós edzéseket szeretik, mert egyszerű, könnyen kivitelezhető és ízületkímélő gyakorlatokkal **fejleszthetünk állóképességet, stabilitást és izomerőt** (core- és mélyhátizmok) is.

Ajánlható minden korosztálynak az általános iskolásoktól a senioroknak, mivel nem igényel előképzettséget. A túlsúlyosoknak, az újrakezdőknek a gyakorlatok helyes kivitelezésére azonban mindenkinek figyelnie kell. Az instabilitás nehezíti a gyakorlatok kivitelezését, ezért balesetveszélyes lehet. Mindenképp vedd igénybe a gyakorláshoz az edző segítségét!

Minden edzés előtt kérd ki orvosod véleményét a sérülések elkerülése érdekében!

Te mit sportolsz? Írnál róla szívesen? Küldd el ide: sargamaci@gmail.com

PKU események

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

Morzsacsaták Online Családi Matiné

Sajnos a két éve tartó szigorú szabályozások miatt, nem tudunk személyesen találkozni, elmaradtak a megszokott rendezvények is, ahol lehetőség lenne találkozásra, tapasztalatcserére.

Erre a helyzetre próbált a Morzsacsaták csapata megoldást találni, és próbáltak egy olyan színvonalas rendezvényt létrehozni, ahol bár személyesen nem, de legalább az online térben egy kis időt tölthet együtt a Csapat!

Az első online Családi Matiné 2020. novemberében került megrendezésre. Nagyon örültünk, hogy pozitív visszajelzéseket kaptunk tőletek az összejövetellel kapcsolatban. Ezen felbuzdulva döntöttek úgy a szervezők, hogy megismételjük az őszi programot, és a húsvéti ünnepek előtt, március 27-én már a második online találkozót tartottuk meg.

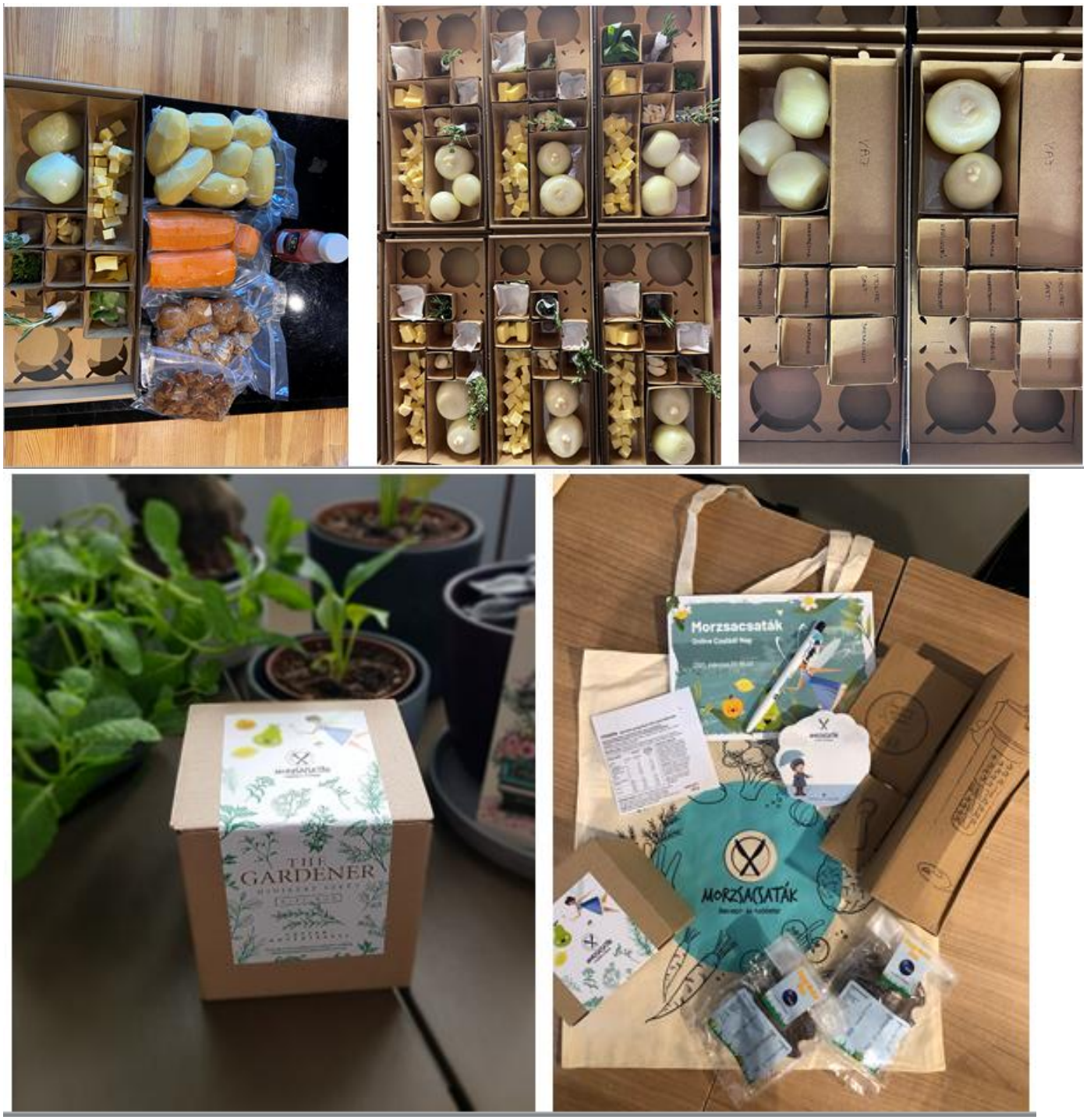
A program szombat délelőtt volt, és a nap három részből állt:

- Először Balázsy Pannával játszhattak kicsik és nagyok, és tudásukat egy kvíz segítségével méretethették meg. Természetesen a legügyesebbek jutalmat is kaptak ☺
- A nagy verseny után egy közös főzés következett velem ☺. Nagy izgalommal kezdtem el még a program előtt kitalálni, hogy milyen finomságot készítsünk együtt. Olyat szerettem volna, ami finom, laktató, és gyorsan elkészül ebédre (a program alatt is). Így született meg a „ PKU-s Pásztorpite" ötlete.
- Miután elkészültünk az ebéddel, újra Pannával találkozott a csapat, aki felolvasta PIKU legújabb kalandjait.

Számomra szívmelengető volt, hogy ilyen sokan jelentkeztetek a programra. 22 családdal töltöttük együtt ezt a fantasztikus napot, és több mint 70 adag fehérjeszegény ételt készítettünk el közösen!

Dehogy egy kicsit a kulisszák mögé is láthassatok, szeretnék Nektek kicsit mesélni az előkészületekről. A program „felvétele" két helyszínen volt. Panna otthonról jelentkezett be közénk. Én pedig egy DIY étteremből. Ennek a helynek az a lényeg, hogy az előkészített alapanyagokból, Te magad készítsd el a különböző finomabbnál finomabb ételeket. Ezt a jó tulajdonságát mi is kihasználtuk a helynek, és nekik köszönhetően a regisztrált jelentkezők a Matiné előtti napon (pénteken) csomagban megkapták a következő napi ebéd összes alapanyagát. Futárok jutatták el mindenkinek a PKU-s pásztorpite hozzávalóit… és még egy kis meglepetést is ;-).

Nézzétek csak:



Mindenki olyan csomagokat kapott, amivel nem volt más teendő, mint hogy hűtőbe legyen rakva, hogy másnap ízletes ebéd készüljön belőle. Így spóroltunk egy kis időt, hisz nem kellett se bevásárolni, se krumpli pucolással, zöldségtisztítással bajlódni… Szombaton már nem volt más dolgunk, minthogy ezekből a hozzávalókból ízletes ételt készítsünk.

Szerintem nagyon hangulatos, vidám főzés volt, míg megfőztük az ebédet. Még ha képernyőn keresztül is, de jó volt rég nem látott kedves, ismerős arcokat látni.



Bízom benne, hogy a Matiné résztvevői is ugyanolyan szuperül érezték magukat, ahogy mi is! Köszönöm, hogy velünk voltatok! Remélem, hogy legközelebb (akár már személyesen) is ismét ilyen szép számban fogunk találkozni!

Aki lemaradt, de szívesen elkészítené a PKU-s pásztorpitét, annak itt hagyom a receptet:

Zöldséges pásztorpite*

Hozzávalók 4-6 személyre:

- 2 ek. olaj
- 400 g gomba
- 4 szál répa
- 1 fej nagyobb vöröshagyma
- 3 gerezd fokhagyma
- 300 g Jackfruit
- 3 közepes paradicsom meghámozva vagy kb. 2-3 dl paradicsomlé
- só, bors, szerecsendió, kakukkfű, petrezselyem
- 6 nagyobb burgonya
- só, bors, bazsalikom, rozmaring
- 120 g vaj
- 50 g olvadós Violife sajt



A hagymát és a fokhagymát felaprítjuk, a sárgarépát kis kockákra vágjuk, a gombát felszeleteljük, a Jackfruitot szintén kisebb darabokra aprítjuk. A hagymákat az olajon üvegesre pirítjuk, majd további kb. 5-6 percig pirítjuk közepes lángon a répakockákkal, és a Jackfruittal is. Ezután hozzáadjuk a gombát, majd a paradicsomot. Ha szükséges hígíthatjuk egy kicsi vízzel. Sózzuk, borsozzuk, ízlés szerint reszelhetünk hozzá szerecsendiót, és belerakjuk a kakukkfüvet, valamint az apróra vágott petrezselymet is. Kb. 10 percig főzzük az alapot, a lényeg az, hogy ne maradjon alatta sok lé.

Közben megtisztítjuk a burgonyákat, és egyforma kockákra vágva, annyi forró, sós vízben megfőzzük őket, amennyi épp ellepi a krumpli kockákat. Mikor megpuhult leöntjük róla a főzővíz ¾-ét, hozzáadjuk a vajat, a sót, a borsot, ízlés szerint vágott rozmaringot, bazsalikomot és burgonyatörővel áttörjük. A sütőtál aljára rakjuk a zöldséges alapot, erre pedig rákenjük a burgonyapürét. A tetejére reszelt Violife sajtot szórunk, és 200 fokos sütőben kb. 30 percig sütjük. Hagyjuk kicsit hűlni, és akkor szebben lehet szeletelni.

	Phe (mg)	**Fehérje (g)**	**Szénhidrát (g)**	**Zsír (g)**	**Energia (kcal)**
100 g-ban	**67,1**	1,7	8,4	6,4	107
1 adag* (kb.250 g)	**168**	4,25	21	16	268

***Felnőtt adagra vonatkozó ajánlás**

Simon Erika dietetikus
Tel: 0620 825 8284
E-mail: erika.simonova@gmail.com

Kérdezz-felelek

Többségében a magazinunkhoz érkezett kérdésekre igyekszünk rovatunkban választ adni – szakértők segítségével, de mivel napjainkban nagyon fontos információbázis az internet, a segítő csoportok, fórumok és a tematikus Facebook-oldalak, így azokat sem kerüljük ki. Több eszmecserét olvashatunk egy-egy kérdésre vonatkozólag, illetve ártatlan feltevés is generálhat vitákat. Tudjuk (illetve tudnunk KELL), hogy ezek az – akár látszólagos szakértőtől kapott válaszok – nem mindig hitelesek, esetleg nem tényekkel alátámasztott magyarázatok, így kellő óvatossággal kezeljük!
Néhány közérdekű kérdést kaptunk el a világhálóról, amely a magyarországi diétázókat is érdekelhet, illetve – ha már „Kérdezz-felelek" a magyar oldalakról is kiemeltünk néhány fontos kérdést…

Kérdés: - Miért fontos, hogy az egyesületbe tartozzak, hiszen tartom a diétát, meg tudom vásárolni a termékeket és igazából vannak a gyermekemnek saját barátai is?



M. Molnár Tímea, a Magyarországi PKU Egyesület elnökhelyettese: - Talán mint idősebb PKU-s, el tudom mondani neked, hogy mennyit jelent az a diétázónak, hogy végre egy közösségben nem kell magyaráznia, mi az a valami, amit minden étkezés előtt meg kell innia... miért nem eszik soha húst, sajtot, stb.. Mindenki ugyanazt a PKU-s kenyeret fogyasztja és ahol akár egy „rosszevő" gyerek is jó étvágyúvá válhat! A táborokat most sajnos nem rendezhetjük meg, de ezek sarkalatos pontjai a tagsági létnek. A személyes kapcsolatok mind a szülő, mind a diétázó önbizalmát megerősítik, jó tudni, hogy mások is vannak, akik ugyanolyan problémákkal küzdenek, mint mi és nem vagyunk egyedül a világban! A tábortűznél vagy a közös vacsora elfogyasztásakor olyan beszélgetések történnek, amelyek – akár egy életre is – meghatározó útravaló lehet a gyermek és a szülő számára is. Alig várjuk, hogy újra részünk lehessen ezekben!

A táboron túl fontos megemlíteni mindazt a támogatást, amellyel tagjaink felé fordulunk. A diétás terméktámogatás formájában például már azonnal visszakapjuk a tagdíjat. A dobozdíj-átvállalással megkönnyítjük a tápszerhez jutást. Programjainkkal tájékoztatunk, a PKU Magazinnal közösséget teremtünk!

💙MAGYAROSZÁGI PKU EGYESÜLET💙

🌍Web: https://pkuegyesulet.hu 📲Infovonal: +3630 493-77-38

@https://www.facebook.com/magyarorszagipkuegyesulet 📷: pku_egyesulet

@E-mail: pku@pkuegyesulet.hu

Várjuk kérdéseiteket! Ahogy látjátok, igyekszünk a témához legmegfelelőbb szakértőket, válaszadókat kérdezni és felkutatni!
Itt kérdés nem maradhat megválaszolatlanul!



Pozitív gondolatok

A felnőtté válás nagyrészt arról szól,

hogy az ember elhatárolja magát gyerekkori élményeitől, és úgy tesz, mintha nem számítanának, utána pedig lassan ráébred, hogy pedig csakis ezek fontosak,

MERT KILENCVEN SZÁZALÉKBAN EZEK HATÁROZZÁK MEG.



Emma Straub



MELY PILLANATBAN VÁLUNK GYERMEKBŐL FELNŐTTÉ?

Fogalmam sincs. De azt tudom, hogy nem köthető életkorhoz, sem az érettségihez. Úgy történik meg, hogy észre sem vesszük. Kezdetben csak játszunk a barátainkkal, majd felfedezzük, hogy ők is érző emberi lények.

Will és a haverok c. film



Elérhetőségek, közérdekű információk:

Szegedi gondozóközpont: SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Anyagcsere-genetika Ambulancia (6726 Szeged, Temesvári körút 35-37., B épület, vérmintaküldési cím: 6722 Szeged, Korányi fasor 14-15, tel: 62/545-941, tel: 62/341-253)
Kezelőorvos: Dr. Rácz Gábor, asszisztens: Savanya Mónika
Dietetikus: Gyüre Eszter (tel.: 06-30/422-8658, e-mail: anyagcserediet.szeged@gmail.com)

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

Budapesti gondozóközpont: SE ÁOK I. sz. Gyermekklinika (1083 Budapest, Bókay u. 54.)
Kezelőorvosok: Dr. Bókay János, Dr. Zsidegh Petra
Dietetikus: Kiss Erika (tel.: 06-20/825-8299, e-mail: kisserikadietetikus@gmail.com), jelenleg GYES-en: **Simon Erika** (tel.: 06-20/825-8284, e-mail: erika.simonova@gmail.com)

Felnőttgondozás: Semmelweis Egyetem, Belgyógyászati és Onkológiai Klinika
1083 Budapest, Korányi Sándor utca 2/a.
Kezelőorvos: Dr. Reismann Péter
Dietetikus: Bartha Csilla (tel.: 06/20-335-8591, e-mail: felnottpku@gmail.com)

PKU-sok érdekképviseleti szerve:
Magyarországi PKU Egyesület
Tel.: 30/ 493-77-38
Web: www.pkuegyesulet.hu
Adószám: **19662594-1-42**
E-mail: pku@pkuegyesulet.hu
Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Web: https://pkuegyesulet.hu/az-alapitvanyrol/

Kiadvány információk:
Megjelenik: negyedévente, 350 példányban, alternatív terjesztés postai úton
Nyomdai munka: **E-press Nyomda,** Együttműködő partner: **Nutricia.**
Cikkek fogadása: **Mészárosné Molnár Tímea (**E-mail: sargamaci@gmail.com)
(Copyright: MMT, Numil Magyarország. Kft. . Illusztrációként saját készítésű fotókat, vásárolt képeket, engedélyezett fotókat és az all-free-download.com, pixabay.com és freeimages.com weblapokon közzétett képeket használunk fel.)

PKU Magazin
Lájkolj bennünket a Facebook-on!



(További példányok – illetve a kiadott számok elektronikus formában – a fenti elérhetőségen igényelhetők.)
2021. június