PKU Magazin

X. ÉVF. 2. SZÁM



NYÁRI TÁBOR A KUNSÁGI MAJORBAN

MIÉRT TARTS KI A DIÉTA MELLETT?

SPORTOLÁSRA FEL!

TERÍTÉKEN: ŐSZI FINOMSÁGOK

PKU-SOK ÉS EGYÉB VELESZÜLETETT ANYAGCSEREBETEGSÉGGEL ÉLŐK ÉLETMÓD-MAGAZINJA



TARTALOM

03

SZERKESZTŐI LEVÉL

04

FÓKUSZBAN: KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZUNK

- elnöki beszámoló
- TÁBOROZÓK BESZÁMOLÓI:
  Kádár-Poroszkai Judit
  Bokor Nolen családja
  Jusztin Attiláné

14

MIÉRT TARTS KI A DIÉTA MELLETT?

26

TERÍTÉKEN: ŐSZI FINOMSÁGOK

27

ELÉRHETŐSÉGEK INFORMÁCIÓK



KEDVES DIÉTÁZÓINK ÉS CSALÁDOK!



Szeretettel köszöntelek benneteket a PKU Magazin X/2. számában! Ahogy az ősz lassan beköszönt, és a levelek elkezdenek aranyszínűvé válni, talán mindenki érzi a változás szelét. Az iskolakezdés izgalmas időszak mind a gyerekek, mind a szülők számára, és mi ebben a számban is szeretnénk veletek lenni, hogy segítsünk a szeptemberi kihívások kezelésében.

Ebben a kiadásban visszatekintünk a nyári hónapokra, és megosztjuk veletek az élményeket és tanulságokat a Magyarországi PKU Egyesület nyári táboráról a "Fókuszban" rovatban. Az ott eltöltött idő mindig különleges, és közösségi élményekben gazdag.

Egy PKU-s életében a diéta kulcsfontosságú ezért a "Csodabogár" cikkünkben megerősítjük azt, hogy miért tarts ki a diéta mellett, és miért fontos az állandó odafigyelés. Az egészséged és a jóléted a legfontosabb, és bátorítunk mindenkit, hogy maradjon elkötelezett a diétája mellett.

Az őszi hónapok beköszöntével pedig ne hagyjátok ki szezonális receptjeinket, ahol új és finom PKU-barát receptekkel várunk benneteket. Készítsétek el ezeket az ételeket és élvezzétek az őszi ízeket.

Köszönjük, hogy veletek lehetünk, és reméljük, hogy az X/2. számunk is sok érdekes és hasznos információt kínál számotokra. Jó olvasást kívánunk, és továbbra is vigyázzatok magatokra!

Üdvözlettel,

Mészárosné Molnár Tímea
SZERKESZTŐ

FÓKUSZBAN



KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Mennyire vártuk már a nyári PKU-tábort! Ahogy az ovikban, iskolákban elszaladtak az utolsó júniusi napok, és az órák egyre gyorsabban múltak, izgatottan készültünk arra, hogy újra részesei lehessünk ennek nyári különleges eseménynek.

A PKU-tábor mindig is egy olyan időszak volt, amelyet a gyerekek és a szülők is lelkesen várnak. A gyermekszív már hetekkel az indulás előtt dobogni kezd, és a szülők is izgatottan készítik elő a szükséges felszereléseket és - ezúttal csak a tényleg a diétázó személyére szabott - gyógyszereket, tápszereket. Végre elérkezett az a néhány nap, amikor nem anyu, apu “gondja” az, hogy mit eszik a diétázó gyermek!

Az elvárások magasak, és az előző évek emlékei mindig felidéződnek, amikor arra gondolunk, hogy újra találkozunk a kedves tábori barátokkal, és újra együtt lehetünk ezen a különleges helyen. Hajnalban kelés, napsütés és vidámság, sátorverés és tábortűz körülülése – mindez csak néhány dolog, amire vágynak a gyerekek és a szülők is. A nyári PKU-tábor minden évben különleges élményekkel és megható pillanatokkal ajándékoz meg minket, és ebben a cikkben szeretnénk megosztani veletek ezt az izgalmas és emlékezetes kalandot. Gyertek velünk, hadd repítsünk vissza benneket vissza az idei nyár egyik legkedvesebb emlékébe!



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

“Az utóbbi két év kihagyása után idén újra megszervezésre került a Magyarországi PKU Egyesület nyári tábora. Mondhatom, hogy „soha rosszabb viszatérést!”. Az idei nyári táborban több mint 110 fő vett részt, legtöbben az egész hetet velünk töltötték, és voltak, akik beugrósként 1-1 napon meglátogattak bennünket és részt vettek az aktuális tábori programban. Mert tábori program az akadt bőven: a táborszervezők és -támogatók gondoltak kicsikre-nagyokra, hogy jól érezzék magukat. Többek között tematikus rendezvények, Harry Potter-játék, gyermekkoncertek, történelmi élménybeszámolók, mobil-játszótér és pusztaolimpia is szórakoztatta a táborozókat.



Természetesen az edukáció sem maradt el: több napon is tartottunk kerekasztal-beszélgetéseket a szülőkkel, ki-ki elmondta tapasztalatait, megbeszéltünk a nehézségeket, de minden esemény rendkívül jó hangulatban telt, igazi élményt nyújtva minden resztvevőnek.

Az idei helyszín lehetőségeiből adódóan szinte nem is volt lyukasóra, a kicsit változatos, de jó időnek köszönhetően a medence most is nagy kedvence volt kicsiknek, s nagyoknak egyaránt, a Kunsági Major önmagában nagyszerű hely kikapcsolódni és értékes időt együtt tölteni.

A tábori étkezések is nagyon jó hangulatban zajlottak, köszönve a tábori konyha és természetesen Kiss Erika áldozatos munkáját. A diétás asztalnak idén is nagy sikere volt, egész nap változatos élelmiszereket, snack-eket kínált mindenkinek, a PKU-s és galaktozémiás diétázók kóstolhattak ismert és kevésbé ismert finomságokat is.



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Nagy öröm volt számunkra, hogy idén számos család volt, akik először jöttek el táborozni, s találkoztak már tapasztaltabb szülőkkel, akik segítették őket javaslatokkal, hétköznapi praktikákkal.



Természetesen a tábor nem jött volna létre, ha nincsenek olyan szülők és segítők, akik megszervezik.
Külön köszönetet szeretnék mondani Rozgonyi Orsinak, Komáromi Szilvinek, Német Andinak az áldozatos szervező munkájukért, melyet éve óta beletesznek, segítve ezzel a diétázók és családjaik tábori élmenyét.

Ahhoz, hogy egy tábor, mint helyszín életképes legyen, oda kell menni, megnézni a szállást, az étkezést , az alapanyagokat megszervezni, a vendéglátókkal kapcsolatot tartani, az általunk elvárt paramétereknek megfelelnek-e, és mindezt a tábornyitást megelőzően, hónapokkal előtte. Rengeteg munka van benne.

Mindezeket az tábor szervezők, a tábor dietetikusa Kiss Erika és a egyesület vezetői folyamatosan kontrollálták.

Továbbá köszönöm a táborozók segítségét, hogy a tábor ideje alatt is mindig volt segítség, ha kellett diétás élelmiszereket kartonszámra cipeltek , tábortüzet gyújtottak, elintéztek ügyes-bajos dolgokat - ezzel is emelték közösségünk értékét.

Minden évben újra feljön az a téma, hogy mennyire fontos az Egyesületi tábor az összes diétázó és a család számára is. Ez idén sem volt másként. Saját tapasztalatom, hogy az a pár együtt töltött nap sorstársainkkal évekre meghatározó élményekkel gazdagítja a résztvevőket, kicsiket és nagyokat egyaránt.



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Egy-egy beszélgetés, elejtett szó sokakat átsegít hétköznapi problémákon és komoly döntések alkalmával is. Az Egyesületi tábor katalizátorai mindig is a kisgyermekes családok voltak, ám nagyon fontos hangsúlyozni, hogy a tapasztaltabb családok közreműködése elengedhetetlen a közösség építésében.

Remélem, minél előbb találkozunk újra Veletek,

Kovács Péter
A Magyarországi PKU Egyesület elnöke”





FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Az első diétás táborozásunk kislányommal - egy kezdő szülő tapasztalatai

Amint megérkezett a nyár, izgatottan készültünk az első diétás táborozásunkra kislányommal, mint kezdő szülők. Az 1 éves kislányunk, klasszikus fenil-ketonuriás, és az étrendjére való odafigyelése és számolása mindig kihívást jelentett, viszont a tábor lehetősége reményt és izgalmat hozott számunkra.

Amikor megérkeztünk a tábor helyszínére, azonnal éreztük a **barátságos és támogató légkört**. Igaz, sajnos nem töltöttünk egy teljes hetet a táborban, de ebben a pár napban is sok segítséget kaptunk.



Az első napon rögtön találkoztunk Kiss Erika vezető dietetikussal, illetve Kovács Péterrel a Magyarországi PKU egyesület elnökével, akik nagy figyelmet fordítottak a diétázókra és a szervezésre.

Továbbá találkoztunk számos fontos segítőkész és barátságos személlyel, akik részletesen elmagyarázták az étkezés menetét és betekintést nyerhettünk a saját kis történetükbe. Később azt is megtudtuk, hogy nem csak kifejezetten PKU-soknak lett szervezve a tábor, hanem más csodabogaraknak is, akik szintén egy ritka anyagcsere rendelleneséggel születtek. Mivel a terápiájuk teljes mértékben fehérje-szegény diétán alapul, Ők is szívesen jöttek el családtagjaikkal.

A konyhán kizárólag fehérjeszegény ételek készültek, így **megkönnyebbülve tudtuk, hogy kislányunk biztonságosan étkezik**.



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Johanna hamar barátságot kötött a tábor többi gyermekével, akik közül néhányan ugyanazt a diétát tartják. Az ételek elfogyasztása közösségi élménnyé vált, és a gyerekek szívesen osztották meg egymással a diétás finomságaikat.

A tábor nem csak az étkezésekről és a diétáról szólt, hanem változatos programok és szórakoztató tevékenységek várták a gyerekeket és családjaikat.

Hatalmas élmény volt minden egyes program.
Ami számomra meglepett, hogy mindenki részt vett a családi megmérettetésen, a kisgyerektől az nagyszülőkig ott voltak és élvezték a játékokat. Olyan érzés töltött el, **mintha egy óriási családba csöppentem volna**.



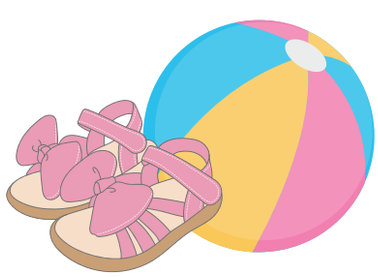
A tábor végére új élményekkel és szép emlékekkel gazdagodtunk. A gyerekek egymás társaságát élvezték, és mi, szülők, megnyugvással tapasztaltuk, hogy a diétás étkezés itt táboron belül is szépen lehet tartani.

Az első diétás táborozásunk igazi sikernek bizonyult, és hálásak vagyunk a szervezőknek és a segítőknek az odaadó munkájukért, hogy ilyen remek, felejthetetlen hetet hoztak össze ennyi embernek.

Ez az élmény megerősített minket abban, hogy ne adjuk fel, ha kihívások elé nézzük, és mindig keressünk olyan lehetőségeket, amelyek megfelelnek kislányunk egyedi igényeinek.

Büszkén tekinthetünk vissza erre az első diétás táborozásra, amely **sokkal többet adott, mint amit reméltünk - közösséget, barátságot és azt az érzést, hogy sosem vagyunk egyedül egy olyan utazásban, ahol az étkezésé és az egészségé a főszerep**."

Kádár-Poroszkai Judit,
Johanna anyukája



KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Nézzük, hogy látják a gyerekek a tábort!
“Miután kiderült, hogy a kisöcsém is PKU-s, járunk kisebb eseményekre, főzőstúdióba, okoskonyhába, részt veszünk a Morzsacsatás rendezvényeken is, mert szeretnénk minél több tapasztalatot, ötletet elsajátítani, így természetes volt, hogy a táborba is jelentkeztünk!

Az ősszel megrendezettbe sajnos én nem tudtam részt venni így izgatottan vártam már a nyárit, ami nem okozott csalódást!

A társaság nagyon befogadó és nyitott volt, hamar **megtaláltam ott újként én is a helyem**, többekkel jóba is lettem és van, akivel a kapcsolatot is tartom. A helyszín szintén tetszett, jó érzés volt egy kicsit más, nyugodtabb környezetbe kerülni.

Az állatokat rendben tartották így számomra egyáltalán nem volt zavaró a jelenlétük, ráadásul az öcsém odáig volt értük. Külön kiemelném azt a hatalmas medencét, ami szerintem nekünk, gyerekeknek egyfajta központ lett, ha odamentünk mindig volt ott valaki, így könnyebb volt az ismerkedés azoknak is, akik esetleg még nem voltak teljesen a csapat része.

A programok minden korosztálynak nyújtottak lehetőséget, amiért szerintem külön köszönet jár. Számomra a pusztaolimpia kerülne az első helyre, ha rangsorolnom kellene azokat, egyrészt a csapat miatt, másrészt szerintem ötletes volt és városi gyerekként **sok olyan dolgot kipróbálhattam, amire itthon nincs lehetőségem.** Nagyon nagy élmény volt!



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Az ételek szerintem az esetek döntő többségében finomak voltak és nagyon tetszett, hogy bármikor mi is megkóstolhattuk a PKU-sakat. Ugyan Anyukám helyett nem tudok nyilatkozni, de külső szemlélőként szerintem nagyon nagy segítség volt számára, hogy **nem kellett egész nap a konyhában állnia, főznie és számolnia, így végre talán egy kicsit Ő is tudott pihenni**.

Nagyon megnyugtató volt a kisöcsémnél már idősebb diétázókkal együtt lenni és látni, hogy szinte ugyanolyan életet tudnak élni, mint mi, jól tudnak lakni, rendesen fogyasztják a fehérjepótlójukat, megeszik sőt sok esetben szeretik is az ételeiket.





Én személy szerint már most nagyon várom a következő tábort és kíváncsi vagyok, hogy felül tudja-e múlni az ideit.

Üdvözlettel,

Míra,
Bokor Nolen nővére



FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Jusztin Attiláné vagyok, 33 éves, és három gyermek édesanyja vagyok! Az összeszokás és a kihagyott két év után idén újra megszerveztük a Magyarországi PKU Egyesület nyári táborát. A három gyerkőcünk közül Letícia, a PKU-s babánk, 2022.09.13-án született.

Az első telefonhívás után, amikor közölték velünk a rossz hírt, teljesen összeroppanva éreztük magunkat. Sok kérdés és félelem kavarogtak bennünk. Hogyan tápláljuk majd, hogyan fejlődik, és mik azok a dolgok, amiket soha nem szabad neki megkóstolnia? Kiss Erika, a dietetikusunk hívta fel figyelmünket az Egyesületre, amelynek tagjai lehetünk, és ahol segítséget és támogatást kaphatunk.

Teltek a hónapok, és lehetőségünk nyílt részt venni egy sütő-főző stúdióban, amit Kiss Erika szervezett. Itt láttuk, hogy mennyi ételt lehet elkészíteni és elfogyasztani, még azoknak is, akik speciális diétát követnek. Ez már egy kis megkönnyebbülést hozott számunkra.

Aztán elérkezett a tábor, és nem is sejtettük, hogy mennyi pozitív élménnyel gazdagodunk majd. **Fantasztikus programok vártak ránk, és olyan beszélgetéseken vettünk részt, ahol sokat tanultunk mások tapasztalataiból.** Senki sem hagyott ki senkit, és mindig segítőkészek voltak, legyen szó hisztis gyermekről vagy a mindennapi kihívásokról.



Az Egyesületi táborban **számos egészséges PKU-s gyermek és felnőtt volt jelen, akik számára példaképek**, akik diplomáztak, tanultak és értékessé váltak. Itt mindenkitől kérdezhettünk és tanulhattunk, és mindig választ kaptunk a kérdéseinkre.

Sok ajándékot is kaptunk, ami hatalmas segítség számunkra, és sokat jelentett nekünk. Külön köszönetet szeretnénk mondani az Egyesület szervezőinek és a segítőknek, akik hatalmas munkát végeznek, hogy segítsenek nekünk és más családoknak a speciális diéta mellett normális életet élni.

FÓKUSZBAN

KEREKEGYHÁZÁN TÁBOROZTUNK

Külön köszönetet mondunk Kiss Erikának, aki mindig mellettünk áll, és azt mondta, hogy fogja a kezünket erőn felül. Ő javasolta, hogy csatlakozzunk az Egyesülethez, és nem fogjuk megbánni.

Valóban könnyebbé vált az életünk azóta, amióta Egyesületi tagok vagyunk. Mindig felemelő látni azt a hatalmas közösséget, amit létrehoztak, és mennyire szívükön viselik a betegségünk sorsát.

Az Egyesületi tábor éveken át meghatározó élményekkel gazdagítja a résztvevőket, és itt valódi családhoz tartozunk. Remélem, minél előbb találkozunk újra.

Tisztelettel,

Jusztin Attiláné





CSODABOGÁR

MIÉRT TARTS KI A DIÉTA MELLETT?



Nagyon sok kérdés felmerülhet az életre szóló PKU diéta fontosságáról. Most, ebben a cikkben némi magyarázatot adunk, mit is tudunk jelenleg a fenilalanin és az agy kapcsolatáról PKU-ban.

Suzanne Ford, Dietetikus (RD) NSPKU és Dr Ben Green, PhD, Orvostudományi ügyek, kutatási tanácsadó, Nutricia

Életre szóló PKU diéta: miért nem ajánlották már a kezdetektől?

Egy ideig számos egészségügyi szakember vélte úgy, hogy a PKU diétával 6 éves kortól kezdve káros következmények nélkül fel lehet hagyni. Ennek oka az a meggyőződés volt, hogy a magas fenilalanin szint csak a növekedés és fejlődés időszaka alatt mérgező hatású lehet (toxikus) az agyra. Az eleinte elvégzett vizsgálatok némelyikében nem is sikerült kimutatni a PKU diéta abbahagyásának káros hatásait, azonban ezek az eredmények kisszámú betegen elvégezett és eltérő tudományos módszereket alkalmazó, valamint csekély klinikai vagy gyakorlati felhasználhatóságú vizsgálatokon alapultak.

Életre szóló PKU diéta: most miért javasolják mégis?

Ugyanakkor régóta tudjuk, hogy a prefrontális kéreg néven ismert agyterület fejlődése, valamint a mielinképződés serdülőkor alatt is folytatódik, egészen felnőttkorig. Ma már egyetértés van a tudományos szakirodalomban és számos egészségügyi szakember között is, miszerint a PKU diétát az egész élet során folytatni kell. Ez a nézőpont még tovább erősödött a jelentős mennyiségű kutatómunkán alapuló, a PKU diagnózisára és kezelésére vonatkozó *európai irányelve** kiadását követően.

Mi történik, ha nem követjük az életre szóló diétát?

Azok a felnőtt betegek, akik abbahagyták a PKU diétát, a végrehajtó funkciók és az információfeldolgozás (reakcióidő, figyelem) romlását, valamint rosszabb hangulati állapotokat (gátlásosság, szorongás, depresszió és alacsony önértékelés) tapasztalnak a PKU diétát egész életük során folytató felnőttekhez, illetve nem PKU-s felnőttekhez viszonyítva. Fontos megjegyezni, hogy ezek a szövődmények nem észlelhetőek azonnal, és bizonyos idő kell, amíg kialakulnak (és a betegek által tapasztalt problémák változó súlyosságúak).

Mi történik az agyban, ha valaki PKU-ban szenved, és nem tartja be a diétát?

A fenilalanin toxicitásából eredő káros hatások összetettek, és még messze nem értjük őket teljesen. A fenilalanin emelkedett szintje kétségkívül ártalmas az agyra, de ennek okáról egyelőre csak elméletek vannak. A neurológiai hanyatlás kialakulásának két lehetséges útvonalát azonosították: a fehérállományban bekövetkező elváltozások, valamint a prefrontális kéreg működési zavara a neurotranszmitterek megváltozása miatt.

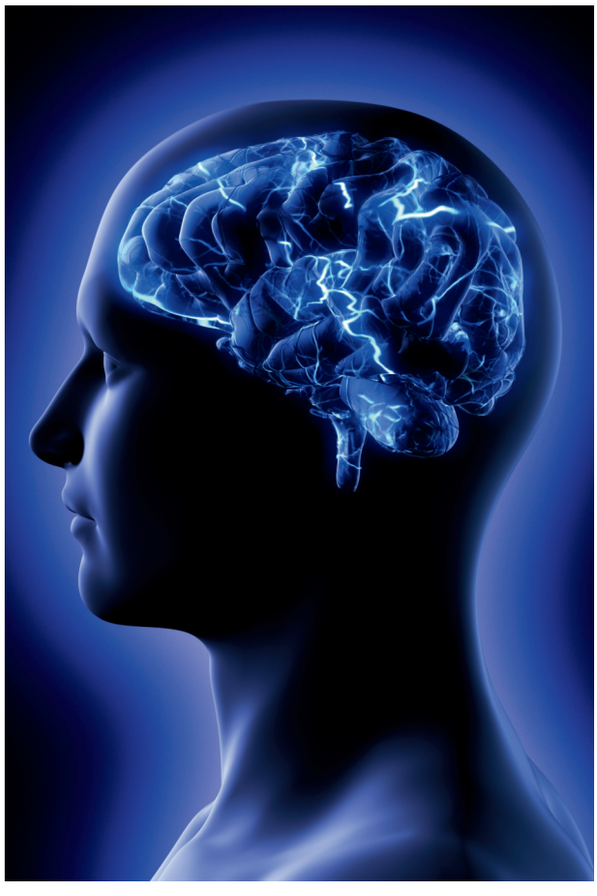
Mi az agy fehérállománya?

A fehérállomány az emberi agy több mint felét alkotja, és az idegrostokat (axonokat) tartalmazza, amelyek az idegsejtek (neuronok) nyúlványai. Számos idegrostot egyfajta borítás, az úgynevezett mielin vesz körül. A mielin, ami a fehérjék és zsírok egy bizonyos keveréke, adja a fehérállomány színét, és ez felel az elektromos ingerületek sebességének és átvitelének fenntartásáért.PKU-ban nagyon gyakori a különféle anyagok emelkedett koncentrációja és a fehérállomány szerkezetének sérülése, becslések szerint a tüneteket tapasztaló betegek 90%-ában fordul elő.

Mi történik a fehérállománnyal a PKU-ban diétával és anélkül?

A fehérállomány kóros elváltozásainak fokozódása és súlyossága az életkorral (20 éves kor felett rosszabbodik), a korlátozott fenilalanin bevitel betartásával, valamint az emelkedett fenilalanin szintnek való tartós kitettséggel van összefüggésben. Úgy vélik, hogy a tartósan magas fenilalanin szintnek való kitettség leállítja a mielinképződést. Mivel a mielin segíti az elektromos ingerületek átvitelét, a végrehajtó funkciók diétát nem tartó PKU-s betegekben megfigyelhető zavarai alátámasztják az elméletet, amely szerint a fenilalanin emelkedett szintje befolyásolja a mielinizációt. Érdekes módon a kutatások szerint ezek az agyi elváltozások visszafordíthatók, ha a PKU diétát újrakezdik és szigorúan betartják.

Nem tudjuk, mennyi ideig kell szigorúan tartani a diétát ahhoz, hogy a fehérállomány-elváltozásokat visszafordítsuk, de képalkotó vizsgálatokkal végzett kutatások alapján a fenilalanin legalább két hónapig tartó, szigorú korlátozására van szükség.



Mi a helyzet a neurotranszmitter-elmélettel PKU-ban?

A fenilalanin toxikus hatása a prefrontális kéreg neurotranszmitterek (kémiai hírvivők az agyban) miatti működési zavarával is összefügg. Az agy megnövekedett fenilalanin felvétele miatt tirozinhiány alakul ki, és csak alacsony mennyiségű tirozin jut az agyba. Mivel a tirozin kulcsfontosságú a kémiai hírvivők (neurotanszmitterek) előállításában, a tirozin alacsony szintje az elmélet szerint negatív változásokat idéz elő, ami a prefrontális kéreg működési zavarához vezet. Általában véve a prefrontális kéreg járul hozzá a döntéshozatalhoz, a végrehajtó funkciókhoz és az érzelmi stabilitáshoz. Az előzőekhez hasonlóan a korlátozott fenilalanint tartalmazó étrendhez való visszatérés mindhárom területen javulást eredményez: a végrehajtó funkciók, a döntéshozás és az érzelmi stabilitás területén. Bizonyíték van arra is, hogy a nagyméretű semleges aminosavakat (amelyeket minden fehérjepótló tartalmaz) nagy mennyiségben tartalmazó fehérjepótlók fogyasztása csökkenti az agy fenilalanin felvételét és tovább javítja a működését.

Milyen hatással van ez azokra a PKU-ban szenvedő betegekre, akik nem tartják be a diétát?

Sajnálatos módon a fenilalanin életre szóló korlátozását a betegek gyakran nem tartják be, különösen az idősebb serdülőkorúak és a felnőtt populációk körében. Törekednünk kell arra, hogy bizonyítékokon alapuló, tudományos bizonyítékokkal erősen alátámasztott tanácsokkal lássuk el a betegeket, akik így tájékozott döntéseket hozhatnak, ahogyan az jogukban is áll. A szigorúan korlátozott fenilalanin bevitel újrakezdésével kapcsolatos nehézségek, valamint a diéta abbahagyásának lehetséges hosszú távú szövődményei miatt ésszerűnek tűnik ösztönözni a fenilalanin életre szóló korlátozását, és a táplálék fehérjepótlókkal való kiegészítését.
A fenilalanin korlátozásához való visszatérést követően javulás figyelhető meg a fehérállományban és a neurotranszmitterek szintjében. Ezáltal javulnak a végrehajtó funkciók, az információfeldolgozás és a betegek hangulata is, emellett visszanyerhető az anyagcsere fölötti kontroll és elkerülhetőek a tápanyaghiányos állapotok is.

> **… javulnak a végrehajtó funkciók, az információfeldolgozás és a betegek hangulata is, emellett visszanyerhető az anyagcsere fölötti kontroll és elkerülhetőek a tápanyaghiányos állapotok is.**



PKU diéta: hogyan érdemes visszatérni hozzá?

A diéta jobb betartását célzó stratégiákat nem igazán vizsgálták PKU-ban. Nincs olyan módszer, amely mindenkinek megfelel, és a PKU diéta újrakezdése mindenképpen egyénre szabott megközelítést igényel. Egy még nem közzétett kutatás egyik korai eredménye alapján gyanítható, hogy a fokozatos megközelítés segíthet. További kutatások kellenek ahhoz, hogy hatékony stratégiákat alakíthassunk ki, melyek célja a diéta és a fehérjepótlás egész életen át való betartása.
Azon betegek számára, akik egész életükben folytatni szeretnék a diétát, vagy akik ismét el szeretnék azt kezdeni, többféle segítség is elérhető. A receptre felírható, számos formában (folyadék, por, tabletta), ízben és összetételben elérhető étrendkiegészítők széles választéka mellett hasznos forrásokhoz és információhoz férhetnek hozzá az online és a közösségi médiában. Egészségügyi szakemberek, weboldalak, eszközök és okostelefonos alkalmazások segítségével visszanyerhető az anyagcsere fölötti kontroll.

Minél többen fogják követni az „életre szóló diéta" filozófiáját, annál inkább növekedni fog a tudásunk az ő tapasztalataikra és eredményeikre vonatkozóan, ezzel is bővítve ismereteink és bizonyítékaink tárházát, így segítve a PKU közösségben a fenilalanin káros hatásaival szemben folytatott harcot.

Azon betegek számára, akik egész életükben folytatni szeretnék a diétát, vagy akik ismét el szeretnék azt kezdeni, többféle segítség is elérhető.

SZAVAK, KIFEJEZÉSEK MAGYARÁZATA:

KOGNÍCIÓ: *Mentális folyamatok és gondolkodás.*
VÉGREHAJTÓ FUNKCIÓK: *az alábbi folyamatok összessége: a figyelem feletti kontroll, a munkamemória, a kognitív rugalmasság, az érvelés és a problémamegoldás.*
MIELIN: *Egy fehérjék és zsírok elegyéből álló anyag, amely védőburkot (mielinburok) képez egyes idegek körül.*
MIELINIZÁCIÓ: *A mielinképződés folyamata.*
NEUROTRANSZMITTER: *Kémiai hírvivő anyagok, amelyek egyik neurontól (idegsejttől) a másikig továbbítanak jelzéseket.*
PREFRONTÁLIS KÉREG: *Az agynak az a területe, amely a komplex viselkedések, pl. a döntéshozatal vagy az érzelmi stabilitás tervezésében kap szerepet.*
FEHÉRÁLLOMÁNY: *Az agy- és a gerincvelői szövet világosabb része, amely elsősorban idegrostokból és az azokat burkoló mielinből áll. A fehérállomány befolyásolja a tanulás folyamatát és az agy működését.*

Amennyiben több segítséget szeretne kapni a diéta betartásával vagy újrakezdésével kapcsolatban, kérjük, vegye fel a kapcsolatot kezelőorvosával, dietetikusával.
A www.csodabogar.hu oldalon hasznos információkat és tippeket olvashat ezzel kapcsolatban.

**The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment*
Hivatkozás: News & Views I 158. évfolyam I 2018. ősz

Nutricia Csodabogár csapat
Havasi Anikó, László Annamária, Farkas Vera és Katona Eszter

TERÍTÉKEN:

ŐSZI FINOMSÁGOK



Az ősz beköszöntével nem csak a levelek hullanak le a fákról, hanem változnak az ízek és az ételek is az asztalon. Az őszi időszak lehetőséget nyújt arra, hogy új és izgalmas fehérjeszegény receptekkel kísérletezzünk, amelyek megörvendeztetik az ízlelőbimbókat, és amelyekkel a család egész évben várni fogja a következő őszi szezont.

Az őszi hűvös napokon semmi sem veheti fel a versenyt a friss, szezonális zöldségek aromájával és ízével. Ezek az évszakhoz kötött csemegék nemcsak gazdagítják az étrendünket, hanem a kulináris kreativitásunkat is fokozzák.

Az őszi zöldségek színpompás választéka nemcsak szemet gyönyörködtető, hanem tele van tápanyagokkal és egészségjavító hatásokkal is.

Az ősz évszaka elhozza magával a természet ajándékait, például a sárgarépát, a tököt, a káposztát és a céklát, amely mind vitaminokban és ásványi anyagokban bővelkedő zöldségek, amelyek kitűnően szolgálják az egészségünket az őszi hónapokban.

- A **sárgarépa** rendkívül gazdag béta-karotinban, amely a szervezet számára A-vitaminná alakulva esszenciális a jó látás és az egészséges bőr szempontjából.
- A **tök** magas rosttartalmával hozzájárul az emésztés egészségéhez és segít fenntartani az optimális vérnyomást.
- A **káposzta** kiváló C-vitamin-forrás, ami erősíti az immunrendszert és segít a szervezetnek a különböző fertőzésekkel szembeni védekezésben.
- A **cékla** rendkívül gazdag vaspótló és vértisztító hatásával elősegíti a megfelelő vérképzést és a szív egészségét.

Az alábbiakban olyan recepteket találsz, amelyekkel könnyedén becsempészheted az őszi hangulatot és az ízeket az étrendedbe. A használt fűszerek hozzájárulnak ahhoz, hogy az étkek varázslatos élménnyé váljanak és teljessé teszik az őszi gasztronómia élvezetét.



BURGONYÁS SÁRGARÉPA-LEVES



Kiss Erika dietetikus receptje

Tápanyagtartalom:

Mennyiség:	100 ml	Energia:	158 kcal
Phe:	56 mg	Szénhidrát:	20 g
Fehérje:	1,5 g	Zsír:	7,8 g

Hozzávalók:

- 30 g vaj, vagy margarin
- 50 g hagyma
- 2 evőkanál méz
- 1 db húsleves kocka
- 1,5 liter víz
- 50 g burgonya
- 100 g alma
- 1 kg sárgarépa
- 1 teáskanál só
- 50 g vaj, vagy margarin
- 200 ml növényi tejszín
- kakukkfű
- őrölt rómaikömény
- tökmagolaj

Elkészítés:

A sárgarépát megtisztítjuk, felvágjuk, és sütőben megsütjük, majd hagyjuk kihűlni. 220 °C-os sütőben 10-15 perc alatt sül meg. Hagyjuk kihűlni, majd utána villával összetörjük.
A megtisztított vöröshagymát a vajon pároljuk üvegesre, majd adjunk hozzá két evőkanál mézet, mellyel megkaramellizálódik. Öntsük fel 1,5 liter vízzel, adjunk hozzá egy húsleveskockát, majd a megtisztított és kockákra vágott burgonyát, almát és a sült sárgarépát. Fedő alatt 10 percig főzzük, majd pürésítsük le, fűszerezzük.
Tegyük vissza a tűzhelyre, adjunk hozzá növényi tejszínt és még egy kevés vajat. Tálaláskor pár csepp tökmagolajjal bolondíthatjuk meg.

TÖLTÖTT GOMBAFEJEK



Gyüre Eszter dietetikus receptje

Tápanyagtartalom:	
Mennyiség:	100 g
Phe:	161,8 mg
Fehérje:	4,6 g

Tápanyagtartalom:	
Mennyiség:	1 db
Phe:	69,9 mg
Fehérje:	1,6 g

Hozzávalók:

4 adaghoz

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

Elkészítés:

A Loprofin húspogácsát apró kockára vágjuk. A hagymát serpenyőben kevés olajon megdinszteljük. Hozzáadjuk a Loprofin húspogácsát, sózzuk, borsozzuk.

Folytonos keverés mellett megvárjuk, míg a húspogácsa kicsit szétesik, majd felengedjük kis mennyiségű vízzel, hogy ne kapjon alá. Hozzáadjuk a fűszerpaprikát és belevágjuk a paradicsomot. Puhára pároljuk, gyakori kevergetés mellett pedig ügyeljünk a folyadék visszapótlására.

Eközben előkészítjük a gombafejeket, kiszedjük a tönköket. A gombákat nyersen töltjük meg a töltelékkel, majd a tetejére tejfölt teszünk és erre reszelt növényi sajtot szórunk. Vajjal kikent hőálló tálba tesszük, és előmelegített sütőben megsütjük.

A kiszabott mennyiség alapján 4 adag töltött gombafejet kapunk, mely tálalható feltétként fehérjeszegény rizzsel illetve fehérjeszegény tésztával készült köretek mellé, burgonyaköret mellé elkészítve is nagyon ízletes.

Köretként kínálhatunk hozzá:

- *fehérjeszegény tésztát*
- *fehérjeszegény rizst*
- *sült édesburgonyát*
- *burgonya- vagy édesburgonyapürét*

Ezek phe-tartalmát számítsuk külön hozzá!



FELTÉTKÉNT:

SÜTŐTÖKÖS TÓCSNI

Hozzávalók:

8 darabhoz

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

Gyüre Eszter dietetikus receptje

Tápanyagtartalom:

Mennyiség:	100 g	Energia:	223,3 kcal
Phe:	108.6 mg	Szénhidrát:	28,9 g
Fehérje:	2,9 g	Zsír:	10,9 g

Elkészítés:

A burgonyát és a sütőtököt megtisztítjuk, lereszeljük nagyobb lyukú reszelőn. Az újhagymát megtisztítjuk és finomra vágjuk, az előzőekhez adjuk a petrezselyemmel együtt. Ezután a liszttel meg az elkevert tojáspótlóval összedolgozzuk, sózzuk, borsozzuk, és még szerecsendióval fűszerezzük.

Egy serpenyőben felhevítjük az olajat és a zöldséges masszából féltenyérnyi kis lepényeket formálunk. Minden lepényhez kb. 2 evőkanálnyi masszát használunk fel és kanállal félujjnyi vastagra ellapítjuk.

Oldalanként kb. 4-5 percig sütjük, majd papírkendőre szedjük. Feltétként tálalhatjuk köretek mellé, vagy mártogatós szósszal is finom.

A kiszabott mennyiség alapján 8 db tócsnit kapunk.

Tápanyagtartalom:

Mennyiség:	1 db	Energia:	55,8 kcal
Phe:	27,15 mg	Szénhidrát:	7,2 g
Fehérje:	0,7 g	Zsír:	2,7 g

LILAKÁPOSZTA FŐZELÉK ROZMARINGOS ZÖLDSÉGEKKEL



Szatmári Ferenc (”Feri a főzelékes”) gasztroblogger receptje

Tápanyagtartalom:

Mennyiség: 100 ml	Mennyiség: 1 adag
Phe: 28,7 mg	Phe: 129 mg
Fehérje: 1 g	Fehérje: 4,5 g

Elkészítés:

A sütőt előmelegítem 220 °C-ra. A felkockázott zöldségeket egy zacskóba teszem.
A fűszereket kikeverem az olajjal egy kisebb tálban, majd a zacskóba öntöm és alaposan összerázom. Sütőpapírral bélelt tepsibe öntöm, majd 18-20 perc alatt megsütöm.
Közben a gyalult káposztát egy keverőtálba teszem és 1 teáskanálnyi sóval megszóróm. Alaposan összeforgatom, majd 10-15 percig állni hagyom, ettől kicsit megereszkedik.
Ezután egy nagyobb, tűzforró füstölő serpenyőben kevés olaj hozzáadásával több részletben megpirítom (Ne tegyünk egyszerre sokat a serpenyőbe, mert akkor levet ereszt és nem tudjuk pirítani).
Én három részletben 4-4 percig készítettem. Ugyanebben a serpenyőben (kicsit vártam, hogy visszahűljön) összeolvasztottam a vajat az olajjal, hozzáadom a hagymát és 1-2 percig kevergetem.
Rádobom a fokhagymát, sózom, borsozom (sóval vigyázni, mert a káposzta már sós), további 1 percig párolom, majd felöntöm a levessel vagy vízzel. Pár percig forralom.
A kókusztejet egy másik edényben kikeverem a keményítővel és néhány kanál vízzel. Ezután a káposztát beleforgatom a hagymás alapba, hozzáöntöm a kókuszos-keményítős keveréket és besűrítem. Beleforgatom a petrezselyem felét, majd sült zöldségekkel tálalom.
A kiszabott mennyiség alapján kb. 4 adag főzeléket kapunk.

Hozzávalók:

4 adaghoz

Főzelékhez:
- 1 fej lilakáposzta
- 1 fej vöröshagyma, finomra aprítva
- 3 gerezd fokhagyma, vékonyra szeletelve
- 2 evőkanál Rama laktózmentes sütőmargarin
- 1 evőkanál olívaolaj
- 3,5 dl húsleves vagy víz
- 2 dl kókusztej
- 1 evőkanál étkezési keményítő (búza vagy kukorica)
- só
- frissen őrölt fekete bors
- 1 csokor petrezselyemzöld durvára aprítva

Sült zöldségekhez:
- 1 fej cékla
- 2 db nagyobb sárgarépa
- 1 db kisebb zellergumó
- 1 dl olaj
- 1 teáskanál só
- 1 evőkanál friss rozmaring

DESSZERT:

SZILVALEKVÁROS BUKTA



Kiss Erika dietetikus receptje

Tápanyagtartalom:	
Mennyiség:	100 g
Phe:	67,2 mg
Fehérje:	1,5 g
Szénhidrát:	69,2 g
Energia:	585,5 kcal
Zsír:	33,4 g

Tápanyagtartalom:	
Mennyiség:	1 db (kb. 41 g)
Phe:	27,5 mgl
Fehérje:	0,6 g
Szénhidrát:	28,3 g
Energia:	240 kcal
Zsír:	17,4 g

Hozzávalók:

Tésztához:
- 600 g fehérjeszegény Loprofin kenyérpor
- 1 zacskó szárított élesztő
- 2-3 evőkanál cukor
- 1 adag elkevert Loprofin tojáspótló por (10 gramm por 40 ml víz)
- 80 g olvasztott vaj
- 3,2 dl fehérjeszegény tej
- 1 mokkáskanál só

Töltelékhez:
- 400 g szilvalekvár
- 1 evőkanál őrölt fahéj
- 1 db citrom reszelt héja
- 1 evőkanál keményítő, vagy Loprofin fehérjeszegény kenyérpor

Elkészítés:

Amennyiben lehetőségünk van rá a kenyérsütőgép üstjébe öntsük a vaj kivételével az összes hozzávalót. Indítsuk el a dagasztást, majd kb. 10 perc múlva a vajat is adjuk hozzá. Szép hólyagos, kissé lágy tésztát kapunk. Vagy kelesztőtálban, vagy a kikapcsolt kenyérsütőgépben hagyjuk duplájára kelni.

Ha nincs kenyérsütőgépünk, akkor sincs baj, egy edényben is megkeleszthetjük.

A megkelt tésztát keményítővel megszórt deszkára borítjuk, majd kb. 3 mm vastag négyzet alakra nyújtjuk. 10×10 cm-es négyzetekre vágjuk, a közepükre teszünk egy-egy kanállal a töltelékből. Buktát formázunk belőle, a négyzetek sarkait oldalt összefogjuk, és a bukta aljára „betűrjük”. Minden oldalát olvasztott vajjal, vagy margarinnal megkenjük, és sütőpapírral bélelt tepsibe szorosan egymás mellé helyezzük. Hagyjuk kb. 20 percig pihenni, végül lekenjük cukros fehérjeszegény tejjel a buktákat. 200 fokra előmelegített sütőben sütjük kb. 20-25 percig.

Sütő hőfoka: 200 °C
Sütési idő: 20-25 perc

Ha van egy bevált, fehérjeszegény recepted, amit már kikísérleteztél és gyermeked szereti (vagy ha épp te diétázol, akkor te szereted), akkor küldd el nekünk! Ha ki is számoltad hozzá a PHE-és fehérje-tartalmat, megköszönjük, ha azt is elküldöd, de nem feltétel!

Mi - mivel felelősséggel szeretnénk közölni recepteket - minden receptet leellenőriztetünk dietetikussal, és ha jóváhagyja, leközöljük a PKU Magazinban, sőt, ha engedélyt adsz rá, az applikációba is feltöltjük.



SPORTOLÁSRA FEL!

KEZDD AZ ÚJ TANÉVET AKTÍV ÉLETMÓDDAL!

Szeptember beköszöntével egy új tanév kezdetét üdvözöljük, és ez a tökéletes idő arra, hogy aktív életmódba kezdjünk. Ha PKU-diétát követsz, akkor is érdemes testmozgást beiktatni a mindennapi rutinodba. Miért? Hát azért, mert az aktív életmód rengeteg előnnyel jár, és segíthet javítani az életed minőségén, függetlenül a diétádtól.

Ha rendszeresen mozogsz, akkor sokkal energikusabb és életerőteljesebb leszel. Nemcsak az iskolában vagy a munkahelyen fogsz jobban teljesíteni, de otthon is több energiád marad majd a családdal való időtöltésre és a hobbikra. Elkezdhetsz olyan sportokat vagy testmozgásokat kipróbálni, amelyek érdekelnek, például kerékpározást, futást, vagy akár jóga- és meditációs gyakorlatokat.

Az egészséges testsúly fenntartása a diétázóknak is kulcsfontosságú, és a testmozgás segíthet ebben. Megelőzheted az elhízást és számos egészségügyi problémát azzal, hogy rendszeresen mozogsz.

Ezenkívül, a sport és a testmozgás jó hatással van a hangulatodra is. Felszabadítja az endorfinokat, amelyek boldogságérzetet keltenek benned. Tehát, ha stresszes napokat él meg, a testmozgás segíthet megnyugodni és kikapcsolódni.

Az őszi hónapok remek alkalomot kínálnak arra, hogy szabadban sportolj. A friss levegőn való testmozgás nemcsak az egészségedre, hanem a kedvedre is jó hatással lehet. Tegyél egy sétát a parkban, vagy válassz egy sportot, amit a szabadban űzhetsz, például tollaslabdát vagy fallabdát.

Indulj el az egészség- és testfejlesztés útján, és élvezd az új tanévet egy energikusabb és boldogabb énverzióval! Ne feledd, a legfontosabb az, hogy olyan mozgásformát válassz, amit élvezel, és amely örömmel tölt el. Hajrá!

Indulj az egészség- és testfejlesztés útján

Nézd meg, mikor van környéketeken tömegsport rendezvény, sportágválasztó nap!
Ilyenkor egy rendezvényen kap helyet a környéken fellelhető összes sportolási lehetőség (bemutatókkal),. Megkönnyítheti a döntést!



Elérhetőségek, közérdekű információk:

Budapesti gondozóközpont: Semmelweiss Egyetem Gyermekklinika , Bókay utcai részleg (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),

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)

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)

Simon Erika (tel.: 06-30/957-9990, e-mail: erika.simonova@gmail.com)

Nutricia-infovonal: 80/223-223, Web: www.csodabogar.hu

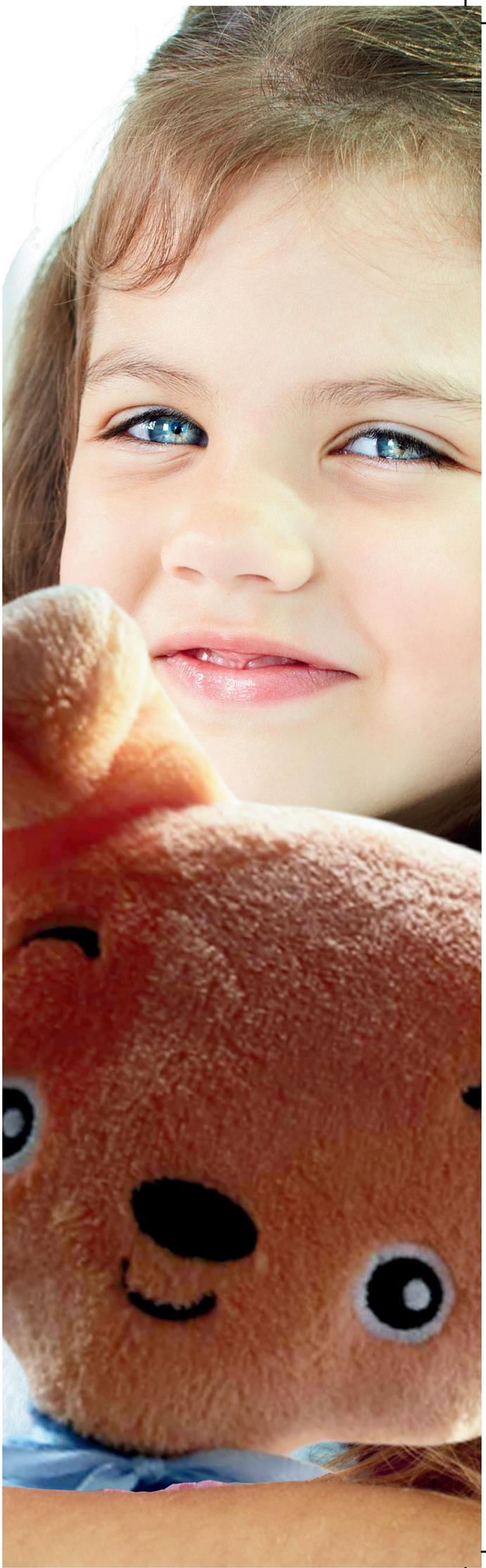
PKU-sok országos érdekképviseleti szervei:
Magyarországi PKU Egyesület
Tel.: 30/ 493-77-38
Web: www.pkuegyesulet.hu
Adószám: 19662594-1-42
E-mail: pku@pkuegyesulet.hu
Alapítvány a fenilketonúriás gyermekekért
Web: https://pkuegyesulet.hu/az-alapitvanyrol/

Kiadvány információk:
Megjelenik: negyedévente, 200 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, Danone Hungary Kft. . Illusztrációként saját készítésű fotókat, vásárolt képeket, engedélyezett fotókat és canva.com, pixabay.com és freeimages.com weblapokon közzétett képeket használunk fel.)

Like PKU MAGAZIN
Lájkolj bennünket a Facebook-on!

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

2023. szeptember





Hogyan lehet csatlakozni a Magyarországi PKU Egyesülethez?

Ilyen egyszerű!

Írj egy e-mailt, hogy tag szeretnél lenni:

PKU@PKUEGYESULET.HU