PKU Magazin

XI. ÉVF. 2. SZÁM



KÖSZÖNJÜK HOGY SEGÍTETTÉL A VILÁGNAP MEGVALÓSÍTÁSÁBAN!

PKU-SOK ÉS EGYÉB VELESZÜLETETT ANYAGCSEREBETGSÉGGEL ÉLŐK ÉLETMÓD-MAGAZINJA

TARTALOM



03

SZERKESZTŐI LEVÉL

04

FÓKUSZBAN: RITKA-NAP 2024 SOPRON

- A program
- A jótékonysági nagykövet szemével
- PKU-s kamasz-szemmel
- Médiamegjelenések, sajtóanyagok

15

CSODABOGÁR - FARKAS VERÁTÓL BÚCSÚZUNK

HOGYAN MAGYARÁZZAM MEG A BARÁTAIMNAK, MI A PKU?

20

NAGYVILÁG - SZÉNHIDRÁT A PKU-DIÉTÁBAN

NAGYVILÁG - TRÓPUSI GYÜMÖLCSÖK

25

LEGYÉL A MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET TAGJA!

27

ELÉRHETŐSÉGEK, INFORMÁCIÓK



KEDVES DIÉTÁZÓINK ÉS CSALÁDOK!



Üdvözöllek benneteket a PKU Magazin legújabb kiadásában, amelyben a “fókuszt” a 2024-es Ritka Betegségek Napjára helyeztük. Az idén Sopronban megrendezésre kerülő eseményre a jótékonysági nagykövetünk és egy PKU-s kamasz szemszögéből is bekukkanthatunk.

A "Csodabogár" rovatban búcsúzunk a PKU-s rendezvények lelkes szervezőjétől, az online cikkeink szerzőjétől, a “tiszteletbeli Csodabogarunktól”, Farkas Verától, emlékezve csodálatos személyiségére és inspiráló életútjára.

Ebben a rovatban olvashattok arról is, hogy - ha esetlegesen kétségeitek lennének a PKU fogadtatásáról a baráti körben - hogyan mondjátok el barátaitoknak, hogy mi is ez az anyagcserezavar, mivel jár, hogy PKU-sok vagyunk.

Szó lesz még a szénhidrátok és trópusi gyümölcsök szerepéről a PKU-diétában, amely új perspektívákat nyújthat étrendjük ideális összeállítására, gazdagítására.

Ne feledjétek, hogy mindig van lehetőség csatlakozni a Magyarországi PKU Egyesülethez, ahol támogatást és közösséget találhatnak mindazok, akiket - közvetlenül vagy közvetve is akár - érint a speciális fehérjeszegény diétával kezelhető anyagcserezavar!

Köszönöm, hogy ismét velünk tartotok, remélem, hogy ez a szám is értékes információkkal szolgál minden kedves olvasónk számára.

Üdvözlettel,

Mészárosné Molnár Tímea
SZERKESZTŐ

FÓKUSZBAN

RITKA-NAP 2024

A ritka betegségek napjának fő célkitűzése az, hogy világszerte felhívja a társadalom és a döntéshozók figyelmét a ritka betegségekre és a betegek életére gyakorolt hatásukra. 2008 óta minden évben, február utolsó napján tartott komplex családi programot az Európai Ritka Betegségek Szövetsége (EURORDIS) koordinálásával, 54 országgal közösen szervezzük.

Állandó programelemeink:

- Szakmai és tudományos előadások a ritka betegségekkel élők magyarországi és európai helyzetéről
- A ritka betegséggel élőket összefogó szervezetek és tevékenységük bemutatkozása saját standjaiknál
- Kerekasztal a döntéshozókkal és sajtókonferencia
- „Ritka Szépségek Gyűjteménye" – a ritka betegségekkel élők részére meghirdetett művészeti pályázatra beérkezett alkotásokból rendezett kiállítás
- Szórakoztató programok zenészek, színészek és előadóművészek fellépésével
- Kézműves foglalkozások és játszósarok sok meglepetéssel, tombolával
-

A Ritka Betegségek Világnapjára mindig szükség van és lesz:

- Mert folyamatosan fokoznunk kell a ritka betegségekkel kapcsolatos tudatosságot a döntéshozók, az egészségügyi szakemberek és a társadalom köreiben. Az információ a kulcs a ritka betegségben szenvedők életkörülményeinek javításához. Az ismertség növelése ezért egyike elsődleges céljainknak.
- Mert a számos helyen és számos országban egyidejűleg végzett cselekvés biztosíthatja, hogy minél több ember hallja meg a ritka betegek hangját.
- Mert a ritka betegségekre fókuszáló nap reményt és információt hozhat a ritka betegséggel élő embereknek, gondozóiknak és családjaiknak.
- Mert azt akarjuk, hogy az európai ritka betegek számára is biztosítva legyen a gondozáshoz és a kezelésekhez való egyenlő hozzáférés.
- Mert szükségünk van olyan akcióra, ami a közös célok érdekében egyesíti a ritka betegségek összes érintettjét.
- Mert a kutatások és az ellátási rendszer nagyobb anyagi támogatást igényelnek, valamint a ritka betegek érdekében több kutatásra és nagyobb erőfeszítésre van szükségünk.
- Mert szükségünk van összehangolt politikai akcióprogramokra nemzeti és nemzetközi szinten
- Mert folytatnunk kell a harcot a ritka betegekért...

RITKA-NAP 2024

Program

RITKA BETEGSÉGEK VILÁGNAPJA KÖZPONTI RENDEZVÉNYE
Hotel Fagus (9400 Sopron, Ojtózi fasor 3.)
2024. február 24., 10:00 - 17:00

IDŐPONT
EGYENLŐSÉG HELYETT ESÉLYEGYENLŐSÉG, MÉLTÁNYOSSÁG!
9:30
Regisztráció / Sajtótájékoztató
Egész nap érzékenyítő programok: betegszervezeti és kiállítói standok, „Ritka betegek boldog pillanatai" fotó kiállítás, "Ritka Szépségek Gyűjteménye" kiállítás, kézműves foglalkozások, játszóház, terápiás kutyák

10:00
Ünnepélyes megnyitó az aulában - fellép a Horváth József Alapfokú Művészeti Iskola (Sopron) Nőikara,
Művészeti vezetőjük: Krasznainé Szakál Andrea
Köszöntőt mond Dr. Bidló Judit, az egészségügy szakmai irányításáért felelős helyettes államtitkár, Dr. Farkas Ciprián, Sopron Megyei Jogú Város Polgármestere, Dr. Molnár Sándor, a Soproni Gyógyközpont főigazgatója, Dr. Kitzinger Arianna, a SOE BPK Humántudományi Kutatóközpont igazgatója, **Kokas Piroska, színművész, a nap jószolgálati nagykövete**, Dr. Pogány Gábor a RIROSZ elnöke
Védnökök - Dr. Takács Péter, BM egészségügyért felelős államtitkár, Fülöp Attila, BM gondoskodáspolitikáért felelős államtitkár, Hornung Ágnes, családokért felelős államtitkár, Dr. Hankó Balázs, innovációért és felsőoktatásért felelős államtitkár

SZAKMAI KONFERENCIA (konferenciaterem)

1. Szekció, üléselnök: Dr. Pogány Gábor
10:20 - 11:00
Prof. Dr Szilasi Mária (OKPI)
Tüdőtranszplantáció előtti rehabilitáció gyakorlata

10:50
Dr. Reismann Péter (SE)
Veleszületett anyagcserebetegek gondozása felnőttkorban

RITKA-NAP 2024

11:10
Prof. Dr. Pfliegler György (DE), Csizmadia Péter (NNGYK)
Magyar részvétel az EU Referenciahálózatok integrációját célzó JARDIN projektben.

11:30
Dr. Salamon András (SZTE)
Ritka gyermekkori mozgászavarok.

11:50
Dr. Hadzsiev Kinga (PTE)
Ritka beteg ellátás a PTE KK-ban, hagyományok és újdonságok.

Dr. Bokor Barbara (SZTE)
Mikrodeléciós MLPA vizsgálatok jelentőségének bemutatása a pszichomotoros fejlődési elmaradások diagnosztikájában.

Dr. Berenténé Dr. Bene Judit (PTE)
Ritka betegségek diagnosztizálása. Kihívások a laboratóriumi genetikai eredmények interpretálása kapcsán.

Dr. Csenki Marianna, Dr. Kalmár Tibor (SZTE)
Csontrendszeri malformációs szindrómák molekuláris genetikai okainak vizsgálata.

"Ritka Betegek Boldog Pillanatai 2024" Fotópályázat Díjkiosztója a konferenciateremben

2. Szekció, üléselnök: Prof. Dr. Kálmán Bernadett
Dr Till Ágnes (PTE)
A fejlődésneurológiai szakrendelés jelentősége a ritka betegek ellátásában a PTE KK Orvosi Genetikai Intézetében.

13:50
Dr. Balicza Péter (SE)
A valós környezetben keletkezett adatok jelentősége a ritka betegségekben.

14:10
Dr. Tringer Annamária (SZTE)
Örökletes szívbetegségek az Európai Referenciahálózatok rendszerében.

14:30
Dr. Varga Noémi Ágnes (SE), a Medison Pharma Hungary által szponzorált előadás
A genetikai szűrések jelentősége.

RITKA-NAP 2024

14:50
Prof. Dr. Balogh István (DE)
A ritka betegségek diagnosztikai késedelme.

15:10
Prof. Dr. Molnár Mária Judit (SE)
A mesterséges intelligencia alapú döntéstámogató rendszerek szerepe a ritka betegség menedzsmentben.

3. Szekció, üléselnök: Prof. Dr Szilasi Mária

Dr. Samu Attila (iBioScience, Pécs)
A legújabb biotechnológiai és bioinformatikai megoldások elérhetősége Magyarországon.

16:00
Dr. Varsányi Balázs (iBioScience, Pécs)
Örökletes retinadisztrófiák: genetikai vizsgálatok Magyarországon és a világban.

16:20
Prof. Dr. Kálmán Bernadett (PTE; MEOK, Szombathely)
Örökletes betegségek genomikai diagnosztikája a Markusovszky Egyetemi Oktatókórház és az iBioScience együttműködésében.

16:40
Dr. Molnár Szilvia (NMC, Sopron)
Egy szívfejlődési rendellenesség, ahol a genetikai eredmény módosítja beteggondozást.

17:00
Dr. Brúgós Boglárka, Prof. Dr. Pfliegler György (DE)
Differenciális diagnosztikai nehézséget okozó myopathiák ritka betegségek szakrendelésünkön.

17:20
Zárszó (Dr. Kovács Gábor, MEOK, Szombathely, NMC, Sopron és Dr. Pogány Gábor, RIROSZ)

Az aláhúzott előadásokat a https://ritkanap.rirosz.hu/ritka-nap-2024/Program-2024 honlapon megtekinthetik!

SZUBJEKTÍV

RITKA-NAP A JÓTÉKONYSÁGI NAGYKÖVET SZEMÉVEL

Kokas Piroska, a Magyarországi PKU Egyesület jótékonysági nagykövete és a Ritka Nap jószolgálati nagykövete beszámolója



Az idén 17. Alkalommal rendezték meg a Ritka Betegek Világnapját.

A rendezvény ezúttal Sopronban, a Fagus Hotelban kapott helyet, nem titkoltan főleg azért, mert az észak-magyarországi régióban még nincs ritka beteg gondozó központ.

Ezzel a rendezvénnyel szándékozták a rendezők, a RIROSZ, bevonni ezt a régiót is, hiszen betegek itt is szép számmal akadnak.

Számomra ez a második alkalom volt, amikor a nap jószolgálati nagykövete lehettem, Mohamed Aidával együtt, aki ezúttal igazoltan volt távol, mert éppen a hetedik olimpiájára készült Egyiptomban! Az ő gondolatai egy levél formájában, hangoztak el a sajtótájékoztatón, ugyanis a nap ezzel a programmal kezdődött.

Á

Dr. Bidló Judit, az egészségügy szakmai irányításáért felelős helyettes államtitkár, Dr. Farkas Ciprián, Sopron Megyei Jogú Város Polgármestere, Dr. Pogány Gábor a RIROSZ elnöke, Dr. Molnár Sándor, a Soproni Gyógyközpont főigazgatója mellett én is beszélhettem róla mit jelent ez a nap nekem ez a nap.

Túl a szakmai konferencián és programokon nagyon fontosnak tartom a személyes találkozást egymással és az orvosokkal, kutatókkal.

Egyesületen belül remélem sokan megtapasztaltátok már, milyen azzal beszélgetni, aki hasonló cipőben jár, mint mi. Számomra felszabadító, hogy nem azzal telik egy-egy személyes beszélgetés, hogy „Jaj te szegény? Ennyit mindent nem ehetsz? Akkor mit eszel? Pedig jól nézel ki.....” - de ezt ti is pontosan tudjátok!

SZUBJEKTÍV

RITKA-NAP A JÓTÉKONYSÁGI NAGYKÖVET SZEMÉVEL

Ez a rendezvény arra is szuper lehetőség, hogy felfedezhessük, hogy **a mi helyzetünk a ritka beteg palettán nagyon előkelő**. Nem mennék most bele a különböző betegségek tüneteibe és abba, hogy némelyikről azt sem tudják mi lehet, vagy talán egyetlen betegként tengődik valaki a betegellátás útvesztőjében.

Mi nagyon szerencsések vagyunk, mert szűrik a PKU-t, mert van két gondozó központunk lelkiismeretes orvosokkal, dietetikusokkal és az őket segítőkkel. Van egy csodás egyesületünk, van kihez fordulnunk. Ráadásul, ha lassan is de folyamatosan tágulnak a lehetőségeink.

Szóval, ha ez mind nem lenne elég, hadd meséljem el nektek, mi volt számomra a nap két legfelemelőbb pontja:
Az egyik kétségkívül az volt, hogy idén fellépőként is részt vehettem a ritka napon. Csodálatos volt nézni a csillogó szemeket, ahogy egy-egy mese vagy musical címét bekiabálták és mivel a „színpad" a recepcióval szemben, egy lift előtt kapott helyet, a szállóvendégek is láthatták sőt hallhatták, hogy nem csak az énekelt teli torokból, akinek a mikrofon a kezében volt!

Mielőtt a másik dologra térnék, azt még meg kell osztanom veletek, hogy a résztvevő tagszervezetek standjai két emelettel lejjebb voltak, mint a recepció, közvetlen a konferencia terem mellett, ahol a szakmai előadások zajlottak. Nap elején a sajtótájékoztató és a megnyitó után a fellépésemig hátra lévő időben meglátogattam a mi, a PKU-sok standját. Ott várt mosolyogva **Koller Annamari édesanyjával**, aki külön erre az alkalomra sütött „békebeli" keményítős kenyeret és isteni sós tallért. Aztán megérkezett a **Rákos család** és ott volt még velünk **Tóth Andi és családja** is. Azt elfelejtettem hozzátenni, hogy én sem egyedül voltam, ugyanis abban a szerencsés helyzetben vagyok, hogy a férjem hangtechnikus és fellépések alkalmával ő jön velem, kezeli a hangtechnikát és intéz mindent, ami ilyenkor felmerülhet.
Szóval ott állt ez a néhány ember és mikor körbe néztem, láttam, hogy nálunk vannak a legtöbben és mi szinte egyfolytában nevetünk.

Kezünkbe vettük a programot és láttuk, hogy a szomszéd teremben számunkra fontos előadás következik. Ahányan voltunk két előadás közötti taps alatt beosontunk a terembe, ahol kezdődött **Dr. Reismann Péter** előadása, „Veleszületett anyagcserebetegek gondozása felnőttkorban" címmel.

SZUBJEKTÍV

RITKA-NAP A JÓTÉKONYSÁGI NAGYKÖVET SZEMÉVEL

Egy sorban felsorakoztunk leghátul, mert ülőhely nem volt már és azt hiszem egyikünk sem vett levegőt. Földbe gyökerezett lábbal, ragyogó szemmel, büszkén hallgattuk a doktor urat, aki kristály tisztán, közérthetően és időkeret híján, rendkívül tömören beszélt a budapesti gondozóközpont működéséről, rövid- és hosszútávú terveiről.

Igazán felemelő élmény volt és megnyugtató a tudat, hogy a doktor úr irányítása alatt ilyen elhivatott, csodás csapat segít nekünk abban, hogy teljes életet élhessünk. Ezért is hálás vagyok ezért a napért, mert jó érzés mindenkinek, hogy láthatja, hogy igenis figyelnek ránk és foglalkoznak velünk, fejlesztenek, fejlődnek és segítenek bennünket! Hálás köszönet érte!

Rengeteg élménnyel gazdagodtam és nagyon jó lett volna, ha sokkal többen el tudnak jönni. Igaz Sopron nem volt épp közel és a hotel sem éppen a belvárosi részen helyezkedett el, de nagyon remélem, hogy jövőre, több résztvevőt és látogatót toborozhatunk az éppen aktuális helyszínre!

Ennek érdekében pedig fogjunk össze! Ha személyesen nem is, de a közösségi platformokon gyakrabban elérjük egymást! Ha közeledik február vége, jön a ritka nap! Osszuk meg ha látunk, hallunk valamit, akár többször! Írjunk személyes üzenetet, beszéljünk össze, menjünk együtt! Ünnepeljünk együtt!

Kokas Piroska



SZUBJEKTÍV

RITKA-NAP PKU-S KAMASZ-SZEMMEL

Mint Sopron környéki nagyon örülök, hogy lakóhelyem környékén is rendeztek egy engem is érintő rendezvényt. Mivel ez volt az első alkalom, hogy ellátogattunk szüleimmel a Ritka napra, teljesen új élmény volt számomra. Érdekes volt látni, hogy milyen sok ritka betegség van a világon.

Pár ismerősünk is ott volt a helyszínen, így társaságunk is akadt. Jót beszélgettünk velük.



Amikor megérkeztünk, már javában zajlottak az orvosi konferenciák. A PKU-ról Dr. Reismann Péter tartott előadást. Habár anyukámmal már sokszor beszélgettünk arról, hogy hogyan is működik a PKU, érdekes volt hallani egy szakmabeli előadását is.

A doktor úr nagyon érthetően és befogathatóan magyarázta ezen anyagcserezavar biológiai hátterét. Szerintem remek előadás volt. Ezt követően visszavonultunk az egyesület standjához, ahol egy jót beszélgettünk, valamint megkóstolhattunk mi is új, valamint régi termékeket, ételeket. Például szerintem az eredeti keményítős kenyér nagyon jó, valamint kicsit visszaköszöntött a korai gyerekkorom is a sós tallérban, hiszen volt idő, amikor anya is úgy csinálta... ha jól emlékszem... már régen volt.

RITKA-NAP PKU-S KAMASZ-SZEMMEL

Az alsó szinten, ahol a standok is voltak ki volt állítva pár rajz is. Mint kiderült volt egy rajzpályázat, melyre a ritka betegséggel rendelkező gyerekek küldhettek be rajzokat. Az eredményhirdetés a Ritka napon volt, ám a teljes kiállítást a Gyíkban lehetett megtekinteni, mely egy Sopronban található rendezvényház.

Ezután jöttek a fellépők a földszinten. Amikor felértünk, már zajlottak a „mini-koncertek". Éppen két előadó játszott. Az egyikük elektromos gitáron zenélt, míg a másikuk énekelt. Utánuk pedig Kokas Piroska színésznő lépett fel különböző Disney mesék betétdalaival, valamint musical zenékkel.

Összegezvén egy nagyon jó, élménydús program volt mind a PKU milyensége kapcsán, mind a kapcsán, hogy új embereket ismerhettem meg. Már nagyon várom a következő alkalmat és bátran tudom ajánlani a ritka betegségekkel élőknek, valamint az olyan embereknek is, akik egészségesek, de érdeklődnek a PKU-hoz hasonló betegségek, az orvostudomány jelenlegi állása, vagy csak
egyszerűen az emberi biológia iránt.

Rákos Krisztián











RITKA-NAP 2024 Rákos Krisztián fotói







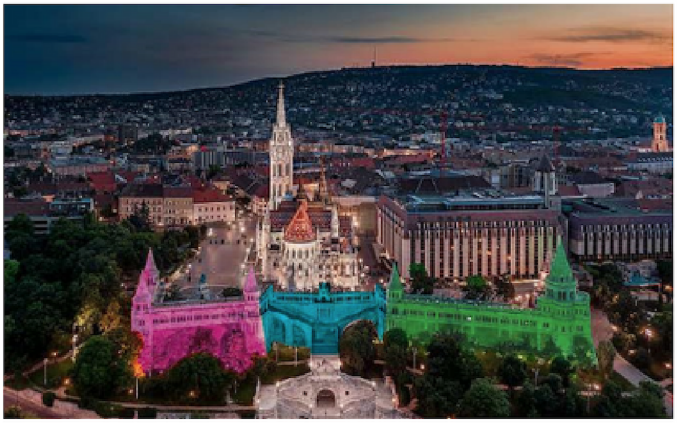


Megjelenések médiában, sajtóanyagokban

03.16. “Esély” magazinműsor - tudósítás
Hatoscsatorna: “Feketén fehéren” - Kokas Piroska
A Duna TV "Ridikül" című műsorában eszmecsere a ritka betegségekről
Filmecske a fotópályázat nyertes képeiről
Film arról, hogyan segíti az EU a ritka betegségek kezelését.
Az esemény nemzetközi központi videója magyar felirattal

Ezeket a megjelenéseket a https://ritkanap.rirosz.hu/ritka-nap-2024/vide%C3%B3k-interj%C3%BAk-2024 weboldalon lehet megnézni, de tény, hogy számítunk arra - egyben cél is -, hogy évről-évre ez a lista bővül, egyre hosszabb lesz, egyre több sajtóorgánumhoz eljut mind a Ritka-nap, mint a ritka betegségek szervezeteinek “kiáltása”.

A Ritka-nap alkalmából, figyelemfelhívó célzattal sok fővárosi látványosság színes, különleges színekbe öltözött, így a Halászbástya, a Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ és a Megyeri-híd, Sopronban pedig a Tűztorony.









CSODABOGÁR

ISTEN VELED, VERA!

ISTEN VELED, VERA!

FARKAS VERA (1979-2024)



Néha történnek az életben megdöbbentő pillanatok, amik előtt értetlenül állunk. Érezzük, hogy valami, ami még nem is olyan rég, annyira magától értetődő volt, elmúlt. Valaki, akivel annyira jó volt együtt lenni, együtt alkotni, nincs többé mellettünk.

Ilyen volt számunkra Farkas Vera, aki a PKU Csodabogár közösség számára hétről-hétre vidám, gyakorlatias és hasznos írásokat készített, átérezve a diéta tartásának nehézségeit és kihívásait. Mint profi rendezvényszervező, minden tudásával támogatta a Loprofin Sütőstúdiókat, hogy azok kellemes és megfelelő helyszínen, a legprofibb környezetben kerülhessenek megszervezésre.

„Profizmusa" valójában talán inkább abból táplálkozott, hogy tudott a csodák létezéséről, bízott bennük, és természetesnek találta, ha ő mindent jó szívvel és szeretettel megtesz azért, hogy egy rendezvénye jól sikerüljön, továbbá megengedi a dolgoknak, hogy azok mintegy „maguktól" a helyükre kerüljenek, akkor a csoda meg is történik. Ezért volt az is magától értetődő számára, hogy egy éve tartó súlyos betegsége sem tántorította el attól, hogy elvállalt feladatait a legnagyobb odaadással végezze. Vera nem csupán szerette az életet, és azon volt, hogy azt mindenki számára élhetőbbé és vidámabbá tegye, hanem maga volt az életöröm.

Március 6-i utolsó bejegyzésében is a fő üzenete számunkra az elfogadás, az öröm és a szeretet. A bejegyzésére érkezett hozzászólásaitok mind azt tükrözik, hogy odaadó szeretetét Ti is éreztétek. Bátorító, szeretetteljes kívánságaitok kísérték utolsó napjait.

Tartsunk meg Verát emlékeinkben, akinek élete igazolja, hogy élni, csak vidáman és teljes odaadással érdemes!

Nutricia Csodabogár csapata
egykori munkatársai
és a PKU Magazin szerkesztősége

CSODABOGÁR

FARKAS VERÁTÓL BÚCSÚZUNK



CSODABOGÁR

HOGY MAGYARÁZZAM MEG BARÁTAIMNAK, MI A PKU?

A barátaink fontos támaszt jelentenek az életünkben. Ha úgy határozol, hogy beszélsz arról az emberekkel, hogy mi is az a PKU, annak személyes döntésnek kell lennie. Az új barátok nem fogják tudni megállapítani, hogy Te PKU-val élsz, ugyanakkor észrevehetik, hogy különleges étrendet tartasz, és kérdéseket tehetnek fel. Ha megtalálod a módját annak, hogyan magyarázd el a PKU mibenlétét a barátaidnak, az segíthet abban, hogy alkalmazkodj az új helyzethez, illetve másokkal megértetni a saját helyzetedet.



“

... de hogy tudsz életben maradni, ha nem eszel fehérjét?

... a fehérjét nem eheted? De a sárgáját igen?

M i van akkor, ha fehérjét eszel?

Egy hambi még senkinek sem ártott meg!

Bizonyára hallottad már ezeket a mondatokat, ha voltál olyan helyzetben, hogy újdonsült barátaidnak megpróbáltad elmondani, hogy mi az a PKU, miért vagy PKU-s, hogyan lettél az, mit ehetsz, mit nem ehetsz, mi lesz, ha mégis “bűnözésre” adod a fejed!
Néhány tippet szeretnénk adni, hogy egyáltalán hogy kezdj bele, hogy a fenti kérdésekből minél kevesebb érjen (váratlanul) téged és hogy teljeskörűen kielégíthesd barátaid kíváncsiságát.

Egy tipp: Akkor kezdj el beszélni a PKU-ról, amikor úgy ítéled meg, hogy lesz elég időtök beszélni erről. Üljetek le kényelmesen, akár előkerülhet néhány ropogtatnivaló, köztük a te fehérjeszegény snack-ed is akár... Ez egy jó apropó lehet arra, hogy egyáltalán felmerüljön a téma, akár úgy, hogy barátaid teszik fel kérdésként, akár úgy, hogy te hozod szóba.

CSODABOGÁR

HOGY MAGYARÁZZAM MEG BARÁTAIMNAK, MI A PKU?

A PKU egyszerű magyarázatai:

- A PKU egy genetikai eredetű anyagcserezavar. Nem fertőző.
- Azt leszámítva, hogy speciális diétát kell tartanunk, a PKU-s emberek egészségesek.
- A PKU-val élők szervezete a fehérjetartalmú ételekből származó fenil-alanin (PHE) nevű aminosavat nem képes megfelelő módon átalakítani.
- A PHE így felhalmozódhat a vérben, és ha ez a PHE-szint sokáig túl magas, az károsítja az agyat.
- A PHE-szegény étrend betartása elfogadható tartományban tartja a PHE-szintet, ami lehetővé teszi a normális fejlődést és az egészséges életet.
- A fehérjedús ételek fogyasztásától a PKU-val élő ember fizikai értelemben nem lesz „beteg”, ez azonban idővel mentális és fizikai problémát okozhat.
- Ha olyan fehérjedús élelmiszert fogyaszt, ami nem része a diétának, az nem számít „ritka kényeztetésnek”, mivel ez negatívan hat a PKU-val élő ember szervezetére.
- A PKU-val élő ember nem növi ki ezt az állapotot, egész életében szigorú diétát kell tartania, ami néhány speciális élelmiszert és folyadékot is tartalmaz.

A Nutricia Csodabogár Csapata



NAGYVILÁG

Cikkünk forrása: https://pkunews.org/carbs-in-the-pku-diet/

SZÉNHIDRÁT A PKU-DIÉTÁBAN

A nemzetközi PKU-sajtót böngészve gyakran akadtunk olyan témára vagy kérdésre, amely a hazai PKU-sokat is érdekelheti. Ezért most egy ilyen kérdést teszünk közzé. Érdemes elolvasni, megfontolni a választ, valamint a hazai tapasztalatot is összevetni Köszönjük szépen Simon Erikának a cikk összefoglalását!

Egy diétázó kérdezi:



Észrevettem, hogy a PKU-s receptkönyvekben között sok olyan recept van, amelyeknek az alacsony PHE tartalmuk ellenére is sok cukrotmagas a hozzáadott cukor- és nátriumtartalma (sótartalma) és nátriumot tartalmaznak – és bár a legalacsonyabb phe-értékkel rendelkeznek, de - sok recept sok cukor- és nátriumtartalmú összetevőt tartalmaz. Hogyan lehet mindez egészséges a szervezetemnek?...

Megkérdeztem dietetikusokat, és a válasz az volt, hogy a testem alkalmazkodik, így nem lesz olyan hatással, mint ha nem is lennék PKU-s. Orvosokat is megkérdeztem, de nem igazán adtak meggyőző választ... Szeretném jobban megérteni, hogy a PKU-s ételek magas nátrium-, szénhidrát- és hozzáadott cukortartalma hogyan hat a szervezetemre, és mire kell figyelnem!

SZÉNHIDRÁT A PKU-DIÉTÁBAN

Válasz:

Ez egy nagyszerű kérdés! A hagyományos PKU-s diéta klasszikusan valóban gazdagabb lehet szénhidrátokban, de ugyanakkor szegény a zsír bizonyos alcsoportjaiban, és bizonyos ásványi anyagokban és vitaminokban. Épp ezért a tápszereket ezekkel a tápanyagokkal dúsítják, hogy így pótolják az étrendből a fehérjeszegény étkezés során és amiatt hiányzó (vagy épp alsó határérték körül lévő) tápanyagokat.

Bármilyen korlátozó étrend esetén (még a fogyásra tervezett kalóriaszegény diéta is) a kizárni, csökkenteni kívánt tápanyagot egy másikkal helyettesítik. A PKU-ban a fehérje korlátozott, ezért gyakran szénhidrátokat, köztük cukrot használnak. helyette.

A tartósított élelmiszerek, a késztermékek fogyasztásával annak a veszélynek vagyunk kitéve, hogy túl sok nátriumot (sót) viszünk be a szervezetünkbe. A magas nátriumtartalmú étrend magas vérnyomáshoz és szívbetegségekhez vezethet.

A nátriumbevitel (sóbevitel) csökkentése érdekében válasszunk több friss gyümölcsöt és zöldséget, használjunk kevesebb sót, és több friss zöldfűszert és próbáljunk meg több ételt elkészíteni otthon, ahelyett, hogy késztermékeket vagy, tartósított élelmiszereket vásárolnánk.



A kérdés megválaszolása során a legnagyobb kihívást az jelenti, hogy jelenleg még nem áll rendelkezésünkre elegendő kutatási adat ahhoz, hogy teljeskörűen és hosszútávon tájékoztasson minket a PKU-ban előforduló egyéb egészségügyi kockázatokról és, szövődményekről (kivéve a diéta elhagyásának kockázatát).

Nem áll rendelkezésünkre olyan több gondozóközpontban végezett, maga létszámú PKU-s populációt érintő vizsgálat, melyekből következtetéseket lehetne levonni arra vonatkoztatva, hogy jobban megértsük a PKU-s étrend és az egészség közötti összefüggéseket.

NAGYVILÁG

SZÉNHIDRÁT A PKU-DIÉTÁBAN

Hogyan kezeli a PKU-sok szervezete az étrendben lévő extra szénhidrátokat?

Hasnyálmirigyünk képes kezelni az elfogyasztott szénhidrátokat a vér inzulinszintjének szabályozásával. Az inzulin fő feladata, hogy segítse a glükóz (cukor) bejutását a sejtekbe, hogy ott energiaként hasznosuljon.

Azt kell megtudnunk, hogy milyen hatással lesz egy élethosszig tartó magas szénhidráttartalmú étrend az inzulinszintekre, és hogy ez megváltoztatja-e a cukorbetegség kockázatát azoknál, akik PKU-s étrendet követnek. Más szóval, vajon rossz dolog-e a PKU-sok számára, ha krónikusan magas inzulinszintjük van egy krónikusan magas szénhidráttartalmú diéta miatt?

Rövid válasz: több tanulmányra van szükségünk *(mi is utáljuk ezt a választ, csak éppen helyes)*! Ez magában foglalhatja a gondozóközpontok által végzett kutatásokat is, illetve akár a nemzetközi PKU-s adatbázisokat is, amelyek segíthetnek ezekre a kérdésekre válaszolni.

A PKU tekintetében egy spanyol kutatócsoport nemrégiben közzétett egy tanulmányt[1], amelyben a szénhidrátok, az inzulin és a vércukorszint közötti összefüggéseket vizsgálták. A vizsgálat különbséget talált a PKU csoport inzulinrezisztenciája tekintetében, főként felnőtt, túlsúlyos vagy elhízott résztvevőknél. Ezek az eredmények arra ösztönznek, hogy hasonló vizsgálatokat folytassanak a gondozóközpontok, hogy jobban megértsük a PKU-s étrend szervezetre gyakorolt hatásait. Az tanulmányok eredményei fontosak kiinduló pontjai lehetnek a PKU-s diéta optimalizálása és a hosszú távú egészségügyi következmények jobb megértése szempontjából.

A PKU-soknak ezért javasolt, hogy kövessék a dietetikusuk által javasolt étrendet, és rendszeresen vegyenek részt ellenőrzéseken, hogy nyomon kövessék az egészségügyi állapotukat!

[1]*Carbohydrate status in patients with phenylketonuria*
Couce, María L; Sánchez-Pintos, Paula; Vitoria, Isidro; María-José De Castro; Aldámiz-Echevarría, Luís; et al.Orphanet Journal of Rare Diseases; London Vol. 13, (2018). DOI:10.1186/s13023-018-0847-x

Magyarországi tapasztalat:

Néhány kutatási adat és saját orvosaink tapasztalata már – elég egyértelműen – arra ad bizonyítékot, hogy idősödéssel a PKU szövődménye lehet az inzulinrezisztencia, később a cukorbetegség, így általuk is erősen javasolt a PKU-soknak a testsúly normalizálása, valamint a szénhidrát-bevitel optimalizálása!

TRÓPUSI GYÜMÖLCSÖK

A trópusi gyümölcsök, mint a papaja, mangó, guava és lichi nemcsak ízletesek, de gazdag tápanyagforrások is, amelyek remek kiegészítői lehetnek a fenilketonúriás (PKU) diéta alacsony fehérjetartalmú étrendjének. Ezek a gyümölcsök vitamindúsak és rostban gazdagok, így támogatják az emésztést és az általános egészséget. A fenilalanin-tartalmuk miatt - számolással - beilleszthetők ezek a trópusi finomságok a PKU-sok étrendjébe, változatossá tehetjük velük étkezéseinket. (Phe-tartalom forrása: pkudieta.blogspot.com)

Papaja



A papaja, ez a napfényes trópusi gyümölcs, nemcsak ízletes, de rendkívül egészséges is. Magas az A- és C-vitamin tartalma, valamint más antioxidánsokban is gazdag, amelyek támogatják az immunrendszert és segíthetnek a szabad gyökök elleni védekezésben. Egy átlagos papaja 100 grammonként körülbelül 14 mg fenilalanint tartalmaz, így alacsony fehérjetartalma miatt - természetesen számolással és a személyes napi toleranciát figyelembe véve - beleilleszthető a fenilketonúriás (PKU) diétába. A papaja emellett rostban is gazdag, ami elősegíti az emésztést és hozzájárul a szív egészségének megőrzéséhez.

A papajából számos finom és egészséges fogást készíthetünk. Népszerű lehet belőle a frissítő gyümölcssaláta, amely tökéletes kiegészítője lehet egy könnyű nyári ebédnek vagy vacsorának. Elkészíthetjük smoothie formájában is, kombinálva más gyümölcsökkel, mint például a banán vagy az ananász, így egy vitaminokban gazdag, tápláló italt kapunk. Papajából készülhetnek különleges desszertek is, például papaja pohárkrém növényi joghurttal és mézzel, vagy akár egy egzotikus, pikáns papaja salsa, ami tökéletes kiegészítője lehet a grillezett zöldségeknek vagy a sült burgonyának.

Guava

A guava egy rendkívül tápláló trópusi gyümölcs, amely magas C-vitamin tartalmáról ismert, ezen kívül jelentős mennyiségű rostot, A-vitamint és antioxidánsokat is tartalmaz. A guava felhasználható frissen, gyümölcssalátákban, turmixokban, vagy akár dzsem formájában is. Kiváló alapanyag süteményekhez, pudingokhoz és más desszertekhez. Emellett a guava leve frissítő ital lehet forró nyári napokon. Fűszeres guava chutney vagy salsa is készülhet belőle, ami különleges ízt adhat a grillezett gombának, cukkíninak vagy növényi sajtoknak.

TRÓPUSI GYÜMÖLCSÖK



guava (phe: 24 mg / 100 g)



lichi (licsi) (phe: 24 mg / 100 g)

Lichi (licsi)

A lichi, vagy más néven licsi, egy édes és zamatos trópusi gyümölcs, amely gazdag C-vitaminban és B-komplex vitaminokban, így kiválóan támogatja az immunrendszer működését és az általános egészséget. A lichi frissen fogyasztható, de népszerű alapanyaga lehet gyümölcssalátáknak, desszerteknek, és akár koktélokhoz is. Elkészíthető belőle frissítő turmix vagy sorbet, amely különösen üdítő nyári napokon. Emellett a lichi ízletes kiegészítője lehet egzotikus ételeknek, mint például a thai-jellegű ételeknek, ahol gyakran használják salátákban és édes-savanyú mártásokban.

Mangó

A mangó, amelyet gyakran "a gyümölcsök királyának" is neveznek, gazdag tápanyagforrás, különösen A- és C-vitaminban, valamint tartalmaz rostokat, amelyek elősegítik az emésztést. Ez a trópusi gyümölcs édes, lédús és rendkívül sokoldalú. Frissen fogyasztva igazi csemege, de felhasználható smoothie-kban, gyümölcssalátákban, chutney-kban és szószokban is. Mangóból készíthetünk desszerteket, mint például mangó pudingot vagy sorbetet, és remek kiegészítője lehet pikáns ételeknek, amelyekben az édes íz ellensúlyozza a fűszeres, csípős ízeket. Phe: 16 mg / 100 g



EGYESÜLETI HÍREK

LEGYÉL A MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET TAGJA!

Kedves PKU Egyesületi tagok és leendő tagok!

Örömmel írok Nektek, hogy megosszam, miért érdemes csatlakoznod a Magyarországi PKU Egyesülethez.

Először is, az egyesületünk egy olyan közösség, ahol megértő emberek találkoznak, akik hasonló kihívásokkal küzdenek, mint Te. Itt megoszthatod tapasztalataidat, és támogatást kaphatsz másoktól, akik pontosan értik, milyen érzés élni a PKU-val. Ez nemcsak érzelmi, lelki támogatást jelent, hanem praktikus tippeket és megoldásokat is a mindennapokra.

Másodszor, az egyesület lehetőséget kínál arra, hogy információt szerezz a legfrissebb kutatásokról, kezelési módszerekről és más fontos fejleményekről a PKU területén. Ez segíthet neked és a családodnak abban, hogy jobban megértsétek a PKU-t, és hatékonyabban kezeljétek.

Harmadszor, az egyesület által szervezett események és programok remek lehetőséget kínálnak arra, hogy új embereket ismerj meg, barátságokat köss, és részt vegyél olyan tevékenységekben, amelyek segíthetnek abban, hogy teljesebb és boldogabb életet élj.

Elérhetőség, ahol csatlakozhatsz:

Levelezési cím
1380 Budapest, Pf. 1160
Telefon: +36 30 493 7738
Email: pku@pkuegyesulet.hu
Facebook: Magyarországi PKU Egyesület oldal



Idén is egy igazán nagyszerű nyári tábor tervén dolgozunk, lehet hogy már meg is kaptátok a meghivót.

Végül, a Magyarországi PKU Egyesület tagjaként te is hozzájárulsz a közösség erősítéséhez és a PKU iránti tudatosság növeléséhez. Az egyesületnek fontos szerepe van abban, hogy felhívja a figyelmet a PKU-ra és a vele járó kihívásokra, és segítse az érintetteket abban, hogy teljesebb életet élhessenek.

Ha bármilyen kérdésed van, ne habozz felkeresni minket az alábbi elérhetőségeken, Facebook, email, web, telefon.

https://pkuegyesulet.hu/

Üdvözlettel,
Kovács Péter
elnök



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.)

2024. ÁPRILIS



Támogasd adód

1%-ával, a

Magyarországi PKU Egyesületet



Szuperhösöknek is szükségük van segitségre

Adószám
19662594-1-42

Hogyan lehet csatlakozni a Magyarországi PKU Egyesülethez?

Ilyen egyszerű!

Írj egy e-mailt, hogy tag szeretnél lenni:

PKU@PKUEGYESULET.HU