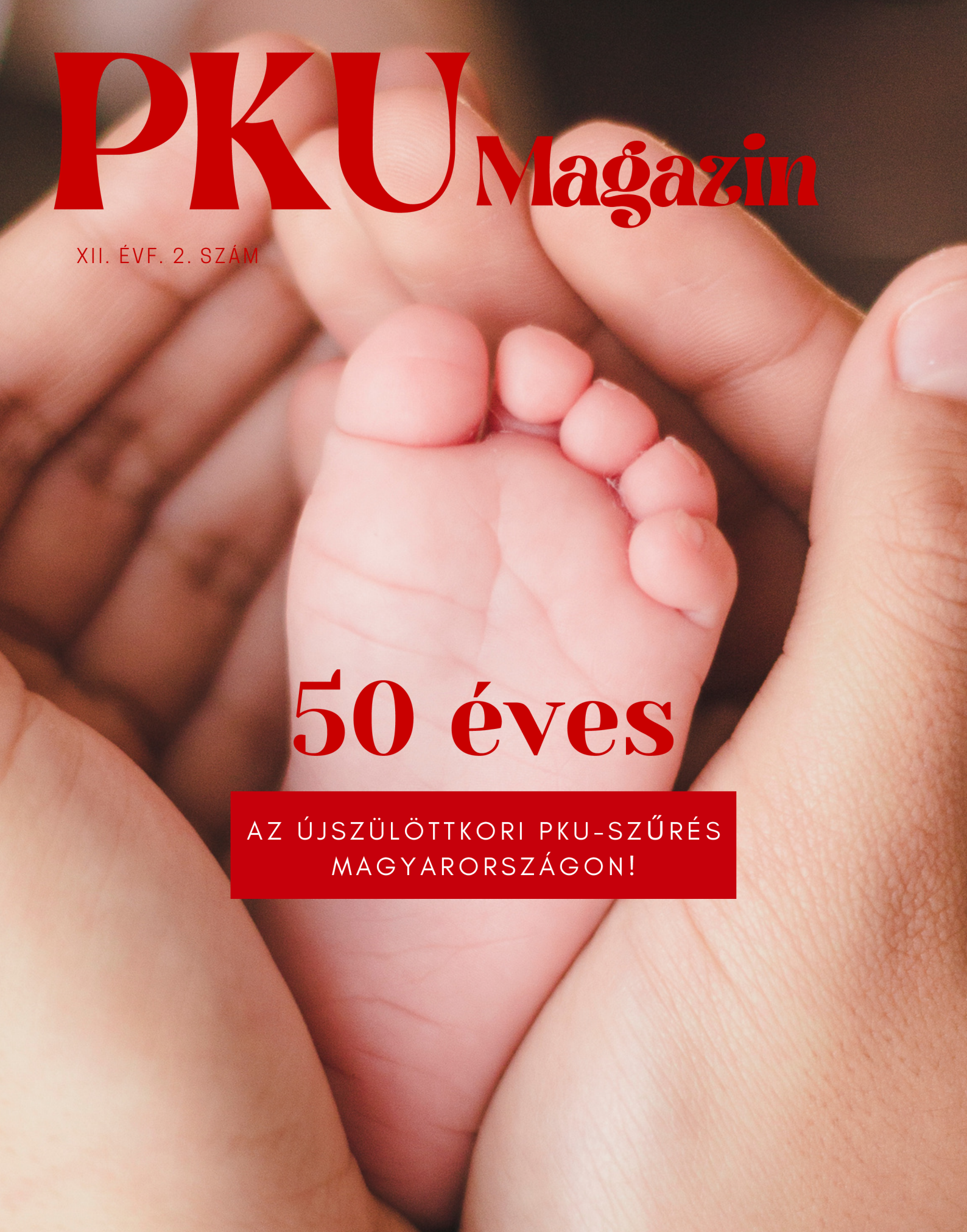
PKU Magazin

XII. ÉVF. 2. SZÁM



50 éves

AZ ÚJSZÜLÖTTKORI PKU-SZŰRÉS MAGYARORSZÁGON!

PKU-SOK ÉS EGYÉB VELESZÜLETETT ANYAGCSEREBETGSÉGGEL ÉLŐK ÉLETMÓD-MAGAZINJA

TARTALOM



03

SZERKESZTŐI LEVÉL

04

FÓKUSZBAN: JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

- Miért különleges 2025 júniusa?
- Egy csepp esély – 50 éves a magyarországi újszülöttkori szűrés *(a Semmelweis Egyetem cikke)*
- A Magyarországi PKU Egyesület üdvözlete
- A Nutricia üdvözlete - Hogyan segíthetnek a GMP-alapú fehérjehelyettesítő a diétád jobb betartásában?
- PKU-s szemmel

15

CSODABOGÁR - SÜSSÜNK-FŐZZÜNK! RECEPTEK A TAVASZI SÜTŐSTÚDIÓBÓL

20

NAGYVILÁG - PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

27

ELÉRHETŐSÉGEK, INFORMÁCIÓK



KEDVES DIÉTÁZÓINK ÉS CSALÁDOK!



Kedves Olvasóink!

Minden év júniusa különleges a PKU-s közösség számára – de 2025. júniusa még inkább az. Az idei hónap egyszerre ünnep, visszatekintés és hálaadás: nemcsak a nemzetközi PKU-napot köszöntjük június 28-án, hanem az újszülöttkori PKU-szűrés hazai bevezetésének 50. évfordulóját is ünnepeljük. Egyetlen csepp vér – egy esély az egész életre.

A lapszámban bemutatjuk a Semmelweis Egyetem cikkét, amely méltó emléket állít a szűrés történetének. Megosztjuk a Magyarországi PKU Egyesület üdvözletét, és külön köszönetet mondunk azoknak a szakembereknek, akik évtizedek óta velünk vannak. A Nutricia az idei PKU-napot egy rég várt meglepetéssel köszönti: elérhetőek lettek Magyarországon is a GMP-alapú tápszerek is. A „PKU-s szemmel” rovatban személyes élményeken keresztül látjuk, mit jelent ma PKU-val élni.

A „Csodabogár” rovatban pedig megosztjuk a legújabb recepteket a tavaszi sütőstúdióból. Végül egy kis kitekintéssel a Nagyvilág rovatban betekintést nyerünk, hogyan képviselik érdekeinket az EU döntéshozó fórumain.

Ez a lapszám nemcsak informál, hanem ünnepel – egy közösséget, amely együtt nőtt fel a tudománnyal, és együtt halad a jövő felé.

Kellemes olvasást, és szép nyarat kívánok.
Üdvözlettel,

Mészárosné Molnár Tímea
SZERKESZTŐ

FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

Június – egy különleges hónap a PKU-s közösség életében

Kevés olyan hónap van az évben, amely annyi örömöt, találkozást és ünneplést hoz a PKU-val élő magyar családok számára, mint a június. Ez az időszak nemcsak az iskolai tanév végét és a vakáció kezdetét jelzi, hanem egyet jelent a felszabaduló idővel, az együtt töltött nyári napokkal és a közösségi élményekkel is.

A PKU-s közösség számára különösen fontos esemény a nyári PKU-tábor, amely évek óta biztos pont a diétás életmódot követők naptárában. A tábor egy egész héten át tartó lehetőség arra, hogy újra találkozzunk egymással – gyerekek, szülők, sorstársak. Ilyenkor nemcsak az asztalok roskadoznak a finomabbnál finomabb PKU-barát ételektől, hanem a szívünk is megtelik: nevetések, éjszakába nyúló beszélgetések, tapasztalatmegosztások és igazi közösségi élmények várnak mindenkire. A tábor nemcsak a gyerekeknek ad nyarat, hanem a szülőknek is egy hét felelősségmentesebb kikapcsolódást, hiszen a diéta összeállítását dietetikus segíti, és senkinek nem kell egyedül megküzdenie a hétköznapi logisztikával.

De a június egy másik okból is különleges: június 28. a nemzetközi PKU-nap, amikor az egész világ figyelme a betegségre, a vele élőkre, és az őket segítő szakemberekre irányul. Ez a nap nemcsak az orvosok, dietetikusok és kutatók ünnepe, hanem egyfajta meghajlás is a családok előtt, akik nap mint nap biztosítják gyermekeik számára az egyensúlyt, odafigyelést és támogatást. Ilyenkor a PKU-sokat is reflektorfény éri – elismerve, hogy még ha ma már sokkal könnyebb is az élet a modern diétás termékekkel és közösségi támogatással, mégis egy krónikus állapottal kell együtt élniük.



JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

Az idei egy még különlegesebb június...

2025 júniusában egy különleges jubileumot is ünneplünk: **éppen 50 éve vezették be Magyarországon az újszülöttkori PKU-szűrést**. Ennek köszönhetően azóta több ezer gyermeket diagnosztizáltak időben, és adhattak nekik teljes életet a megfelelő diétával. Az évfordulóról a Semmelweis Egyetem is megemlékezett a májusi sajtótájékoztatójukat követően, és erről cikk is született, amely magazinunkban olvasható.



A június tehát nemcsak egy hónap a sok közül – hanem az emlékezés, a közösség, a felszabadultság és a hála időszaka a PKU-sok számára. Ünnepeljük együtt!

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

Egy csepp esély – 50 éves a magyarországi újszülöttkori szűrés

a Semmelweis Egyetem cikke

Minden ezredik újszülöttet érinthet valamilyen ritka betegség, és ezek között csaknem 30 olyan van, amelynek korai felismerésére Magyarországon már 1975 óta működik országos szűrőprogram. Az elmúlt fél évszázadban a szűrőközpontokban – 2007 óta Budapesten a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján és a Szegedi Tudományegyetem Gyermekgyógyászati Klinikáján – több mint 5,6 millió újszülött vérmintáját elemezték, és 3289 olyan gyermeket szűrtek ki, akiknél már az előtt megkezdhették a kezelést, hogy a betegség tünetet okozott volna.

Az ötven évvel ezelőtt elindított országos program célja az, hogy a tünetmentes újszülötteket szűrjék olyan örökletes, ritka betegségekre, amelyek korai felismerés és kezelés nélkül súlyos – gyakran visszafordíthatatlan – károsodást, fejlődésbeli elmaradást, esetenként akár halált is okozhatnak.



A szűrést az újszülött világra jövetelét követő 48–72 órában végzik, a baba sarkából vesznek pár csepp vért, majd a vérminta a két országos központ egyikébe kerül, ahol évente mintegy 80 ezer újszülöttet szűrnek 27-féle betegségre, valamint kísérleti programként SMA-ra. Közülük évente átlagosan több mint száz gyermeknél igazolódik ritka veleszületett betegség.

„Az elmúlt fél évszázadban azonosított élethosszig tartó kezelést igénylő 3289 gyermek életminősége és az ő életkilátásaik, valamint beilleszkedési lehetőségeik alapvetően mások lennének a szűrés nélkül” – mondja dr. Szabó Attila, a Semmelweis Egyetem Gyermekgyógyászati Klinikájának igazgatója. Ezen a klinikán elemzik az újszülöttek több mint ötven százalékának vérmintáját.

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

A ritka betegségek gyakran észrevétlenül, tünetmentesen kezdődnek, komoly szervi károsodásokat okozva, mire a diagnózis megszületik.

“A szűrés lényege éppen az, hogy ezt megelőzzük. A rendkívül érzékeny laboratóriumi csúcstechnológiának köszönhetően ehhez ma már egyetlen szárított vércsepp is elegendő, amelyből több tucat biomarker (biológiai jelzőanyag) kimutatható”, – magyarázza dr. Szatmári Ildikó, a Semmelweis Egyetem Anyagcsere- és Újszülöttkori Szűrő Laboratórium vezetője.

A program indulásakor még csupán kettő, 1989-re négy, 2007 októberétől egy új technológia révén pedig már 26 betegségre szűrik az újszülötteket mindkét hazai szűrőközpontban. 2022-ben a vizsgált kórképek sora kiegészült a cisztás fibrózissal és az SMA-val, utóbbi jelenleg kísérleti fázisban működik, és az elmúlt két évben 9 korai diagnózis született.

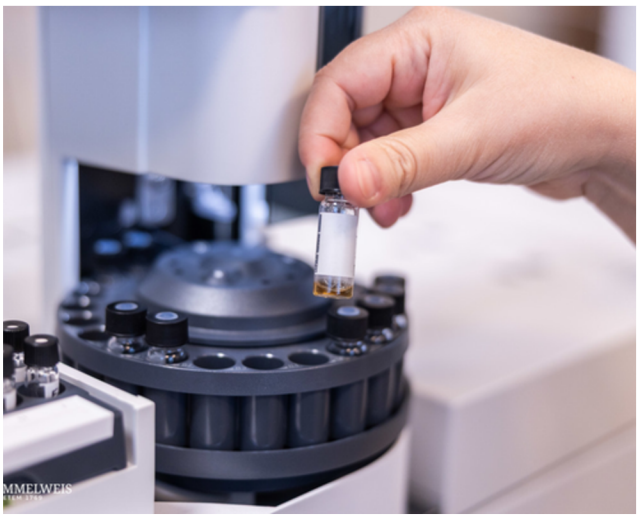


„A diagnózis nem a vég, hanem a kezdet. A beteg gyermekek családjai nemcsak orvosi tanácsot, hanem komplex gondozási rendszert, diétás tanácsadást, pszichológiai támogatást kapnak, és élethosszig kísérjük őket az úton” – mondja dr. Zsidegh Petra egyetemi adjunktus, a kiszűrt újszülöttek gondozásáért felelős klinikai szakorvoscsapat tagja.

FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

A személyre szabott terápiának köszönhetően javul a gyermek és családjuk életminősége, a korai kezelés nyomán az érintettek teljesebb életet élhetnek, és elkerülhetik a későbbi súlyos, költséges szövődményeket.









A Semmelweis Egyetem Alapítvány idén egy csúcskategóriás MR készülék beszerzését támogatja az 1%-os kampánya során. Az eszköz, amelyet kizárólag gyermekgyógyászati célokra használnak majd, havonta legalább 300 gyermek vizsgálatát teszi lehetővé gyermekbarát, biztonságos körülmények között az újszülöttektől egészen 18 éves korig.

FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

A Magyarországi PKU Egyesület üdvözlete

A Magyarországi PKU Egyesületet – hazánk fenilketonuriában és más veleszületett anyagcsere-betegségben érintettekért dolgozó elkötelezett közösségét – éppen nyári táborában érte a nemzetközi PKU-nap.

E jeles napot idén nem külön rendezvénnyel, hanem egy igazán személyes, bensőséges formában ünnepelték meg: együtt, egymás társaságában, gyerekekkel, szülőkkel, sorstársakkal, közösen főzve, nevetve és emlékezve. Az egyesület egy szívhez szóló, képes beszámolóval köszöntötte minden tagját, ezzel is jelezve: **a PKU közösségben mindig van hely a találkozásnak, az ünneplésnek – és legfőképp egymás támogatásának**.



FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

100 tábor – … és megannyi szívvel végzett szolgálat

Különleges és felejthetetlen pillanatokban bővelkedett az idei PKU-tábor, hiszen egy rendkívüli mérföldkőhöz érkeztünk: **dietetikusunk, Kiss Erika a 100. táborában vett részt!**



E képsorokban azt örökítettük meg, ahogy kis és nagy PKU-sai meglepetéssel köszöntötték őt, és egy emberként mondtak köszönetet neki – szeretettel, nevetéssel, meghatódott ölelésekkel.

Erika nemcsak szakemberként, hanem gondoskodó jelenlétével, emberi odafigyelésével, finom ösztönzéseivel és szigorúan tartott kereteivel mutatta meg nekünk, **mit jelent biztonságban lenni egy életre szóló diétában**.



A szűrés valóban az első lépés – de az igazán nagy munka utána kezdődik. A PKU életmód elfogadása, az otthoni konyhai rutin kialakítása, a diéta megtanítása először az anyukáknak, nagymamáknak, később a felnövő gyerekeknek – mind-mind Erika munkájának és szívének a gyümölcse. Ő volt az, aki a sütőstúdiókban megmutatta, hogyan lehet a PKU-s étrend nemcsak betartható, hanem finom, változatos és örömteli is.

Ez a 100 tábor nemcsak szám, hanem 100 olyan alkalom, amikor Erika velünk volt, értünk volt, és nem engedte el a kezünket. **Köszönjük, Erika, hogy ilyen hűséggel és szívvel kíséred utunkat!**

FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

Innovatív megoldás a PKU-s betegek számára

Az Újszülöttkori Szűrés Világnapja alkalmat ad arra, hogy ne csak a múlt eredményeit ünnepeljük, hanem a jövő lehetőségeit is számba vegyük.

A Nutricia (a Danone speciális gyógyászati célra szánt élelmiszereket fejlesztő üzletága) már évtizedek óta elkötelezetten támogatja a PKU-s betegek életminőségének javítását.

A vállalat elsőként jelent meg a magyar piacon fehérjehelyettesítő speciális gyógyászati célra szánt élelmiszerekkel és azóta is folyamatosan újít: termékei között ma már olyan innovatív készítmények is elérhetők, amelyek glikomakropeptideket (GMP) tartalmaznak. Ezek természetes eredetű fehérjealkotók, amelyet a sajtgyártás során keletkező tejsavóból vonnak ki és csupán minimális mennyiségben tartalmaznak fenilalanint. Amellett, hogy természetesebb fehérjeforrást jelentenek, **a GMP-alapú tápszerek tovább nyújtanak teltségérzetet, jobb ízüknek és kellemesebb állaguknak köszönhetően pedig segítik a diéta hosszú távú betartását** is különösen gyermekkorban és serdülőknél, amikor ez különösen nagy kihívást jelenthet.



A GMP-val főzhetsz is (legfeljebb 55°C-on), ezáltal megkönnyíti a diéta betartását.



A GMP jóízű, segít élvezetessé tenni étkezéseit az étrendi korlátozások betartása mellett.



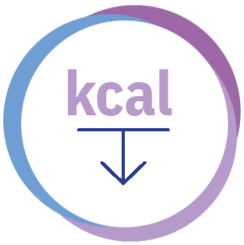
A kutatások alapján a GMP alapú fehérjehelyettesítők hosszabb ideig nyújthatnak jóllakottság érzést, mint az aminosavak.

FÓKUSZBAN

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP



Limonádé és Vanília ízben



Alacsony kalóriaérték



A termék kényelmesen beilleszthető a napi rutinba, könnyen fogyasztható



Hozzáadott vitamin-, ásványi anyag és mikrotápanyag tartalommal

„A Nutriciánál hiszünk abban, hogy mindenkinek joga van a lehető legteljesebb élethez – függetlenül attól, milyen kihívásokkal születik” – mondja Flamm Attila, a Nutricia üzletág vezetője. „Éppen ezért folyamatosan azon dolgozunk, hogy olyan innovatív megoldásokat fejlesszünk, amelyek nemcsak biztonságosak és hatékonyak, de valóban megkönnyítik a PKU-val élők mindennapjait is.”

A nemzetközi PKU-nap alkalmából köszöntünk minden PKU-specilizált kollégát, PKU-s gyermeket nevelő családot, és - nem utolsósorban - a PKU-s gyermekeket, felnőtteket!

SZUBJEKTÍV

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP

PKU-s szemmel:
Szűrés – az élet ajándéka egy szúráson túl

Amikor ma egy PKU-s gyermek megszületik Magyarországon, a legtöbb szülő talán még nem is sejti, hogy a néhány napos csecsemő sarkából vett kis vércsepp nemcsak egy egyszerű vizsgálatot, hanem egy egész élet minőségét és lehetőségeit rejti magában. Mert ez a néhány csepp vér – az újszülöttkori szűrés részeként – időben képes felfedni a fenilketonuriát, és ezzel együtt egy olyan betegséget, amely ha kezeletlenül maradna, örökre megváltoztatná a gyermek sorsát.

Szerencsére mi, magyarországi PKU-sok, egy különleges generáció tagjai vagyunk: 1975 óta – tehát immár 50 éve – minden újszülöttet kötelezően szűrnek hazánkban PKU-ra. Ez az 50 év nemcsak egy adat, hanem emberi sorsok tízezreinek a záloga. Olyan sorsoké, amelyek az időben történő felismerésnek köszönhetően teljes értékűvé válhattak.

Gondoljunk csak bele: valaki egyszer azt mondta, hogy fontos egy ritka betegséggel élő, kis létszámú csoport is. Valaki – vagy inkább sokan – megértették, hogy az emberi méltóság nem aránylik a statisztikai gyakorisághoz. … Hálásak lehetünk azoknak az orvosoknak, kutatóknak, szakembereknek, döntés-hozóknak és családoknak, akik 50 évvel ezelőtt nem legyintettek a PKU-ra, hanem cselekedtek. Ma pedig mi vagyunk azok, akik ezért köszönetet mondhatunk.



SZUBJEKTÍV

JÚNIUS 28. NEMZETKÖZI PKU-NAP



A szűrésnek köszönhetően mi, a PKU-t csak életformának tekinthetjük, minőségi életet élhetünk.

Már csecsemőként képesek voltunk arra, hogy rámosolyogjunk a szüleinkre, megfogjuk a kezünket nyújtó családtag ujját, felismerjük az arcokat, hangokat, tárgyakat. Kisgyermekként elkezdhettünk beszélni, kérni, kérdezni, játszani. Bölcsődébe, óvodába járhattunk, és tanulhattunk iskolában – nem külön osztályban, nem speciális ellátásban, hanem együtt, ugyanúgy, mint más gyerekek.

Felnőhettünk. Kamaszok lehettünk, akik szerelmesek lettek, sportoltak, táncoltak, zenéltek. Leérettségiztünk, diplomát szereztünk, szakmát tanultunk, és sokan közülünk munkahelyen, hivatásban, közösségben találták meg a helyüket. És ami talán a legszebb: sokan családot alapítottunk, gyermekeink születtek, akikkel együtt tanuljuk újra a világot – immár szülőként, tapasztalatból, szeretetből.

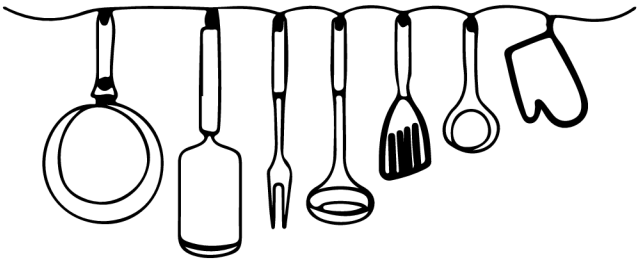
A mi génjeinkben ott él a PKU – de ez nem riaszt már bennünket, mert tudjuk, hogy ha az a gén épp hibás, gyermekünk PKU-s lett, a lehető legnagyobb nyugalommal tehetjük le sorsunkat a szakemberek kezébe, és bízhatunk abban, hogy **“az orvostudomány napról napra fejlődik”**.

Ez a bizalom, ez a lehetőség – az életünk és életminőségünk – egy szűrésből indult. Egy szúrásból, ami megmentett minket. Ez számunkra egy új, teljes élet lehetősége, amelyért örökké hálásak leszünk.

SÜSSÜNK-FŐZZÜNK!

RECEPTEK A TAVASZI SÜTŐSTÚDIÓBÓL

Tavaszi ízek a Loprofin sütőstúdióból – színes, krémes, örömteli fogások PKU-diétához
Ahogy megérkezik a tavasz, a konyhánk is újraéled – könnyedebb, frissebb fogásokkal, színes zöldségekkel és lágy textúrákkal. A Loprofin sütőstúdió legújabb receptválogatása ebben a szellemben született: olyan klasszikus kedvenceket mutatunk be, amelyek most újragondolt, PKU-barát formában kerülhetnek az asztalra.
A svéd "húsgolyó" fűszeres, zöldséges alapokon nyugszik, selymes mártással, míg a carbonara a krémes cukkininak és az alacsony fehérjetartalmú tésztának köszönhetően válik igazi komfortétellé – akár virslis változatban is! A rakott zöldségtál nemcsak látványos, de finom is, és remek lehetőség a Loprofin kolbász kreatív felhasználására. Végül pedig egy habkönnyű, növényi alapú tiramisut ajánlunk, amely koffeinmentesen is elkészíthető – akár gyerekeknek is.
Ezek a receptek nemcsak a tányért, hanem a szívet is megtöltik – jó étvágyat és örömteli főzést kívánunk!



FONTOS FIGYELMEZTETÉS A RECEPTEKHEZ:

A Loprofin termékcsalád* tagjai speciális gyógyászati célú élelmiszerek örökletes anyagcserezavarok diétás kezelésére, használatukhoz orvosi, dietetikusi felügyelet szükséges! A receptben található fenilalanintartalom függ a felhasznált termékek típusától és a pontos adagolástól. Kérjük, ellenőrizze a fehérjetartalmat az egyes összetevők és élelmiszerek címkéjén.
A recept tartalmazhat allergéneket, kérjük, ellenőrizze az egyes összetevők és termékek címkéjét. Ha allergénekkel kapcsolatos aggályai vannak, kérjük, forduljon orvosához, dietetikusához.

- https://csodabogar.hu/loprofin-termekek/

CSODABOGÁR
SÜSSÜNK-FŐZZÜNK!

SVÉD „HÚS”GOLYÓ

Kiss Erika dietetikus receptje

Hozzávalók:
- 200 g karfiol, friss vagy fagyasztott, mindkettő tökéletes
- 1 közepes sárgarépa
- 1 fej főzőhagyma
- 2 gerezd fokhagyma
- 200 g főtt Loprofin rizs vagy normál rizs
- 2 adag Loprofin tojáspótló por elkeverve (1 adag: 10 g por + 40 ml víz)
- 100 g fehérjeszegény zsemlemorzsa (pl. Fe-mini, Balviten, Bezgluten)
- só

bors
- **Sütéshez:** 1 liter olaj

Elkészítés:
Megtisztítjuk a vöröshagymát és apró kockákra vágjuk. A karfiolt megtisztítjuk, rózsáira szedjük, és megfőzzük a tisztított és felkockázott sárgarépával együtt, ha mirelitte a karfiol, akkor felengedjük. A **Loprofin** rizst megfőzzük, lecsepegtetjük.
A zöldségeket villával, vagy késes robotgéppel összetörjük, majd hozzáadjuk a fűszereket, elkevert tojáspótló port, és a **Loprofin** rizst. Összekeverjük, és kis golyókat formázunk belőle. Megforgatjuk fehérjeszegény zsemlemorzsában, és forró olajban pár perc alatt megsütjük.

TIPP:
1. Ha a svéd húsgolyóhoz hasonlóan szeretnénk fogyasztani, akkor készítsünk paradicsomszószt hozzá, és főtt burgonyával vagy főtt **Loprofin** tésztával tálaljuk.
2. Készítsünk hozzá friss salátát paradicsomból, paprikából, jégsalátából, melyet öntsünk le olívaolajjal és fűszerezzünk.
3. Mártogassuk tzatziki mártással!
4. Vagy készítsünk hozzá amerikai káposztasalátát, azaz Cole Slaw-t.
5. Ha rántott „húst” is szeretnénk készteni, panírozzunk be (fehérjeszegény kenyérpor + tojáspótló por elkeverve vízzel + fehérjeszegény zsemlemorzsa) Loprofin virslit vagy kolbászt, illetve Loprofin húspogácsát. Kiegészítheti és változatosabbá teheti a főétkezéseket.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)	Energia (kcal)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)
100 g	61	1,7	177	35	0,7

CARBONARA A LA PKU

Kiss Erika dietetikus receptje



Hozzávalók:

- 400 g cukkini
- 4 gerezd fokhagyma
- 200 ml olaj
- szerecsendió
- bors
- só
- 1 zacskó Loprofin tészta (farfalle, penne)
- 4 dl alacsony fehérjetartalmú növényi tejszín, pl. Alpro
- 200 g pl. Viofast, Violife növényi sajt

Ha szeretnéd változatosabbá tenni:
- 1 doboz Loprofin virsli, vagy kolbász

Elkészítés:

A fehérjeszegény Loprofin tésztát forró, lobogó enyhén sós, olajos vízben kifőzzük, lecsepegtetjük.
A cukkinit megtisztítjuk, és lereszeljük, megpároljuk. Késes robotgépben pürésítjük. Ezután olajban dinszteljük át, fűszerezzük, és a zúzott fokhagymát is hozzáadjuk.
Felöntjük a növényi tejszínnel, ha kell, még fűszerezzük, és hozzáadjuk a kifőtt tésztát.
Tálaláskor reszelt növényi sajttal ízesíthetjük.
Ha használunk Loprofin virslit is, karikázzuk fel, pirítsuk meg zsiradékon, és úgy adjuk hozzá.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)	Energia (kcal)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)
100 g	16	0,5	248	38	11

CSŐBEN SÜLT ZÖLDSÉGEK

Kiss Erika dietetikus receptje

Hozzávalók

- **200 g burgonya**
- **200 g cékla**
- **200 g padlizsán**
- **200 g csiperke gomba, konzerv**
- **100 g lilahagyma**
- **100 ml olaj**
- **200 ml tejföl, magas zsírtartalmú (piros tetejű)**
- **200 ml növényi tejszín, pl. Alpro**
- **2 adag Loprofin tojáspótló por (20 g por)**
- **300 g növényi sajt, pl. Violife**
- **szerecsendió**
- **bors**
- **só**

Ha szeretnéd változatosabbá tenni:

- **1 doboz Loprofin virsli vagy kolbász**

Elkészítés:

A zöldségeket megmossuk, majd feltesszük héjában főzni a burgonyát, és egy másik edényben a céklát szintén pucolás nélkül.
Közben a padlizsánt megsütjük sütőben, meghámozzuk és félre tesszük. A lilahagymát megtisztítjuk, és felkarikázzuk. A csiperkegombát is felkarikázzuk.
Ha megfőtt a burgonya meghámozzuk, és felszeleteljük. A célkáról, ha megpuhult leöntjük a vizet és felöntjük hideg vízzel, és ekkor a héja könnyen elválik, szintén felkarikázzuk.
Majd egy üvegedénybe vagy tepsibe rétegezzük a zöldségeket ízlés szerint, és egy tálban összekeverjük a tejfölt, tejszínt, a Loprofin tojáspótló port és a fűszereket. Ráöntjük a zöldségekre, és a lereszelt növényi sajttal megszórjuk.
Sütőben 40 perc alatt készre sütjük. Salátával, vagy savanyúsággal tálaljuk.
Ha nagyon éhesek vagyunk, kifőtt Loprofin tésztával keverhetjük el, illetve Loprofin virslit vagy kolbászt is rétegezhetünk bele.
A sütő hőfoka: 200 °C

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)	Energia (kcal)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)
250 g	54	1,3	535	13	16

TIRAMISU

Kiss Erika dietetikus receptje

Hozzávalók:
A kekszalaphoz:

- 150 g fehérjeszegény Loprofin kenyérpor
- 1 csapott kk. sütőpor
- 60 g cukor
- 1 cs. vaníliás cukor
- 50 g vaj
- 2-3 ek. növényi tej

A krémhez:

- **1 zacskó tiramisu ízesítésű főzős pudingpor, vagy vaníliás pudingpor**
- **2 zacskó vaníliás cukor**
- **500 ml Loprofin tej vagy lp drink, vagy növényi tejkészítmény, pl. Alpro**
- **100 ml lefőzött kávé, a gyerekek esetében koffeinmentes**
- **1 doboz fehérjeszegény Mascarpone krém, pl. Veganchef vagy Vegameal**
- **200 ml felvert növényi tejszínhab, pl. Alpro**

Elkészítés:

A kekszalap elkésztítése:
A hozzávalókat elkeverjük, kinyújtjuk és bármilyen formával kiszaggatjuk. 10 perc alatt közepes sütőben megsül. Ezután összetörjük, és fémdobozban tároljuk felhasználásig
A krém elkésztítése:
Megsütjük a kekszalaphoz a kekszet, félretesszük kihűlni. Közben megfőzzük a pudingot, melyhez kihűlés után hozzákeverjük a vaníliás cukrot és a Mascarpone krémet. Majd egy üvegtál aljára egy réteg kekszet teszünk, meglocsoljuk kávéval, rásimítunk egy réteg pudingos mascarponés krémet, és addig folytatjuk, míg van alapanyagunk. A tetejére puding kerüljön.
Felvert növényi tejszínhabot rétegzünk rá, a tetejére koktélcseresznyét teszünk, majd hűtőszekrényben legalább 4-5 órát hűtjük.



Tápanyagtartalom

Mennyiség	Phe (mg)	Fehérje (g)	Energia (kcal)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)
100 g	40	1,2	431,3	78	11,1

Cikkünk forrása:
https://espku.org

NAPIRENDEN AZ EU PARLAMENTJÉBEN A PKU

Gyorsan őrölnek manapság azok a bizonyos malmok az EU Parlamentben a Ritka Betegségek frontján. Nézzük át, mi vezetett oda, hogy szinte minden héten új hír jelenik meg az európai szövetség oldalán az egyeztető tárgyalásokról és a EU parlamenti cselekvéssorozatról.

Hogyan kezdődött? Európai összefogás a PKU-sokért

A **PKU European Parliament Cross-Party Alliance** egy informális együttműködés az Európai Parlament azon képviselői között, akik különböző politikai pártokat képviselnek, de közös céljuk, hogy támogassák a PKU-val élő emberek érdekeit Európa-szerte. A szövetség tagjai -PKU-val foglalkozó orvosok, dietetikusok, szakemberek, valamint egyesületek vezetői - informális megbeszéléseket folytatnak, és lehetőséget teremtenek arra, hogy szakértők, civil szervezetek és döntéshozók között párbeszéd jöjjön létre.

Az európai uniós döntések – például az élelmiszercímkézéssel, a gyógyszerek jóváhagyásával, a határokon átnyúló egészségüggyel vagy a európai szakértői hálózatokkal kapcsolatos szabályozások – mind hatással vannak a PKU-s emberek mindennapi életére. A PKU Cross-Party Alliance célja, hogy ezek a döntések figyelembe vegyék a PKU-s közösség specifikus igényeit.

A szövetség víziója és missziója, hogy **a PKU-val élők és családjaik egész életük során hozzáférjenek a szükséges terápiákhoz, támogatásokhoz és szolgáltatásokhoz, melyek segítik őket a betegség kezelésében és az életminőségük megőrzésében**.

PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

A kezdeményezést az ESPKU (European Society for Phenylketonuria) indította 2020 márciusában, és azóta is ők koordinálják a szövetség működését, összhangban az ESPKU által megfogalmazott célokkal.

Ez a politikai együttműködés fontos lépés abba az irányba, hogy **a PKU-s közösség hangja európai szinten is hallható legyen, és hosszú távon valódi változásokat érjen el**.

Új lendület a ritka betegségek ügyében – Készül az EU Cselekvési Terv

A ritka betegségek – köztük a PKU – évek óta kiemelt szerepet kapnak az európai egészségpolitikai térképen. Mivel kevés érintett beteg van, és a szakértelem is gyakran szórványosan érhető el, az Európai Unió számára stratégiai fontosságú, hogy átfogó és korszerű megoldásokat dolgozzon ki.

A jelenlegi uniós ajánlás még 2009-ben született, azóta azonban jelentős tudományos előrelépések történtek: új diagnosztikai és terápiás lehetőségek váltak elérhetővé, miközben a ritka betegséggel élők szükségletei továbbra is sokszor kielégítetlenek. Az EU Parlament 2021-es állásfoglalása, valamint a Francia EU Tanácsi Elnökség kezdeményezése új lendületet adott a munkának: **a cél, hogy 2030-ig megszülessen egy átfogó új uniós cselekvési terv a ritka betegségek kezelésére**.

Az ESPKU (Európai PKU Szövetség) aktívan részt vesz ebben a folyamatban, mint a ritka betegségekkel foglalkozó európai közösség tagja. Álláspontjuk szerint az új tervnek figyelembe kell vennie az anyagcserét érintő betegségek – így a PKU – sajátos igényeit is. Ez magában foglalja az időskori ellátás kérdését, a táplálkozási terápia orvosi szükségletként való elismerését, valamint az innovatív kezelésekhez való hozzáférés biztosítását.

NAGYVILÁG

PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

Már 2011-ben, saját jelentésükben rámutattak az EU-tagállamok közötti ellátási egyenlőtlenségekre, és azóta is következetesen szorgalmazzák az ellátás szabványosítását, az egyenlő hozzáférést és a harmonizált támogatási politikákat. Üzenetük egyértelmű: **a PKU-val élők életkilátásai nem függhetnek attól, melyik országban születtek**.

A PKU Cross-Party Alliance tagjai – köztük Tilly Metz (Luxemburg), Rosanna Conte (Olaszország) és Billy Kelleher (Írország) – az Európai Parlament 2021. novemberi vitáján is felszólaltak, és hangsúlyozták: az új cselekvési tervnek a betegekre kell fókuszálnia, nem csupán az intézményekre, és átfogó megközelítést kell kínálnia a kutatás, a diagnózis, a kezelés és az innovatív terápiák elérhetősége terén.

Az új EU-s cselekvési terv lehetőséget teremt arra, hogy a ritka betegséggel élő emberek – köztük a PKU-s közösség – egyenlő esélyekkel és megfelelő támogatással élhessenek Európa minden pontján.

Mi történik most?

Ez év május 16-án jött ki a hír, hogy nyilvánosságra hozták a Phenylketonuria (PKU) diagnózisáról és kezeléséről szóló európai iránymutatás első átfogó felülvizsgálatát! Ez a jelentős mérföldkő a 2017-es irányelvekre épül, és számos elkötelezett európai szakember együttműködésének eredménye.

Az új, bizonyítékon alapuló ajánlásokat tartalmazó guideline célja, hogy tovább javítsa a PKU-val élő emberek életminőségét, hosszú távú egészségi kilátásait, és támogassa az egészségügyi szakembereket, kutatókat, valamint a teljes PKU-közösséget a mindennapi döntésekben.

A dokumentum nyíltan elérhető itt:
🔗 Teljes iránymutatás – ScienceDirect

... de azért röviden az alábbiakban összefoglaljuk...

PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

Frissített európai irányelvek a PKU diagnózisáról és kezeléséről (2024) - nézzük, mit tartalmaz nagyvonalakban!

2024 tavaszán jelent meg a fenilketonuria (PKU) diagnosztikájára és kezelésére vonatkozó európai irányelvek első átfogó felülvizsgálata, amely a 2017-es ajánlásokra épül, de számos új tudományos eredményt és gyakorlati tapasztalatot is figyelembe vesz.

A dokumentum célja, hogy egységes, bizonyítékokon alapuló útmutatást adjon az egészségügyi szakembereknek Európa-szerte, ezzel elősegítve a PKU-s betegek hosszú távú egészségét és életminőségét. A frissített ajánlások többek között az alábbi témaköröket érintik:

Diagnózis és újszülöttkori szűrés

- Az irányelv kiemelten hangsúlyozza az időben történő diagnózis jelentőségét. Az újszülöttkori szűrés továbbra is alapvető eszköze annak, hogy a PKU-t még tünetmentes korban felismerjék. A dokumentum részletes útmutatást ad arra is, hogyan kezeljük a különböző fenilalanin-szinteket a szűrés során, és milyen további vizsgálatok szükségesek a diagnózis megerősítéséhez.

Táplálkozásterápia – a kezelés alapja

- A diéta továbbra is a PKU-kezelés sarokköve. A dokumentum részletesen tárgyalja:
- a különböző életkorokra (csecsemő, gyermek, kamasz, felnőtt, terhes nő) vonatkozó fenilalanin-határértékeket,
- a fehérjeszegény étrend összeállításának irányelveit,
- a tápszerhasználat szerepét és mikéntjét,
- valamint a hosszú távú fenntarthatóságot és életminőségre gyakorolt hatásokat.
- Az ajánlás figyelembe veszi a különféle élethelyzeteket is, például amikor a diéta átmenetileg lazább kontrollt igényel (pl. időskor, társbetegségek esetén).

Felnőttkori gondozás és a tranzíció

- A dokumentum önálló fejezetet szentel annak, hogyan kell támogatni a serdülő PKU-sokat az önálló felnőtt ellátásba való átvezetés során. Számos javaslatot tartalmaz az orvos–beteg kapcsolat újradefiniálására, a rendszeres monitorozás fenntartására, és a motiváció erősítésére a diéta folytatásához felnőttkorban is.

PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

Alternatív terápiák és új kezelési lehetőségek

- A klasszikus diétás terápia mellett egyre több országban elérhetők új gyógyszeres megoldások is. Az irányelv ezek alkalmazásáról is nyújt útmutatást:
- Szapropterin (BH4) – kiknél, mikor érdemes alkalmazni, milyen vizsgálatokkal kell ellenőrizni a hatékonyságot.
- Pegvaliase – milyen indikációkban javasolt, mik a kockázatok és hogyan monitorozható a kezelés.
- Emellett kitér a kutatás alatt álló biomarkerek és terápiák lehetséges szerepére is.

Mentális egészség és életminőség

- Az irányelv hangsúlyozza, hogy a PKU nemcsak biokémiai, hanem pszichoszociális kihívásokat is jelent. Kiemeli:
- a depresszió, szorongás és társas izoláció megelőzésének fontosságát,
- a közösségi és családi támogatás szerepét,
- valamint a rendszeres pszichológiai szűrés szükségességét, különösen serdülő- és felnőttkorban.

Későn diagnosztizált és atipikus esetek

- Az irányelv kitér arra is, hogyan érdemes kezelni azokat a felnőtteket, akiknél későn vagy véletlenül derül ki a PKU, illetve az enyhébb, atipikus formákat.

Miért fontos ez az irányelv?

A PKU kezelése még mindig jelentős eltéréseket mutat az egyes európai országok között. Az irányelv célja, hogy egy európai szinten harmonizált, igazságosabb, hatékonyabb betegellátási rendszer alapját teremtse meg.

Ez a dokumentum nemcsak orvosoknak, dietetikusoknak és egészségpolitikai döntéshozóknak szól, hanem közvetve minden PKU-val élő és családjaik életminőségét formálhatja.

🔗 A teljes irányelv elérhető itt:
ScienceDirect – Phenylketonuria: European guidelines 2024 update

PKU-SOKÉRT AZ EU-PARLAMENTBEN

Legfrissebb hír - amelynek bizony magyarországi vonatkozása is van!

Európa jövője a betegekért: beszámoló a 2025-ös EuropaBio Patient BioForumról

Május 13-án Tobias Hagedorn képviselte az ESPKU-t (Európai PKU Szövetség) a EuropaBio 2025 Patient BioForum elnevezésű eseményen, amely a „Felfedezéstől a hozzáférésig: betegközpontú európai egészségügyi ökoszisztéma felé" címet viselte.
Az esemény központi üzenete egyértelmű volt: az egészségügyi rendszereknek a jövőben sokkal inkább a betegek igényeire kell épülniük. **Dr. Kulja András európai parlamenti képviselő hangsúlyozta, hogy az uniós egészségügyi jogalkotás középpontjába a betegeket kell állítani, és hosszú távon is biztosítani kell, hogy az egészség az EU kiemelt prioritása maradjon**.

A biotechnológiai ipar, az Európai Bizottság és a betegek képviselői egyetértettek abban, hogy az egészségügynek kiemelt uniós prioritásnak kell maradnia – különösen az elmúlt évek tapasztalatai, a világjárvány és a geopolitikai bizonytalanságok fényében. Európának biotechnológiai nagyhatalommá kell válnia, hogy ezzel ne csak a betegeket szolgálja ki jobban, hanem válasz legyen a növekvő EU-szkepticizmusra is.

A fórumon többször elhangzott a „meg nem oldott egészségügyi szükséglet" fogalma, mint kulcstényező a stratégiai befektetések irányának meghatározásában. Rosa Castro, a ritka betegségekkel foglalkozó EURORDIS szervezet képviseletében úgy fogalmazott:
„A cél a betegek gyorsabb és igazságosabb hozzáférése az innovatív gyógyszerekhez – különösen ott, ahol jelenleg nincs, vagy csak gyenge a kezelési lehetőség."

A fórum résztvevői olyan új uniós jogszabályokban látják a változás lehetőségét, mint a Európai Gyógyszerészeti Törvénycsomag, a Kritikus Gyógyszerek Törvénye vagy a Biotechnológiai Törvény. Ugyanakkor kiemelték: az intézkedések akkor lehetnek hatékonyak, ha jól összehangoltak, és nem vezetnek túlzott szabályozáshoz.

A betegképviseleti szervezetek egyértelműen állást foglaltak amellett is, hogy szükség van egy átfogó Európai Akciótervre a Ritka Betegségek kezelésére, és aggodalmukat fejezték ki az Európai Gyógyszerügynökség (EMA) betegközpontú munkájának visszaszorítása miatt. A betegeknek továbbra is aktív formálói kell, hogy maradjanak az európai egészségügyi döntéseknek.

A fórum üzenete világos: **a jövő egészségügye csak akkor lehet sikeres, ha valóban a betegek állnak a középpontban – gyors, igazságos és fenntartható hozzáféréssel az innovatív terápiákhoz.**

... és végül a Magyarországi PKU Egyesület a Nagyvilágban

Egyesületünk elnöke abban a megtiszteltetésben részesült, hogy felkérést kapott vendégelőadóként a "Leading the Chance Together" orvosszakmai konferenciáján Dubajban. Habár az Emirátusokban a PKU és hasonló anyagcsere betegségek szakmai támogatása világszínvonalú, a támogató civil szervezetek és azok együttműködése a szűrőközpontokkal még gyerekcipőben járnak.

Az előadáson többek között az Egyesületünk 35 éves fennállásáról, a Magyarországon idén 50 éves szűrésről, az Egyesületünk programjairól és támogató közösségéről esett szó. Továbbá jó példaként került szóba a évente nagy sikerrel megrendezendő Egyesületi edukációs táborok, mely rendezvények a diétázók és a családtagok szempontjából is kiemelkedően fontos, ahol a mindennapi kihíváskához óriási lendületet tud adni a támogató közösség. Az előadás után számos granulációt kapott Egyesületünk, s alig várjuk, hogy következő szintre emeljük együttműködésünket.



IA 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)

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, elektronikus formátumban.
Terjesztés: online, a Magyarországi PKU Egyesület tagjainak e-mailben.
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

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

2025. június



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