PKU Magazin

XII. ÉVF. 4. SZÁM



KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

“Egyéb” fehérjeszegény diétát folytató társaink

RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

A novemberi budapesti sütőstúdió receptjei

PKU-SOK ÉS EGYÉB VELESZÜLETETT ANYAGCSEREBETGSÉGGEL ÉLŐK ÉLETMÓD-MAGAZINJA

TARTALOM



03

SZERKESZTŐI LEVÉL

04

FÓKUSZBAN:
KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

- Jávorfaszörp-betegség
- Tirozinémia
- Homocisztinuria
- Szervessav-betegségek
- Glutársav aciduria

10

CSODABOGÁR

- Receptek a sütőstúdióból

26

EGYESÜLETI HÍREK

- Elnöki beszámoló

28

ELÉRHETŐSÉGEK, INFORMÁCIÓK



KEDVES DIÉTÁZÓINK ÉS CSALÁDOK!



Kedves Olvasónk!

A hideg téli hónapokban talán még fontosabbá válik, hogy találkozzunk – ha nem is mindig egy térben, de - közös szándékkal, közös élmények és hasonló tapasztalatok mentén tudjunk egymásról. Ez a lapszám is épp erről szól: az összetartozásról.

A fókuszrovatunkban arra szeretnénk ráirányítani a figyelmet, hogy a PKU-s közösség egy tágabb, színesebb család része – olyanoké, akik táborokon ugyanazt az asztalt ülik körbe, ugyanazt a fehérjeszegény diétát követik, de más diagnózissal élnek. Különböző utak, de sok a közös lépés – ismerjük meg egymást jobban!

A Csodabogár-rovatban a novemberi budapesti Loprofin Sütőstúdió receptjeit osztjuk meg Veletek – olyan ízeket, amelyek nemcsak fehérjeszegények, hanem igazán különlegesek is. Ezúton is köszönjük Kiss Erika dietetikusnak a szakmai és emberi gondoskodást, amellyel újra és újra támogatja a közösséget.

Az Egyesületi hírek között Kovács Péter elnöki összefoglalóját olvashatjátok a 2026-os tervekről. Tisztán látszik: az elkövetkező év is a közösség erősítéséről, új lehetőségek megteremtéséről és az együttműködésről szól majd.

Fogadjátok szeretettel ezt a számot, kellemes olvasgatást kívánok.

Szeretettel:

Mészárosné Molnár Tímea
SZERKESZTŐ

FÓKUSZBAN

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

Egy közösség vagyunk – ezt a PKU-s táborokban újra és újra megtapasztaljuk. Amikor egy asztalhoz ülünk, együtt főzünk, együtt eszünk, sokszor fel sem tűnik, hogy nem mindenki PKU-val él. Vannak köztünk olyan sorstársak is, akik más veleszületett anyagcsere-betegséggel élnek, mégis ugyanazt a fehérjeszegény diétát követik, mint mi. A mindennapjaik, az étkezéseik, a számolás, a főzés és a kihívások nagyon hasonlóak – még ha a diagnózis mögött más név, más kórkép is áll. Ez a cikk róluk szól: azokról, akik velünk együtt ülnek az asztalnál, ugyanazt eszik, mégis ritkábban kerülnek reflektorfénybe.

"Egyéb" anyagcserebetegségek

A közbeszédben gyakran egyszerűen „egyéb anyagcsere-betegségeknek" nevezzük azokat a veleszületett kórképeket, amelyek nem a fenilketonuriához (PKU) tartoznak, mégis a fehérje-anyagcserét érintik. Pedig a PKU csupán egy – igaz, a leggyakrabban előforduló – tagja annak a ritka betegségekből álló csoportnak, amellyel szintén a hazai anyagcsere-centrumok szakemberei foglalkoznak. A PKU mellett számos más, kevésbé ismert, sokszor nehezen megjegyezhető nevű öröklődő anyagcserezavarral élő gyermek és felnőtt is gondozásban részesül. Ezek közül több olyan betegség is van, amely – a PKU-hoz hasonlóan – fehérjeszegény étrendi kezelést igényel.

A magazin felkérésére lehetőség nyílik arra, hogy rövid áttekintést adjunk ezekről az eltérésekről. Bár statisztikailag a fehérjeszegény diétát követők túlnyomó többsége PKU-val él, fontos beszélni azokról a kórképekről is, amelyek akár ötször-tízszer ritkábbak, mégis hasonló életmódbeli alkalmazkodást követelnek. Ennek kettős célja van: egyrészt segítséget nyújthat azoknak a családoknak, akik ilyen ritka betegséggel élnek együtt, másrészt a PKU-s közösség számára is tanulságos lehet látni, milyen közös biológiai alapokon nyugszanak ezek az eltérések, és miben különböznek egymástól.

FÓKUSZBAN

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

A hasonlóságok ellenére fontos különbség, hogy míg PKU esetén a megfelelően betartott diéta teljes tünetmentességet biztosíthat, addig más aminosav-anyagcsere zavaroknál a panaszok a gondos kezelés mellett is fennmaradhatnak, sőt bizonyos helyzetekben hirtelen, súlyos állapotromlás – úgynevezett anyagcsere-krízis – is kialakulhat.



Ez akár életveszélyes helyzetet is jelenthet. Ebben az értelemben a PKU valóban „enyhébb lefolyású” eltérésnek számít a fehérjelebontási zavarok körében.

A fehérjék alapvető szerepet töltenek be a szervezet felépítésében és működésében. Felépítésükhöz húsz különböző aminosav szükséges, amelyek meghatározott sorrendben és mennyiségben kapcsolódnak egymáshoz. Ezek közül kilencet a szervezet nem képes előállítani, ezért kizárólag a táplálékkal jutunk hozzájuk. Ezek az esszenciális aminosavak: a fenilalanin, metionin, treonin, valin, izoleucin, leucin, lizin, triptofán és hisztidin.

Az aminosavak a szervezetben folyamatos körforgásban vannak: fehérjékbe épülnek be, onnan felszabadulnak, átalakulnak egymássá, energiatermelésre használódnak fel, vagy lebontásra kerülnek. Az öröklődő fehérje-anyagcsere betegségek döntő többségében ezeknek az átalakulási vagy lebontási folyamatoknak egy-egy lépése sérül. Ennek oka egy genetikai eredetű enzimhiba, amely miatt az adott reakció nem megy végbe, és az érintett anyag – legyen az aminosav vagy szerves sav – felhalmozódik a szervezetben.

PKU esetében jól ismert példa, hogy a fenilalanin nem tud tirozinra átalakulni a fenilalanin-hidroxiláz enzim hibája miatt, ami a fenilalanin felszaporodásához vezet. Más betegségekben szintén aminosavak halmozódnak fel, esetenként toxikus melléktermékek kíséretében. A szervessav-anyagcsere zavaroknál a lebontás során keletkező savas vegyületek – például propionsav, metilmalonsav, izovaleriánsav vagy glutársav – nem tudnak tovább átalakulni, ezért felszaporodnak és a vizelettel ürülnek.

FÓKUSZBAN

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

Jávorfaszörp-betegség

A **jávorfaszörp-betegség,** amit az angol elnevezéséből (maple syrup urine disease) MSUD-nak rövidítünk, igen ritka és súlyos anyagcsere betegség. Nevét arról kapta, hogy a betegségre jellemző lehet a testnedvek édeskés, a jávorfa vagy más néven juharfa nedvére emlékeztető illata. A betegséget okozó enzimhiba miatt a valin, izoleucin és leucin aminosavak lebontása károsodik. A tünetek kialakulásáért elsősorban a leucin felszaporodása a felelős, amely súlyos agyi tüneteket okoz, epilepszia-szerű görcsökkel és a szellemi fejlődés elmaradásával.
Időszakosan anyagcsere-krízisek léphetnek fel, amelyek tudatzavarral járhatnak. A betegségnek van enyhébb formája is, amikor visszatérően anyagcsere-krízisek jelentkeznek, normál szellemi fejlődéssel és tartós agyi tünetek nélkül, illetve bizonyos formák B1- vitamin adására reagálnak. A betegség kezelése fehérjeszegény diétán alapul, speciális fehérjepótló tápszer kiegészítéssel (amely a fenti aminosavakat nem tartalmazza), illetve egyéb gyógyszerekre, pl. görcscsillapítók adására is szükség lehet.

Tirozinémia

A **tirozinémiát** a fenilalaninból képződő tirozin lebontási zavara okozza, emiatt a tirozin szint a vérben enyhén megemelkedik. A tüneteket azonban nem a tirozin, hanem a hibás lebontás során képződő káros melléktermék felszaporodása okozza, ami elsősorban májbetegség, illetve később vesebetegség kialakulásához vezet.
A betegség kezelésében alkalmazott speciális gyógyszer a tüneteket okozó melléktermék képződését gátolja, emellett a tirozin szintet csökkentő fehérjeszegény diétára és tápszeres fehérjepótlásra is szükség van, ami tirozin és fenilalanin-mentes.

Homocisztinuria

Homocisztinuriában a metionin aminosavból képződő homocisztein nevű anyag lebontása károsodik, ami ezáltal a vérben felszaporodik, és a vizelettel ürül (innen a betegség neve).

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

A felhalmozódó homocisztein a szervezet vázát adó kötőszöveti elemek károsodását okozza, ami kisgyermek kortól kezdve fokozatosan kialakuló változatos tünetek formájában jelentkezik.
A szemlencse elmozdulása miatt súlyos rövidlátás alakul ki, jellegzetesek a csontrendszeri eltérések magas testalkattal, vékony ujjakkal, csontritkulással.
A betegség korai érelmeszesedésre és vérrögképződésre (trombózis) hajlamosít. Kezelése a homocisztein szintet csökkentő gyógyszer, valamint B6-vitamin és folsav adásából, illetve fehérjeszegény diéta és metionin mentes tápszer alkalmazásából áll.

Szervessav-betegségek

A **szervessav-betegségek** a fehérjelebontási zavarok nagy csoportját alkotják, amelyekben különböző aminosavak lebontása során képződő szerves savak további átalakulása szenved zavart, emiatt a szerves savak felhalmozódnak és a vizelettel ürülnek.
A propionsav és a metilmalonsav az izoleucin, valin, metionin és treonin aminosavak lebontási zavara következtében halmozódik fel, **propionsav és metilmalonsav aciduria** betegségeket okozva, míg az izovaleriánsav felhalmozódásával járó **izovaleriánsav aciduria** a leucin hiányos lebontása miatt alakul ki.
A szerves savak felhalmozódása a szervezet elsavasodásához vezet és egyéb összetett anyagcsere eltérések is kialakulnak. A betegségekre a fent említett, időszakosan jelentkező anyagcsere-krízis kialakulása jellemző. Ezen felül számos tartós tünettel is járhatnak. Betegségtől függően ilyenek lehetnek a táplálási zavar (amely súlyos esetben közvetlenül a gyomorba történő mesterséges táplálást, úgynevezett szondatáplálást tehet szükségessé), a szellemi fejlődés változó mértékű elmaradása, elégtelen vérképzés, vesebetegség, látászavar vagy visszatérő hasnyálmirigy gyulladás.

FÓKUSZBAN

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

Glutársav aciduria

A lizin és triptofán aminosavak lebontási zavara következtében kialakuló és glutársav felszaporodással járó szervessav-betegség a glutársav aciduria, amelyben anyagcsere-krízist követően súlyos agyi tünetek alakulhatnak ki, jellegzetes mozgászavarral, ami azonban a megfelelő tartós és sürgősségi kezeléssel kivédhető és így tünetmentes állapot érhető el.



A tünetek súlyosságát nagyban befolyásolja, hogy az enzim működése milyen mértékben károsodott. Ennek megfelelően ugyanazon betegségnek lehet enyhébb és súlyosabb formája is. Az is meghatározó, milyen anyag halmozódik fel: az aminosavakkal járó eltérések általában lassabb lefolyásúak, míg egyes kórképek hirtelen anyagcsere-krízisekkel járhatnak.

Az anyagcsere-krízis heveny állapot, amely hányással indulhat, majd rövid időn belül légzési és keringési zavar, tudatzavar, görcsök alakulhatnak ki. Ez az állapot azonnali orvosi ellátást, gyakran intenzív kezelést igényel. Kiváltó tényező lehet fertőzés, lázas állapot, hányással-hasmenéssel járó betegség vagy túlzott fehérjebevitel. Ilyenkor a szervezet energiahiányba kerül, és saját fehérjéit kezdi lebontani, ami tovább fokozza a káros anyagok felszaporodását.

FÓKUSZBAN

KÖZÖS ASZTAL - TÖBBFÉLE SORS

A krízis kezelésének alapelvei közé tartozik a fehérjebevitel átmeneti csökkentése vagy leállítása, valamint megfelelő energiapótlás biztosítása, elsősorban szénhidrát formájában – enyhébb esetekben szájon át, súlyosabb állapotban infúzióval. Ez segít megelőzni a szervezet saját fehérjéinek lebontását. Enyhébb esetekben az otthoni diétás módosítás, például a szénhidrátbevitel növelése is elegendő lehet, de állapotromlás esetén kórházi kezelés szükséges.
A hosszú távú terápia alapja ezeknél a betegségeknél is a fehérjeszegény étrend. Míg PKU esetében pontosan meghatározható a fenilalanin-bevitel, addig más kórképeknél általános fehérjekorlátozásra van szükség.

Ugyanakkor a fehérjék teljes megvonása veszélyes, hiszen esszenciális aminosavakra, vitaminokra és nyomelemekre ezekben az állapotokban is szükség van. A túlzott megszorítás alultápláltsághoz, vérszegénységhez, bőrtünetekhez vagy hajhulláshoz vezethet.

Ezért a diétát minden esetben speciális, aminosav-összetételében módosított tápszerek egészítik ki, amelyek nem tartalmazzák az adott betegségben károsodott lebontású aminosavakat. A szervessav-betegségekben gyakran alkalmazott karnitin segíti a toxikus savak kiürülését és pótolja a szervezet hiányát.
A leggyakoribb fehérje-anyagcsere zavarok közé tartozik a jávorfaszörp-betegség (MSUD), a tirozinémia, a homocisztinuria, valamint a különböző szervessav-aciduriák.

Ezek eltérő tünetekkel, de közös kezelési alapelvekkel járnak.

Fontos közös jellemzőjük, hogy a PKU-hoz hasonlóan újszülöttkori szűréssel kimutathatók, így a korai felismerés és kezelés révén a súlyos következmények jelentős része megelőzhető.



CSODABOGÁR

RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

CSODABOGÁR-HÍREK

RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

Ínycsiklandó illatok, közös élmények és sok-sok fehérjeszegény finomság – ilyen volt az őszi Loprofin sütő-főző stúdió!

November 22-én a budapesti ChefParade főzőiskola adott otthont a Magyarországi PKU-s közösség egyik legkedveltebb eseményének, a Loprofin Sütő-Főző Stúdiónak, amelyet **Kiss Erika**, a Semmelweis Egyetem I. számú Gyermekklinika vezető dietetikusa irányított, és a Nutricia támogatásával jött létre.

Marokkótól Koreáig - nemzetközi receptek a porondon

A program során nemcsak értékes tanácsokat, hanem számtalan fantasztikus receptet is kaptak a résztvevők – természetesen mind fehérjeszegény változatban! A menü rendkívül változatos volt: a klasszikus hamburger újragondolt változata (marokkói rizsburgerrel), vegán túrós batyu, sütőtökkrémleves, rakott brokkoli, koreai sárgarépa saláta, gombás-cukkinis tészta, rizs chips, flamingó szelet, sajtos kréker, sajtos-túrós párna – és persze a házi formakenyér útifűmaghéjjal sem maradhatott el.

Most pedig azoknak is szeretnénk kedvezni, akik nem tudtak velünk lenni ezen az alkalmon: közzétesszük a stúdióban készült ételek receptjeit, hogy otthon is könnyedén elkészíthessétek őket ...

HAMBURGER ZSEMLE

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)
10 db.

Hozzávalók:

500 g	fehérjeszegény **Loprofin kenyérpor**
1 zacskó	szárított élesztő
20 g	cukor, a kelesztéshez
1 dl	natúr joghurt, vagy az otthoni joghurtkészítőben készített fehérjeszegény joghurt (még jobb mert alacsony a fehérjetartalma!!!)
5 dl	**Loprofin** tej, vagy **lp drink**, vagy növényi tejkészítmény, pl. **Alpro**
3 ek.	olaj
2 dkg	só
3 gerezd	fokhagyma, vagy fokhagymakrém
1 ek.	tetszés szerinti zöldfűszer

Elkészítése:

Az élesztőt langyos vízzel, és a cukorral felfuttatjuk.
A fehérjeszegény **Loprofin** kenyérport egy öblös edénybe öntjük, hozzáadjuk a felfuttatott élesztőt, az olajat, a sót, joghurtot, a **Loprofin** tejet, az apróra zúzott fokhagymát, valamint a tetszőleges zöldfűszereket is egyenletesen ráhintjük.

Az egész masszát robotgép segítségével összekeverjük. Alufólia zsemleformákba öntjük, melyeket előzőleg kikentünk zsiradékkal, és megszórtunk keményítővel. Vagy olajos kézzel zsemléket formázunk belőle. Fél órán át meleg helyen kelesztjük.

Előmelegített sütőben megsütjük, 10 perccel a sütés befejezése előtt tetejét olajjal megkenjük.

A sütő hőfoka: 180 °C
Sütési idő : 25-30 perc

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
összes	**482**	122	517	112	3153
1 darab	**48**	1,2	52	11	314

VEGÁN-TÚRÓS BATYU

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)

A túrót vagy Krupica gluténmentes grízzel helyettesíthetjük, amit tejbegríznek megfőzünk, majd hagyjuk kihűlni, és ízlés szerint reszelt citromhéjjal, vaníliás cukorral, mazsolával, aszalt gyümölcsökkel ízesíthetünk.
Alternatíva lehet a fehérjeszegény vegán Rögös túró, valamint vegán cottage cheese is.
Töltelékként használhatunk még lekvárt, sűrűre főzött pudingot, lp drink csokoládés ízesítésű kakaóporból fehérjeszegény tejjel készített sűrű csokikrémet, pürésített gyümölcsöket, stb.

Hozzávalók a tésztához:

600 g	fehérjeszegény **Loprofin** kenyérpor
1 zacskó szárított	élesztő
2-3 ek.	cukor
1 adag	elkevert **Loprofin** tojáspótló por (10 gramm por 40 ml víz)
80 g	olvasztott vaj
3,2 dl	**Loprofin** tej, vagy **lp drink**
1 mk.	só

Hozzávalók a töltelékhez:

300 g	fehérjeszegény **Fe-mini dara,** vagy fehérjeszegény **rögös túró**
5 ek.	cukor
2 csomag	vaníliás cukor
1 db.	citrom reszelt héja
100 g	mazsola, vagy aszalt áfonya
2 adag	elkevert tojáspótló por (20 gramm por 80 ml víz)

Elkészítése:

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 kenyérsütőgép hagyjuk duplájára kelni.

Elkészítjük a tölteléket: a Fe-mini grízből sűrű tejbegrízt készítünk, vagy vegán rögöt túrót használunk majd ízesítjük a vaníliás cukorral, citromhéjával, apró darabokra vágott mazsolával, hagyjuk kihűlni. A megkelt tésztát keményítővel megszórt deszkára borítjuk, majd kb. 3 mm vastag négyzet alakra nyújtjuk. 10x10 cm-es négyzetekre vágjuk, a közepükre teszünk egy-egy kanállal a töltelékből. A négyzetek sarkait középen összefogjuk, csavarunk rajta egyet. Sütőpapírral bélelt tepsire tesszük őket, hagyjuk kb. 20 percig pihenni, végül lekenjük cukros fehérjeszegény tejjel a batyukat. 180 fokra előmelegített sütőben sütjük kb. 15 percig.

A sütő hőfoka: 180 °C
Sütési idő: 15 perc

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**45**	1,2	85,5	6,8	488

SÜTŐTÖK KRÉMLEVES

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)



Hozzávalók:

300 g sült sütőtök
3 ek. olaj
1 fej vöröshagyma
100 g burgonya
1 gerezd fokhagyma
1 ek. friss gyömbér, vagy mokkáskanálnyi őrölt
1 tk. köménymag
2 tk. cukor
6 dl víz
200 ml **Loprofin** tej, vagy növényi tejkészítmény
100 ml tejszín

só, fehér bors

TIPP: Tálaljuk pirított fehérjeszegény kenyérkockával, vagy Loprofin kifőtt tésztával!

Elkészítése:

A sütőtököt 220 fokos sütőben 30 percig sütjük, majd a sütőből kivéve a húsát kikaparjuk. A burgonyát megfőzzük. Forró olajban a hagymákat, gyömbért, fűszereket megpirítjuk.

Hozzáadjuk a sütőtökhúst és a főtt burgonyát, majd sóval, fehér borssal ízesítjük, puhára pároljuk.

Felöntjük vízzel vagy zöldséglevessel, hozzáadjuk a tejszínt, **Loprofin** tejet, vagy növényi tejet, ha szükséges cukrozzuk. Legalább 15-20 percig főzzük.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	kJ (kcal)
összesen	**90**	3	20,34	131,6	5590 (1331)
1 adag	**22**	1,5	5,1	32,9	1398 (333)

RAKOTT BROKKOLI

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)

Hozzávalók:

200 g	brokkoli
1 zacskó	**Loprofin tészta** (farfalle, penne)
1,5 dl	alacsony fehérjetartalmú tejszín
1,5 dl	**Loprofin** tej, **lp drink, növényi tejkészítmény**
	szerecsendió
	bors
	só
	margarin vagy vaj
100 g	növényi sajt

Aki szeretné változatosabbá tenni:

1 doboz	**Loprofin** virsli

Elkészítése:

A **fehérjeszegény Loprofin** tésztát forró, lobogó enyhén sós, olajos vízben kifőzzük, lecsepegtetjük. A brokkolit megtisztítjuk, és rózsáira szedjük.

A Loprofin virslit felszeleteljük, és megpirítjuk zsiradékon.

Készítünk egy öntetet, melyben a brokkolit, a **Loprofin** virslit, és a tésztát megforgatjuk, melynek alapja a **Loprofin** tej, vagy **lp drink**, és alacsony fehérjetartalmú tejszín lesz, ezt természetesen fűszerezhetjük is.

Vajjal, vagy margarinnal kikent tepsibe, vagy jénai tálba öntjük, és a tetejére reszelt növényi sajtot szórunk. A legvégén kis darabkányi vajat is dobálunk rá, hogy a teteje is szép piros legyen. Sütőben először fél órán át alufóliával lefedve sütjük, majd fél órán át alufólia nélkül.

A sütő hőfoka: 200 °C

TIPP:

A rakott ételeket általában mindenki kedveli, ugyanakkor a nagy brokkoli/krumpli hányad miatt, igen magas a phe tartalma, ezért érdemes tésztával keverni. Az íze tökéletes, és laktató is.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
1 adag (250 g)	**54**	1,3	13	16	535

KOREAI SÁRGARÉPA SALÁTA

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)

Hozzávalók:

500 g	reszelt sárgarépa
1 ek.	só
3-4 ek.	fehérecet
½ tk.	koriander, őrölt
4 gerezd	zúzott fokhagyma
½ tk.	fehérbors, őrölt
½ tk.	füstölt paprika, őrölt
1 ek.	cukor
4 ek.	olaj

Elkészítése:

A sárgarépát megtisztítjuk, lereszeljük, elkeverjük a fűszerekkel, cukorral, majd a végén a felforrósított olajat ráöntjük. Legalább 3 órára hűtőbe tesszük, de még jobb, ha egy egész éjszakára.

Önmagában is nagyon finom, de rántott zöldségek mellé is kínálhatjuk.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**15**	0,3	8	7	262



GOMBÁS-CUKKINIS TÉSZTA

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)

Hozzávalók:

500 g	gomba
500 g	cukkini
150 g	vöröshagyma
2 gerezd	fokhagyma
200 ml	növényi tejszín
30 ml	olaj
1 zacskó	**Loprofin tészta** (farfalle, penne)
	szerecsendió
	bors
	só



Aki szeretné változatosabbá tenni:

1 doboz	**Loprofin** virsli

Elkészítése:

A **fehérjeszegény Loprofin** tésztát forró, lobogó enyhén sós, olajos vízben kifőzzük, lecsepegtetjük. A gombát, cukkinit, hagymákat megtisztítjuk. A cukkinit lereszeljük.

A Loprofin virslit felszeleteljük, és megpirítjuk zsiradékon.

Olajon megfuttatjuk a kockákra vágott vöröshagymát kifehéredésig, hozzáadjuk a fokhagymát, fűszereket ízlés szerint, majd a lereszelt cukkinit, és kockákra vágott gombát. Összepirítjuk, majd felöntjük a tejszínnel, ha szeretnénk még növényi tejet is tehetünk hozzá.

A megfőzött és lecsepegtetett tésztával elkeverjük.

Tálaláskor a sült PKU-s virslivel és reszelt sajttal gazdagítjuk.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
1 adag (250 g)	**44**	1,1	23	16	247

CSODABOGÁR
RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

MAROKKÓI RIZSBURGER

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)



Hozzávalók 2 főre, azaz 4 db:

50 g	vöröshagyma
75 g	burgonya, vagy édes burgonya
50 g	sárgarépa
25 g	fehérrépa
25 g	zeller
2 ek.	fokhagyma püre (akár friss foghagyma nyomón áttört, vagy fokhagymakrém)
50 g	főtt **Loprofin rizs**
50 g	Fe-mini fehérjeszegény zsemlemorzsa
2 ek.	**Loprofin tojáspótló** por+ víz az elkeveréséhez
25 g	**Loprofin fehérjeszegény kenyérpor**
1,5 ek.	marokkói fűszerkeverék, őrölt kömény, bors, só, chili
1,5 ek.	mustár
	olaj a sütéshez
4 db.	fehérjeszegény hamburger

Elkészítése:

A fehérjeszegény **Loprofin** rizst főzzük meg vízben. Ha megfőtt szűrjük le. Olajban pirítsuk meg a hagymát, fokhagymát, fűszerezzük, majd dobjuk rá az apróra vágott zöldségeket, és fedő alatt pároljuk, ha szükséges kis vizet öntsünk rá. Ha megpárolódott, hagyjuk kihűlni, majd adjuk hozzá a főtt rizst, elkevert tojáspótló port, esetleg ha még szükséges fűszereket, és formázzunk belőle hamburger"husikat". Olajban süssük ki, és otthon készült hamburgerzsemlébe: Hamburger zsemle saláta-, és zöldségágyra helyezzük. Szórhatunk rá növényi sajtot is.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**52**	1,7	36,3	0,9	158

FORMAKENYÉR, útifűmag héjjal

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)

ALAPKENYÉR RECEPT

Hozzávalók:

400 g	fehérjeszegény **Loprofin** kenyérpor
1 zacskó szárított	élesztő
1 ek.	útifűmag héj
1 kk.	cukor
2 ek.	olaj
500 ml	kézmeleg víz (ha 500 ml vizet/vagy fehérjeszegény tejet adunk hozzá, akkor „folyékony kenyeret vagy tejjel kalácsot kapunk, melyet kenyérsütőformában süthetünk meg)
1 ek.	só

Elkészítése:

A hozzávalókat robotgép segítségével összedolgozzuk, a zsíradékkal kikent és keményítővel kiszórt kenyérformába öntjük, és legalább fél órán át meleg helyre tegyük, vagy ha a sütőnknek van kelesztő funkciója azt alkalmazzuk. Előmelegített 200 °C-os sütőben 25-30 perc alatt megsütjük, amikor kivesszük, enyhén cukros vízzel lekenjük a tetejét, attól szép fényessé válik.

A sütő hőfoka:	200 °C
Sütési idő:	25-30 perc

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**30**	0,7	88	1,5	377

RIZS CHIPS

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.hu)

Hozzávalók:

200 g	főtt, vagy párolt rizs, vagy a leggazdaságosabb megoldás a fehérjeszegény rizs (legalacsonyabb phe tartalmú)
50 ml	olaj
100 ml	víz
	só
	fűszerpaprika
	fűszerek ízlés szerint

Elkészítése:

A **fehérjeszegény Loprofin** rizst forró, lobogó enyhén sós, olajos vízben megfőzzük, vagy megpároljuk. Beletesszük egy turmixgépbe, vagy botmixerrel fogjuk pépesíteni.

Ízlés szerint fűszerezzük, hozzáadjuk a vizet és olajat, egyneműre keverjük.

Sütőpapírra kis halmokat képezünk, és kanállal kis körökké kenjük el, így a végeredmény sülés után rusztikus lesz,

Ha kevesebb folyadékot teszünk hozzá akkor nyújtható állagúvá válik, és kinyújthatjuk sütőpapírok között, kiszaggatjuk és úgy sütjük ki, ekkor a végeredmény szabályos kör vagy négyzet lesz, attól függően, milyen formával szaggattuk ki.

A sütő hőfoka:	180 °C
Sütési idő.	30 perc

TIPP:

Fém süteményes dobozban tároljuk, így nem veszít a ropogósságából

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**8**	0,2	27	9	198

RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

FLAMINGÓ SZELET

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)
10 db.

Hozzávalók a tésztához:

350 g	fehérjeszegény **Loprofin kenyérpor**
1 üveg	császárkörte aroma
10 g	szalakáli a legjobb (vagy szódabikarbóna, vagy sütőpor) érdemes a növényi tejjel elkeverni, és utána hozzáadni
50 ml	növényi tejkészítmény, pl. Alpro
1 adag	**Loprofin** tojáspótló por (40 ml víz+2 kk. por)
	csipet só
80 g	porcukor
70 g	vaj, vagy margarin

Elkészítése:
A három tésztalapot készítjük el először. Fontos része a receptnek a császárkörte aroma, mert ettől lesz szép „flamingó színe" a süteménynek.
A hozzávalókat összekeverjük, és három kb. 25 x 35 cm-es lapot nyújtunk belőle, melyet villával alaposan megszurkálunk, majd sütőpapírral bélelt lemezen megsütjük, vagy sütőpapírral kibélelt megfordított tepsi tetején sütjük. Félretesszük kihűlni.

A sütő hőfoka: 180 °C
Sütési idő : 7-9 perc

Elkészítése:
Megfőzzük a pudingot, ehhez nem szükséges külön cukor!
A növényi tejből kiveszünk kb. 1 dl-t és elkeverjük a pudingporra, közben a többi tejet elkezdjük fazékban melegíteni. Ha már majdnem forr, hozzácsurgatjuk az elkevert pudingport, és közben a habverővel folyamatosan keverjük a tejet addig amíg be nem sűrűsödik. Félretesszük hűlni úgy, hogy a tetejére folpackot tegyünk, hogy ne bőrösödjön be.

Hozzávalók a krémhez:

200 g	porcukor
200 g	vaj

Elkészítése:

A vajat és porcukrot kihabosítjuk magas fordulatszámon, majd fokozatosan hozzáadjuk a kihűlt pudingot, ezzel fogjuk betölteni a lapokat.

A sütemény tetejére csak porcukrot szitálunk.
Érdemes egy éjszakára a hűtőbe tenni, sokkal jobban összeérnek az ízek, és megpuhulnak a lapok is.

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**11**	0,6	54	9	318



SAJTOS KRÉKER

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)

Hozzávalók:

330 g	fehérjeszegény **Loprofin** kenyérpor
200 g	reszelt növényi sajtkészítmény
1 adag	**Loprofin** tojáshelyettesítő por (40 ml víz, és 2 kk. por)
250 g	vaj
2 kk.	só
1 ek.	tejföl, minél magasabb zsírtartalmú, annál alacsonyabb a fehérjepartalma

Elkészítése:

A növényi sajtkészítményt lereszeljük. A **Loprofin** tojáspótló port vízzel elkeverjük.

A hozzávalókat robotgép segítségével összedolgozzuk, majd kinyújtjuk, és derelyevágóval háromszögeket vágunk belőle. Ha van kedvünk kicsit megbolondítani, akkor a kiszaggatott krékereket lyukasszuk ki szívószállal, vagy a habkészítéskor használt formacsővel.

Sütőpapírra tesszük, és megsütjük.

A tetejét fűszerpaprikával elkevert olajjal megkenhetjük, és enyhén sózhatjuk is..

A sütő hőfoka: 190 °C
Sütési idő: 15 perc

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**15**	0,7	88	1,5	377

SAJTOS TÚRÓS PÁRNA

Kiss Erika dietetikus receptje (kisserikadietetikus@gmail.com, 0620-8258299, http://pkudieta.blogspot.com)

Hozzávalók:

250 g	fehérjeszegény **Loprofin** kenyérpor
250 g	vaj (szobahőmérsékletű)
250 g	vegán túrókészítmény
2 kk.	só

Ha morzsalékos lenne, akkor:

1 ek.	tejföl, minél magasabb zsírtartalmú, annál alacsonyabb a fehérjepartalma

200 g	reszelt növényi sajtkészítmény a tetejére

Elkészítése:

A növényi sajtkészítményt lereszeljük.

A hozzávalókat robotgép segítségével összedolgozzuk, majd kinyújtjuk, beletesszük egy zacskóba, és a hűtőbe helyezzük be pár órára legalább.

Majd, amikor kivettük megkenjük olajjal, megszórjuk reszelt sajttal és derelyevágóval kockákat vágunk belőle. Enyhén sózhatjuk is.

Sütőpapírra tesszük, és megsütjük.

Érdemes a tésztát előre bekeverni, és legalább egy napra hűtőszekrénybe helyezni. A fagyasztóban a bekevert tészta eláll, és csak akkor kell elővennünk, amikor ki szeretnénk sütni.

A sütő hőfoka:	175 °C
Sütési idő:	15-20 perc

Tápanyagtartalom:

mennyiség	**phe (mg)**	fehérje (g)	szénhidrát (g)	zsír (g)	energia (kcal)
100 g	**12**	0,6	77	12	438

CSODABOGÁR

RECEPTEK A SÜTŐSTÚDIÓBÓL

Szeretnénk szívből jövő köszönetünket kifejezni **Kiss Erika** dietetikusnak, aki nemcsak megalkotta ezt a rendkívül sokszínű, ízletes és a PKU-diétába tökéletesen illeszthető fehérjeszegény receptválogatást, hanem a teljes eseményt is gondosan megtervezte és szakmailag irányította.

Elkötelezett munkájának köszönhetően a résztvevők betekintést nyerhettek a legújabb, PKU-diétába beilleszthető termékek világába, inspiráló bemutatót kaptak az ünnepi időszakra ajánlott édességekről, miközben Erika egész nap folyamatos, személyre szabott tanácsaival segítette a diétázókat. Jelenléte, szakmai felkészültsége és támogató hozzáállása ismét megerősítette, hogy a szűrés csak az első lépcső – a valódi biztonságot és életminőséget a jól felépített, szerethető diéta és az azt kísérő szakértői gondoskodás jelenti.



AKTUÁLIS INFORMÁCIÓK

Elnöki összefoglaló – 2025

Üdvözlök minden kedves olvasót a Magyarországi PKU Egyesület elnöksége nevében.

- A 2025-ös év egyértelműen megmutatta, milyen erő rejlik a közösségünkben. Az év során megrendezett táborainkban összesen 208 fő vett részt, akik számára nemcsak programokat, hanem valódi találkozási és kapcsolódási lehetőségeket teremtettünk.

- A nyári táborban 140 résztvevőt fogadtunk (52 diétázó, 88 normál étkezésű), 5 éjszakán keresztül, 22 különböző programmal. Az őszi, kisgyerekes táborban 68 fő vett részt (19 diétázó, 49 normál étkezésű), ahol 3 éjszaka alatt 12 célzott program segítette a családokat az információ cserében és a közösségi élmények megélésében.

- Különösen büszke vagyok az év végi adománygyűjtő kampányunkra, amelynek során 305 000 Ft támogatás érkezett. Az egyesület ezt az összeget megduplázta, így diétás termékek vásárlását lehetővé tevő utalványokkal tudtuk segíteni a rászoruló családokat.

- Fontos szakmai előrelépésként megkezdtük egy önkormányzati támogatási keretrendszer kidolgozását és támogatását, amely azok számára nyújt megoldást, akiknél a helyi közintézmény nem tudja biztosítani a diétás étkezést. A rendszer célja, hogy a diétázók fehérjeszegény alapanyagok beszerzéséhez juthassanak támogatás formájában.

- Működésünk társadalmi beágyazottságát jól mutatja, hogy az adó 1% felajánlások összege 5%-kal növekedett az előző évhez képest. Emellett megkezdtük a közösségi tevékenységek tudatos szervezését, tovább erősítve a diétázó közösség összetartását és egymás iránti felelősségét.

AKTUÁLIS INFORMÁCIÓK

2025-ben a Magyarországi PKU Egyesület és a Fenilketonuriás Gyermekekért Alapítvány összesen 3,284,115 Forintot kapott az szja 1% felajánlásokból!

Köszönjük mind a 326 személynek, hogy bizalmával megtisztelte Egyesületünket és ezzel támogatja további munkánkat, hogy minél több területen támogathassuk a PKU-s (Fehérjeszegény, Galaktozémiás diétát tartó) közösségünket.

Idén visszatér az ösztöndíj program, melyre középiskolások és felsőoktatásban részvevők pályázhatnak. A részletekről rövidesen tájékoztatunk!

Bátorítunk minden eddigi és leendő tagot, hogy idén 2026-ban is csatlakozzanak az Egyesülethez. Hiszem, hogy ezek az eredmények közös munkánk gyümölcsei. A jövőben is azon dolgozunk, hogy egy erős, támogató és aktív közösséget építsünk, ahol minden család biztonságban érezheti magát.

Üdvüzlettel,

Kovács Péter
elnök
Magyarországi PKU Egyesület

Cím: 1380 Budapest, Pf. 1160
Web: https://pkuegyesulet.hu/



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: Simon Erika (tel.: 06/30-957-9990, 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 PKU MAGAZIN
Lájkolj bennünket a Facebook-on!

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

2025. december



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