



Speciális diétával élő gyermekek

Kiss Erika

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekklinika

Anyagcsere Gondozási Központ

Beidegződés

- **Rossz**
- **Íztelen**
- **Kemény**
- **Nem tartalmaz elég tápanyagot**



Érzések

- **Szegény diétázó**
- **Le kell mondani minden jóról**
- **Nem mehet közösségbe, vendéglőbe, partyra, stb.**

Betegségek, melyek esetén diétát kell alkalmaznunk

- **Rövidtávú:** gyomorrontás, hasmenés, lázas állapotok, antibiotikus kezelés
- **Hosszú távú:** fogyókúra, hízókéúra, koleszterin rendező, diabetes, tejallergia, tojásallergia
- **Egész életen át betartandó:** lisztérzékenység, veleszületett anyagcsere betegségek

TELJES SZEMLÉLETVÁLTÁS!!



VONALKÓD DNS BANKBA	SORSZÁM	Beküldő intézet kódja:	SORSZÁM			
		Beküldő orvos pecsét száma:	VONALKÓD			
Figyelem! A karikákat teljesen át kell vérellátatni!	Gyermek családneve:				♂ <input type="checkbox"/>	
	Gyermek utóneve/i:				♀ <input type="checkbox"/>	
	Születési dátum:	Születési súly:	Terhességi hét:	Vérvétel dátuma:		
	Tejtáplálás kezdete:	Táplálás:		Ismételt szűrés:		
	<input type="checkbox"/> anyatej	<input type="checkbox"/> tápszer	<input type="checkbox"/> parenteralis	<input type="checkbox"/>		
	<input type="checkbox"/> idősebb >48 h	<input type="checkbox"/> fiatalabb <48 h	<input type="checkbox"/> <32 gest. hét	<input type="checkbox"/> transzfúzió	Transzfúzió időpontja:	
	Anyja családi és utóneve:					
	Gyermek TAJ száma (ha van):	Elérhetőség (telefonszám):		Irányítószám:		
	Település:					
	Utca/út és házszám:					

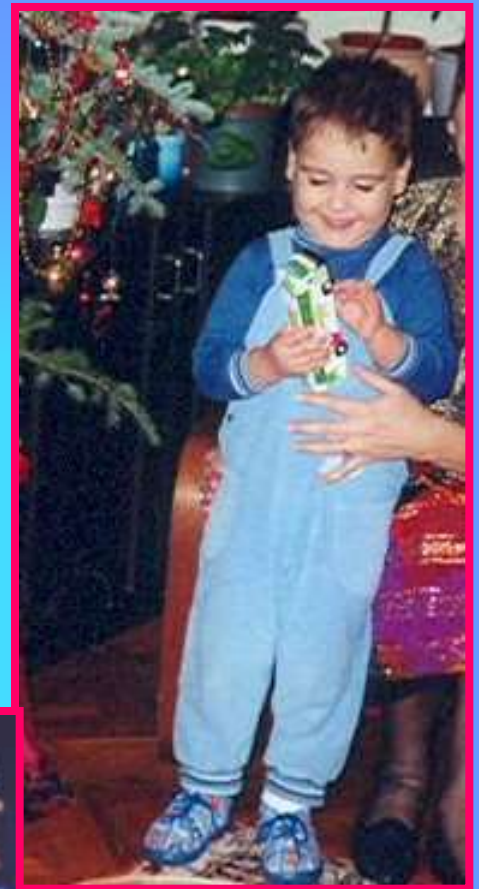
Miért "KENYSZERÍTJÜK" szigorú diétára a PKU-sokat ???





Kezeletlen PKU-sok





Klasszikus phenylketonuria

A máj fenilalanin-hidroxiláz enzimaktivitás
hiánya vagy kóros működése

gyakoriság: 1 / 9.000 élveszülés

Klinikai tünetek:

- súlyos mentális retardatio
- hipertóniás izomzat, hiperaktív reflexek, hiperkinézis, tremor, görcsök
- skizoid személyiség formák lehetnek
- ekzemás bőrelváltozások
- melanin szintézis zavara: szőke haj, bőr pigmentációjának zavara



A diétás kezelés alapelvei

Diéta egész életen át !!!

- Szintetikus fehérjepótlás

TÁPSZERREL

- Fehérje- és az érintett aminosav szegény **dietotherápia**



Szintetikus fehérjepótló =TÁPSZER



- **Érintett aminosavmentes** aminosav keverék
- Ásványi anyagokkal és vitaminokkal dúsított
- Naponta meghatározott mennyiséget kell elfogyasztani belőle, pl. 60 gramm (testsúly, életkor, fizikai aktivitás)
- Legalább 3-4 alkalomra elosztva



Tiltott ételek I.



- **Húsok:** sertés, marha, szárnyasok, tenger gyümölcsei
- **Húskészítmények, belsőségek**
- **Tej, tejtermékek:** sajt, túró, vajkrém, joghurt, kefir, kakaó, író, Túró Rudi, tejpor, tejszín
- **Tojás**
- **Minden gabonából készült termék:** kenyér, búzadara, sütemény, édesség, müzli

Tiltott ételek II.



- Gabonapelyhek, müzlik
- Olajos magvak: dió, mák, napraforgómag, mogyoró, mandula, tökmag, pisztácia
- Szója
- Szárazhüvelyesek
- Zöldségek közül a zöldborsó
- Sütemények, tejes fagylaltok, jégkrémek
- Csokoládé, marcipán, kakaópor
- Néhány betegségben: **Aspartammal** vagy **Nutrasweet**-tel édesített termékek: light üdítő italok, szörpök, rágógumik

Számítással fogyasztható ételek

- Gyümölcsök
- Zöldségek
- **Fehérjeszegény élelmiszerek:**
kenyér, péksütemény, sütemény,
zöldségkonzerv, tészták, tojáspótló
por, mürizs, csokoládék, flakes,
diétás müzli
- Fehérjeszegény tejek,
- **kásák !! 4 hónapos kortól**



Diéta alapismerete

Korlátlanul fogyasztható ételek

- **Zsiradékok:** margarin, zsír, olajok
- **Lekvások, jamok, gyümölcszselék, gyümölcskocsonyák** (de zselatin nélkül!)
- **Gyümölcsfagylaltok, vizes jégkrémek**
- **Üdítőitalok, ásványvíz**
- **Diétás fehérjeszegény élelmiszerek**



Fehérjeszegény gyógyélelmiszerek



- **Loprofin** tejital
- **Lp drink** tejpör,
- **Lp** choco

- **Lp fruity** almás-
banános, körtés
- Fantomalt, Duocal



Edukáció lehetőségei I.



- Írásos szakmai anyagok
Fehérjeszegény diétával a teljes életért

PKU-s a gyermekünk

PKU-val jól élni

Az élet PKU-val

Az anyai PKU szindrómáról

PKU-s újság

PKU-s hírlevél, e-mailben

Edukáció lehetőségei II.



- Egyéni és csoportos tanácsadás

- Sütő-főző stúdiók

- Táborok

- Tréningek







„Mások azért élnek, hogy egyenek, én azért eszem, hogy éljek.”

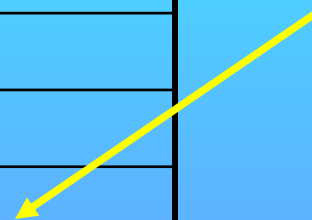
Szókratész görög filozófus i.e. V. sz.



Gondozottak száma, összetétele

Betegség	Betegek száma
Fenilketonúria	250 +40 szegedi
Galaktozémia	44
Jávorfaszirup	12
Alkaptonúria	6
Lizinúria	3
Tirozinémia	6
Non-ketotikus híperglicinémia	12
Hyperglicinémia	10
Metilmalonsav acidémia, pa	3 +5
OTC	6
Mitokondriális encephalomiopatia	8
Homocisztinúria	7
Izovaleriánsav acidémia	3

**Összesen:
415 fő**





Köszönöm megtisztelő figyelmüket!

Semmelweis Egyetem Anyagcsere Gondozási Központ

459-1500/52707

0620-8258299

kiss.erika@upcmail.hu

