

## **SADRŽAJ:**

1. RIJEČ UREDNIKA
2. FENILKETONURIJA- prirodjena greška metabolizma  
( mr.sci.Vladimir Sarnavka dr.med.)
3. INTELEKTUALNO FUNKCIONIRANJE DJECE SA FENILKETONURIJOM  
( mr.sc. Marina Grubić , psiholog )
4. O PROPISIMA I MOGUĆNOSTI NABAVKE PROIZVODA ZA DIJETALNU  
PREHRANU
5. SIGURNA PREHRANA
6. FENILKETONURIJA I NISKOPROTEINSKA DIJETA  
( mr.pharm. Jasna Smeh-G-M Pharma Zagreb)
7. MEDJUSOBNO POVEZIVANJE ČLANOVA
8. FINANCIRANJE UDRUGE
9. NAŠA STRANICA
10. IDEJNI RECEPTI ZA PKU-KUHANJE
11. E.S.PKU
12. O UDRUZI
13. I NA KRAJU

## 1. RIJEČ UREDNIKA

Osobito me veseli da Vam mogu predstaviti 1. BROJ BILTENA Udruge za pomoć obiteljima s fenilketonurijom Republike Hrvatske. Želja mi je da Vas ovaj prvi broj podsjeti na proteklo vrijeme naše Udruge. Izlazak prvog broja Biltena Udruge poklopio se s trinaestom (13) obljetnicom osnutka našeg društva (sada Udruge). Zahvaljujući trudu nekolicine obitelji 03.03.1990. osnovano je Društvo za pomoć obiteljima s fenilketonurijom (PKU) Republike Hrvatske. Njima možemo zahvaliti što su se izborili i za neke povlastice koje danas imamo. Podsjetimo se za što smo se do danas sve izborili.

Imamo hranu s malo bjelančevina na našem tržištu, preparat PAM i brašno s malo bjelančevina i fenilalanina, koje dobivamo preko recepta. Imamo i svoju internet stranicu Udruge. Imamo projekt za dobivanje kompjutera za naše članove i još dosta toga. Izlazak biltena Udruge je doista rezultat iskustva i suradnje svih nas koji koristimo hranu siromašnu bjelančevinama a vrijeme će pokazati koliko ćemo uspješno i putem biltena i dalje pomagati svima zainteresiranima.

Obradovao me je svaki Vaš telefonski, E-mail i svaki drugi kontakt s Vama.

Nadam se da će se takova suradnja nastaviti i u budućnosti. Naši novi projekti traže još veću aktivnost svih članova Udruge. Svi mi članovi Predsjedništva Udruge veselimo se svakom Vašem aktivnom uključenju u rad udruge kako bismo još uspješnije radili, te primjenom najnovijih saznanja obogatili živote oboljelih od fenilketonurije (PKU) u Republici Hrvatskoj.

Hvala Vam !!!

Vaš Boris Šimek

Tajnik Udruge

# FENILKETONURIJA

## - prirodna greška metabolizma

mr. scd. **Vladimir Sarnavka**, dr. med., specijalist pedijatar,  
Zavod za genetiku i bolesti metabolizma, Klinika za pedijatriju  
Medicinskog fakulteta Sveučilišta u Zagrebu, Kšpatičeva 12

**A**ko se bolest ne prepozna i ne liječi na vrijeme, postupno se javljaju znakovi teškog i nepopravljivog oštećenja mozga

Fenilketonurija (u daljnjem tekstu PKU) je bolest koja nastaje zbog prirodne greške u složenom mehanizmu metabolizma aminokiseline fenilalanina (PHE). To je esencijalna aminokiselina (tijelo je ne može samo sintetizirati), a nalazi se u svim prirodnim proteinima. U organizmu služi za ugradnju u tjelesne proteine, a iz nje nastaje i tirozin, druga aminokiselina koja je važna za sintezu hormona štitnjače, neurotransmitera i kožnog pigmenta melanina. Za pretvorbu fenilalanina u tirozin nužan je enzim fenilalanin-hidroksilaza (PAH). Ako postoji mutacija gena na 12. kromosomu koji regulira proizvodnju ovog enzima, neće se moći odvijati reakcija pretvorbe fenilalanina u tirozin, fenilalanin će se gomilati u organizmu, a manjkati će tirozina.

Glavno kliničko obilježje PKU je pojava progresivne duševne zaostalosti i drugih neuroloških simptoma, a laboratorijski nalazimo povećane koncentracije PHE u krvi te povećano izlučivanje njegovih metabolita u mokraći.

U svrhu otkrivanja, posljednjih 25 godina se skriningom provode sustavna ispitivanja milijuna novorođenčadi u velikim regijama ili čitavim državama. Stotine tisuća bolesne djece i mladih ljudi kao i njihove obitelji i medicinski djelatnici danas su sretni što su ta djeca, zahvaljujući pravodobnom otkriću bolesti i liječenju, zdrava, pametna i potpuno normalna.

### Povijesni razvoj

Danas je poznato oko 1000 nasljednih metaboličkih bolesti, a povijest PKU je zanimljiva stoga što je to prva takva otkrivena bolest, prva kod koje je organiziran novorođenački skrining, prva kod koje se uspjelo posebnim djetinjim liječenjem (uskraćivanjem enzimskog supstrata) dovesti do izlječenja itd. PKU je kasnije kliničarima služila kao model kod proučavanja takvih bolesti i zbog toga bitno pridonijela razvoju genetike, biokemije, nutriceologije, prehrambene industrije itd.

#### **1934.-1944. - Otkriće recesivnog poremećaja u metabolizmu fenilalanina povezanog s mentalnom retardacijom**

Otkriće bolesti dugujemo norveškom liječniku i biokemičaru Asbjornu Föllingu, koji je 1934. godine opisao 10 umno zaostalih pacijenata čija je mokraća imala neobičan miris "po miševima". Dodavanjem feriklorida urinu primijetio je neočekivanu pojavu zelene boje, a kasnije je iz urina izolirao fenilpiruvičnu kiselinu i bolest nazvao "Imbecilitas phenylpyruvica".

Penrose je 1935. godine utvrdio da se bolest prenosi autosomno recesivno, a 1937. joj je, zajedno s Quastelom, dao ime fenilketonurija.

#### **1944.-1953. - Otkriće defektnog enzima u PKU i sekundarnih metaboličkih poremećaja**

Glavni put razgradnje fenilalanina u tirozin opisan je 1944. godine, a 1947. je Jervis otkrio da davanje fenilalanina dovodi do porasta koncentracije tirozina u krvi zdravih ljudi, ali ne i u oboljelih od PKU.

Udenfriend i Cooper su 1952. opisali enzimatski sustav koji omogućuje pretvorbu fenilalanina u tirozin. Tih godina su uglavnom objašnjeni i svi sekundarni biokemijski poremećaji kao i metabolizam tirozina, triptofana i njihovih amina. Tako su zapravo prvi put potvrđene Garrodove pretpostavke o vezi između gena, enzima i kliničke abnormalnosti.

**1954.-1963. - Uvođenje djetnog liječenja, Guthrie test i počeci skrininga; Test za procjenu aktivnosti PAH enzima i rasvjetljavanje "kompleksa sustava biosinteze"; Detekcija heterozigota**

Dvadeset godina nakon Föllingovog otkrića, Bickel je 1954. označio prekretnicu u liječenju, objavivši rezultate liječenja PKU hranom koja sadrži vrlo malo fenilalanina. Djetna prehrana je ne samo smanjila koncentraciju fenilalanina u krvi i mokraći, nego je dovela i do poboljšanja neuroloških poremećaja kao npr. konvulzija. Rezultati testova inteligencije, odnosno intelektualne funkcije bolesnika nisu se, međutim, bitno promijenili. Uskoro su slijedili i drugi radovi koji su potvrdili prvi Bickelov izvještaj i

općenito je zaključeno da bi ovakav način liječenja bio najdjelotvorniji ukoliko se primijeni što je ranije moguće. Ovaj je smion eksperiment zapravo promijenio prirodu same bolesti koja je sada postala preventibilna i samim time interesantna za kliničare pedijatre i javno zdravstvo. Uskoro je postalo jasno da je nužan skrining, odnosno sistematsko traženje za metaboličkom greškom kod sve novorođenčadi. U tu je svrhu najprije korišten *test s ferikloridom* kojim se otkriva fenilpiruvat u mokraći. Bio je koristan u starije djece i odraslih, ali u novorođenačkoj populaciji bilo je previše lažno negativnih rezultata.

Nova prekretnica nastala je 1960.-1963., kada je Guthrie razvio svoj model "inhibicije bakterijskog rasta", metodu procjene koncentracije fenilalanina relativno jednostavnom tehnikom iz osušene kapi krvi s filter papira. Test je brz, jednostavan, specifičan i pouzdan te se i dan danas koristi širom svijeta gdje za to postoje organizacijski uvjeti.

**1964.-1973. - Širom svijeta organiziran neonatalni skrining i rano liječenje bolesnika**

U ovoj dekadi je u većini razvijenih zemalja organiziran neonatalni skrining i objavljeni su prvi rezultati.

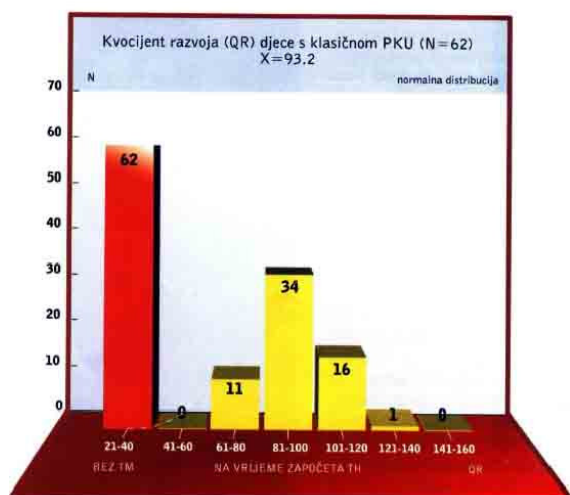
**1974.-1983. - Otkriće hiperfenilalaninije zbog poremećene sinteze biopterina;**

**Sinteza i kloniranje PAH cDNK iz jetre štakora i kloniranje ljudske PAH cDNK**

Isabel Smith i Claus Bartholome su, odvojeno, 1974. opisali djecu s neobičnim oblikom PKU koja su progresivno neurološki i duševno propadala uprkos djetnom liječenju i normalnim koncentracijama fenilalanina u serumu. Ispravno su pretpostavili da bi se moglo raditi o poremećaju metabolizma tetrahidrobiopterina (BH4).

Prvi slučaj PKU zbog nedostatka kofaktora opisao je Kaufman 1975., a Leeming je 1976. opisao prvog pacijenta koji je imao snižene koncentracije biopterina u krvi i u mokraći. Curtus i Niederwieser su 1979. potvrdili da se radi o defektu u sintezi BH4. Ovi su autori razvili i metode za određivanje biopterina u mokraći i opisali uspješno liječenje ovih pacijenata peroralnim davanjem BH4.

Kasnije su opisani drugi enzimski defekti koji uzrokuju poremećaje u sintezi biopterina. U to je vrijeme zaokružena slika o važnosti BH4 u metabolizmu ne samo fenilalanina nego i tirozina i triptofana, u sintezi neurotransmitera te o njegovoj ulozi u nastanku Parkinsonove bolesti i endogene depresije. Na kraju ove 4. dekade, nakon Föllingovog otkrića su Woo, Robson i suradnici uspjeli izolirati gen za PAH. Na taj način je dobiven uvid ne samo u strukturu gena već su i širom otvorena vrata istraži-



Oštećenje mozga neliječene djece očituje se tijekom prvih mjeseci života zaostajanjem u motoričkom razvoju, slaboumnošću, epilepsijom i drugim neurološkim simptomima.

Kvocijent inteligencije liječenih i neliječenih bolesnika s fenilketonurijom



Teško retardirana braća s neliječenom fenilketonurijom - vide se svijetla put i teške ekcematozne promjene na koži



Filter-papirić s krvlju novorođenčeta iz koje se u laboratoriju određuje koncentracija fenilalanina Guthrie-testom



Mjesto na peti novorođenčeta odakle se uzima nekoliko kapi krvi za novorođenački skrining

vanju fenilketonurije na molekularnoj razini.

1984.-1993. - Maternalna PKU;

Odgovor na pitanje kada prekinuti djetno liječenje; Nuklearna magnetska rezonanca (NMR) u pacijenata s PKU; Prenatalna dijagnoza PKU; Lokalizacija gena za PAH na 12. kromosomu

Od ranije se znalo da se djeca majki s neliječenom PKU značajno češće rađaju s različitim kongenitalnim anomalijama. Brojni pregledni radovi pokazali su da velika većina djece čije su majke u trudnoći imale koncentracije PHE veće od 10 mg/dL, ima mentalnu retardaciju, mikrocefaliju (malu glavu), manju porođajnu težinu i različite ozbiljne malformacije, uključujući i kongenitalne srčane mane. Zaključeno je i opće prihvaćeno da buduće majke koje boluju od PKU moraju započeti, odnosno ponovno početi provoditi ako su prekinule, vrlo strogu dijetu već prije začeća.

Iako nije bilo nikakvih dvojbi o uspjehu rano liječenih PKU pacijenata djetom s ma-

lo fenilalanina, postojale su brojne nedoumice o opravdanosti ili neopravdanosti prekida djetnog liječenja u različitoj dobi. U zadnjih desetak godina pojavili su se brojni radovi kojima su autori prilično uvjerljivo dokazali da je prekid djetnog liječenja u bilo kojoj dobi škodljiv, dovodi do pada intelektualnih sposobnosti, promjena u EEG-u i drugih različitih neuroloških simptoma.

U Velikoj Briamiji je 1990. Alan Thompson sa suradnicima prvi izvjestio o promjenama na mozgu koje se vide tehnikom snimanja NMR i koje su prisutne kod neliječenih, ali i liječenih osoba s PKU.

Lidsky i suradnici su 1984. dokazali da je PAH-lokus smješten u ljudi na 12. kromosomu. Strukturu PAH-gena su detaljnije opisali DiLella i suradnici 1986., a prenatalna dijagnoza PKU prvi put je postavljena 1985. godine.

### Novorođenački skrining u Republici Hrvatskoj

Godine 1978., a nakon prethodno provedene pilot studije, na inicijativu prof. Duška Mardešića s Klinike za dječje bolesti KBC Rebro u Zagrebu, osmišljen je program sistematskog traženja PKU u Republici Hrvatskoj. U program su se nakon zagrebačkih rodilišta postupno uključivala i ostala rodilišta, tako da je zadnjih godina

njime obuhvaćena većina novorođenačke populacije. Od 1984. godine skrining na PKU je uključen u obvezne mjere zdravstvene zaštite novorođenčadi. Do sada je učinjeno testiranje u preko milijun novorođenčadi i otkriveno je 130 djece s PKU, koja se zahvaljujući brzom dijagnozi i djetinom načinu liječenja sasvim normalno tjelesno i intelektualno razvijaju. Kako bi pomogli jedni drugima, roditelji su osnovali i "Udruženje roditelja djece oboljele od fenilketonurije", koje se redovito sastaje nekoliko puta godišnje.

### Doživotno strogi dijetalni propisi

Fenilketonurija je relativno rijetka nasljedna bolest s kojom se novorođenče rodi naizgled zdravo, ali ako se ne liječi postupno se javljaju znakovi teškog oštećenja mozga koje se više ne može popraviti. Oštećenje mozga neliječene djece očituje se tijekom prvih mjeseci života zaostajanjem u motoričkom razvoju, slabomnošću, epilepsijom i drugim neurološkim simptomima. Koža i kosa su svijetli, a na koži postoji ekcem. Nasuprot tome, pravodobno, ispravno i dosljedno liječena djeca razvijaju se potpuno normalno i ni po čemu se ne razlikuju od svojih zdravih vršnjaka.

**Genski determinirana bolest** - PKU se nasljeđuje od roditelja koji su zdravi, ali

*Danas je poznato oko 1000 nasljednih metaboličkih bolesti, a povijest PKU je zanimljiva stoga što je to prva takva otkrivena bolest*

nose u sebi gen koji prenosi bolest. Međutim, ne mora svako dijete takvog roditeljskog para naslijediti bolest. Bolesno će biti samo ono dijete koje nosi dva gena za PKU; jedan je naslijedio od majke a drugi od oca. Ostala djeca tog roditeljskog para koja nose samo jedan gen za bolest, bilo do su ga naslijedila od oca ili od majke, kao i ona koja nisu naslijedila niti jedan gen za PKU bit će zdrava. Vjerojatnost da takav roditeljski par dobije bolesno dijete je oko 25%, a vjerojatnost da dobije zdravo dijete 75%.

**Razvoj oštećenja mozga** - Aminokiselina fenilalanin je prirodni sastavni dio bjelancevina od kojih je građen organizam ljudi, životinja i biljaka. Hranom u kojoj ima bjelancevina, dijete dobiva i aminokiselinu fenilalanin u količini koja je obično puno veća nego što je to potrebno za rast, razvoj i život. Višak fenilalanina iz hrane zdravi organizam razgradi i odstrani iz organizma. Bolesno dijete s PKU razlikuje se od zdravog samo po tome što njegov organizam ne može razgraditi i odstraniti višak fenilalanina kojeg dobiva hranom. Zbog toga se u takve djece nakuplja fenilalanin u tjelesnim tekućinama i u krvi u velikim koncentracijama.

Povećana koncentracija fenilalanina u krvi djeluje toksično (otrovno) na mozak djeteta, ometa mu razvoj i trajno ga oštećuje.

**Osnova liječenja** - Ako je prevelika količina fenilalanina uzrok oštećenju mozga, onda bi se ono moglo spriječiti tako da se količina fenilalanina održava dovoljno niskom kao u zdrave djece. Ova ideja čini osnovu vrlo uspješnog liječenja PKU. Temelj liječenja je posebna ljekovita prehrana koja je tako sastavljena da dijete svakog dana putem hrane dobije samo onu malu količinu fenilalanina koja mu je neophodna za rasti i razvoj, a da pri tome ne ostane niti malo viška koji bi se u povećanoj koncentraciji nakupljao u tjelesnim tekućinama.

**Dijetno liječenje** - Za cijelo vrijeme liječenja dijete mora dobivati samo unaprijed određenu količinu posebne hrane pripremljene za djecu s PKU koja **ne sadrži fenilalanin**, a koja zamjenjuje prirodne bjelancevine. Takva specijalna hrana ima izgled mlijeka u prahu koje se u točno odmjerenom količini razrjeđuje vodom i daje svakog dana u nekoliko obroka. Preparat takve hrane koji je odobren kod nas zove se "PAM". To je djeci **jedini izvor bjelancevina** (jer prirodne bjelancevine koje se najviše

nalaze u mesu, mlijeku, jajima, ribi itd. dijete ne smije jesti budući da sadrže vrlo velike količine fenilalanina).

Osim takve, specijalne ljekovite hrane, dijete smije konzumirati samo one prirodne namirnice i u onoj količini koja je propisana jelovnikom. To je voće, neke vrste povrća koje se moraju točno vagati te kruh i tjestenina od posebnog brašna koje sadrži malo proteina. Jedino tim načinom moguće je spriječiti povećanje količine fenilalanina u krvi i spriječiti oštećenje mozga.

#### **Procjena uspješnosti liječenja**

Liječenje treba započeti što prije, čim se bolest otkrije, a traje **doživotno**. Tijekom liječenja treba redovito nadzirati količinu fenilalanina u krvi. Radi toga se dva puta mjesečno, ili prema dogovoru, šalje uzorak djetetove osušene krvi u posebnu filter papiriću u naš laboratorij, iz kojeg se izmjeri koncentracija fenilalanina. Normalna, niska koncentracija fenilalanina dokaz je da su roditelji dobro razumjeli upute o prehrani i da nema opasnosti za razvoj djeteta i njegova mozga. Osim toga, normalni tjelesni, umni i motorički razvoj djeteta, koji se na povremenim ambulantnim pregledima u našoj ustanovi prati i nadzire, najveća je nagrada za trud koji su roditelji uložili i poticaj da se ustraje u liječenju.

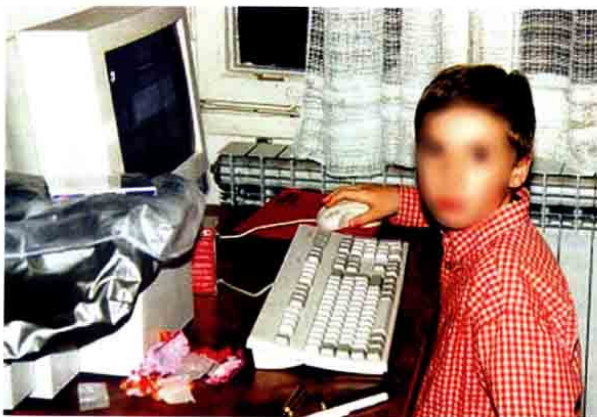
S druge strane, svaki prekid liječenja i zanemarivanje redovite kontrole fenilalanina neminovno dovodi do porasta fenilalanina u

krvi i oštećenja mozga sa svim posljedicama. Drugim riječima, sav do tada uloženi trud biva nepopravljivo upropašten.

**Izgledi za izlječenje** - Uz pravodobno započeto liječenje (u prvim tjednima života) i uz redovito, točno i neprekidno provođenje liječenja i kontrole, dijete ima najbolje izgleda da raste i razvija se kao i svako drugo zdravo dijete te da se ni po čemu ne razlikuje od svojih zdravih vršnjaka.

Bolesnice koje su liječene zbog fenilketonurije će kao mlade žene u odrasloj dobi trebati unaprijed planirati svoju trudnoću. Naime, već prije zanošenja, ali i tijekom cijele trudnoće trebaju provoditi vrlo strogu dijetu kako bi osigurale normalan razvoj ploda i rodile zdravo dijete.

**Otkrivanje oboljele djece** - Budući da se novorođeno dijete s PKU ni po čemu ne razlikuje od zdravog novorođenčeta, svakom se novorođenom djetetu u Republici Hrvatskoj prije napuštanja rodišta uzme kap krvi na papirić i pošalje u laboratorij gdje se izmjeri koncentracija fenilalanina (**novorođenčki skrining**) - pretraga se zove **Guthrie-test**. Djeca s povišenom koncentracijom fenilalanina odmah se pozivaju u Ambulantu za metaboličke bolesti Klinike za pedijatriju na Rebru, uvodi se stroga dijeta, a djeca se dalje redovito prate nekoliko puta godišnje. ☺



**Prednost ranog otkrivanja** -  
Natprosječno inteligentan dječak s rano  
otkrivenom i odgovarajuće liječenom bolešću

### 3. INTELEKTUALNO FUNKCIONIRANJE DJECE SA FENILKETONURIJOM

( mr.sc. Marina Grubić , psiholog)

Najizraženiji simptom u djece s neliječenom fenilketonurijom je intelektualno propadanje. Konx (1972) je to opisao «transformacijom od na izgled normalnog novorođenčeta do teško oštećenog djeteta u prve dvije godine života». Inteligencija opada naglo u prvih 10 mjeseci života, sa laganijim ali konstantnim propadanjem u razdoblju do treće godine i bez većeg gubitka sposobnosti kasnije. Tako je na primjer, prosječni kvocijent inteligencije (Q. I.) oko 40, a prosječna dob kada dijete izgovori prvu riječ između treće i četvrte godine.

Ponašanje bolesnika koji se ne liječe opisuje se kao izrazito neugodno, teško. Djeca su nemirna, napeta, uznemirena, hiperaktivna, destruktivna, s čestim napadima bijesa. Često se ritmički ljuljaju, sa stereotipnim nesvrhovitim pokretima prstiju i ruku, slično ponašanju bolesnika s autizmom.

Stoga je jasno da je primarni cilj liječenja fenilketonurije pravilnim načinom prehrane sačuvati inteligenciju. Pri tom je važna kvaliteta dijetne kontrole, dob kada je liječenje započelo i dob kada se prekida dijeta. Studija djece u dobi od 6 godina (Williamson i sur.1981) pokazala je da se nivo inteligencije djeteta sa fenilketonurijom može najbolje predvidjeti ako poznajemo inteligenciju majke, dob kada je započeta dijeta i kvaliteta kontrole izražena razinom fenilalanina. Kvocijent inteligencije će biti niži što je kasnije započeto sa dijetom i što je lošija kontrola.

Hotzman (1986) je utvrdio da su u skupini 10-godišnjaka više problema s učenjem i ponašanjem imala djeca koja su ranije prekinula dijetu, a Waisbern (1987) da su bolesnici koji su prekinuli dijetu sa 5 godina imali za 10 bodova niži kvocijent inteligencije od onih koji su i dalje na dijeti. Jasno se pokazalo da je niža inteligencija povezana sa lošom kontrolom odnosno sa fenilalaninom iznad 16mg/dl, te da su promjene u nivou inteligencije najveće kod onih koji su imali visoku razinu fenilalanina.

Može se zaključiti da su djeca sa fenilketonurijom koja su rano započela sa liječenjem normalne inteligencije (prosječni Q.I. je 95). U školskoj dobi, a posebno u razdoblju adolescencije, kod određenog broja djece dolazi do blažeg pada inteligencije te smetnji ponašanja vezanih uz impulsivnost, hiperaktivnost i smetnje pažnje. Pokazalo se da se navedeni problemi javljaju zbog slabije kontrole bolesti u tom razdoblju, kako zbog razvojnih specifičnosti te dobi, tako i zbog smanjenih zahtjeva za striktnim pridržavanjem dijete.

## **4.0 PROPISIMA I MOGUĆNOSTI NABAVKE PROIZVODA ZA DIJETALNU PREHRANU**

Svrha ovoga dijela je da se obitelji s djecom oboljelom od fenilketonurije upoznaju s nekim mogućnostima i pogodnostima dijetalne prehrane o kojima do sada nisu ništa znali.

Zahvaljujući dosadašnjim aktivnostima Udruge danas imamo preparat "PAM", nezaobilazan preparat za dijetalno liječenje osoba s PKU dijagnozom, koji se može dobiti na liječnički recept.

Druga pogodnost je brašno ( Mješavina brašna za kruh i kolače s malo bjelančevina- s malo fenilalanina- bez jaja-bez mlijeka) , koje je priznat dijetetski proizvod. Takodjer se može dobiti na liječnički recept kao i "PAM" ali uz plaćanje 25 ili 50% cijene ( NN br65. od 18.07.2001. str.2045 šifra ATK Vo6Dxo1371).

Ukoliko ste korisnici dopunskog osiguranja ne plaća se nikakva naknada.

Do sada je bilo nekih nesuglasica oko dobivanja recepata , ali se nadamo da je tijekom proteklog vremena otklonjeno.

Važno je napomenuti da se ovi dijetetski proizvodi mogu na liječnički recept dobiti samo na osnovu preporuke liječnika specijaliste koji je postavio osnovnu dijagnozu oboljenja.

Napomena: Brašno mix-svijetlo nije za uporabu osobama sa PKU već za celijakiju na što treba osobito obratiti pozornost.

Ukoliko možemo pomoći stojimo na usluzi. Na stranicama našeg Biltena opisani su svi mogući oblici našeg budućeg uspješnog komuniciranja.

Isto tako i Vi možete iznijeti svoje prijedloge.

### **ŠTO JE ZDRAVA HRANA?**

Za nas PKU članove to su namirnice s malo ili uopće bez bjelančevina. Zato , prije svakog konzumiranja hrane ili napitka , pažljivo pročitajte koje sastojke sadrži namirnica koju ste poželjeli kako biste utvrdili sadržaj fenilalanina ( Phe) u mg vrijednosti.

## 5.SIGURNA PREHRANA

G-M Pharma Zagreb je naš najveći distributer prehrambenih artikala za potrebe ljudi oboljelih od fenilketonurije. Za potrebe svih uzrasta , moguće je uz praktičan način narudjbe i dostave , naručiti namirnice kako za malu djecu , djecu u pubertetu , tako i za stariju djecu kao i za ljude poodmakle životne dobi , koji moraju primjenjivati dijetnu ishranu.

Namirnice , specijalne proizvodnje iz kojih su izvučene bjelančevine te sa vrlo malo fenilalanina , uz pravilnu primjenu daju vrlo pozitivne rezultate ( dozvoljenu količinu fenilalanina u krvi osobe koja provodi dijetnu prehranu ).

Sjedište G-M Pharme je u Zagrebu , Velika Mlaka. Ljubazno osoblje na čelu sa gospodjom Bikaljević Rozanom rado će Vam u bilo kojem obliku biti na usluzi. Pored navedenoga G-M Pharma u svojoj ponudi sadrži i artikle SHS, LOPROFIN , SANAVI , MILUPA , te je time povećala ponudu. Nadamo se da će svatko od Vas naći nešto za sebe.

Prilikom našega posjeta oboljelima s malom djecom (od nekoliko mjeseci i više ) primjetili smo da je osobito važno da roditelji poznaju namirnice kao i vrijednosti fenilalanina. Dešava se da prekasno uvide da naručenu hranu dijete neće mjesecima potrošiti.

Hrani istekne rok trajanja , a troškovi nabave su veliki. Zbog toga na sljedećim stranicama ( u rubrici recepti ) postoje dodaci koji bi Vam uvelike trebali olakšati mnogo toga.

Medjutim , osnovno je da roditelji strogo poštuju napatke o dijetalnoj prehrani koje su dobili prilikom kontrolnih liječničkih pregleda.

Koliko smo informirani- toliko smo uspješni.



# FENILKETONURIJA I NISKOPROTEINSKA DIJETA

*Jasna Smeh, mr.pharm.*

*G-M Pharma Zagreb, d.o.o.*

## . ŠTO JE FENILKETONURIJA

Fenilketonurija je nasljedno recesivno oboljenje metabolizma aminokiseline fenilalanina. Uzrok je nedostatak ili smanjena aktivnost enzima fenilalanin hidroksilaze koja oksidira fenilalanin u tirozin, te se zbog toga fenilalanin, koji je sastavni dio proteina koje unosimo hranom, ne može normalno metabolizirati već se nakuplja u tjelesnim tekućinama, a izlučuje urinom ( što i sam naziv bolesti pokazuje ).

Povišena koncentracija fenilalanina djeluje toksično, posebno na mozak.

Djeca s neliječenom fenilketonurijom su teško psihomotorno retardirana, a prisutne su i druge ozbiljne neurološke posljedice kao što je epilepsija.

Za fenilketonuriju se često rabi kratica PKU što je skraćeno od Phenylketonuria – engl. ili Phenylketonurie – njem.

## . DIJAGNOZA

Ako se bolest rano otkrije i odmah počne s provođenjem PKU dijete, djeca se normalno psihomotorno razvijaju i ne razlikuju se od svojih vršnjaka. Stoga se, u svim rodilištima u Hrvatskoj, provodi skrining test na fenilketonuriju kod novorođenčadi u prvim danima života.

## . TERAPIJSKI PRISTUP

Fenilketonurija je oboljenje koje se, nažalost ne može izliječiti.

Jedina mogućnost liječenja je dijeta s malo fenilalanina, tzv. PKU dijeta. Osnovno načelo PKU dijete je, da se hranom od prvih dana života unosi samo onoliko fenilalanina koliko je potrebno za ugradnju u vlastite proteine, te se time spriječi nakupljanje viška fenilalanina i oštećenje mozga. Tu malu, dopuštenu količinu fenilalanina određuje liječnik za svakog pacijenta individualno. Iz prehrane se mora izbaciti hrana bogata bjelančevinama kao što su mlijeko, mliječni proizvodi, jaja, meso, mesne prerađevine i riba. Žitarice ( pšenica, zob i riža ) također sadrže znatnu količinu bjelančevina, stoga se za izradu kruha, peciva, tijesta i raznih kolačića mora rabiti brašno iz kojeg su posebnim tehnološkim postupkom većinom odstranjeni proteini - tzv. niskoproteinsko brašno. Iz toga je vidljivo, da se «normalni» pekarski proizvodi i različita gotova jela moraju izbjegavati.

Nadalje, treba obratiti pozornost na proizvode koji imaju oznaku «light», jer mogu sadržavati umjetno sladilo aspartam ( fenilalanin je sastavni dio tog sladila ). Treba,

dakle, detaljno proučiti sastav proizvoda koji su deklarirani kao proizvodi bez šećera odnosno s malo kalorija, a tu spadaju i gume za žvakanje, osvježavajuća pića .....

G-M Pharma Zagreb je uvoznik i distributer niskoproteinskih proizvoda, koji omogućuju da dijeta s malo bjelančevina bude što raznovrsnija.

Osim brašna, tjestenine i kolačića s niskim sadržajem bjelančevina i fenilalanina postoje i nadomjesci za mlijeko i jaja.

Niskoproteinsko brašno na bazi pšeničnog i kukuruznog škroba, kojeg proizvodi firma Hammer- Mühle, može se dobiti na liječnički recept.

S obzirom da je za normalni rast i razvoj djeteta potreban unos bjelančevina, potrebe za ostalim aminokiselinama namiruju se specijalnim napitakom koji sadrži sve aminokiseline osim fenilalanina, a priređuje se iz P-AM preparata koji se mogu dobiti na liječnički recept.

Uzimanjem P-AM napitka osigurava se i normalan unos minerala, vitamina i ostalih mikroelemenata.

Voće, povrće ( tu spada i krumpir ), biljni margarin i med sadrže malo bjelančevina, ali se isto tako, u dogovoru sa liječnikom, mora na temelju specijalnih tablica odrediti njihov dnevni unos. Oboljeli će se stoga stalno morati družiti s vagom i kalkulatorom.

Šećer, groždani šećer, masnoće iz biljnih ulja, mineralna voda, čaj i kava su namirnice koje ne sadrže fenilalanin, pa se mogu konzumirati bez vaganja i preračunavanja.

## **. ZAKLJUČAK**

Kao što je već rečeno, fenilketonurija je oboljenje koje se ne može izliječiti, ali strogim pridržavanjem PKU dijete moguć je pravilan rast i razvoj, te zdravo djetinjstvo i kasniji život.

Suzdržavanje od konzumacije uobičajenih namirnica zahtijeva veliku disciplinu i usudila bih se reći čeličnu čvrstoću, ali rezultat kojim dobijemo stanje organizma kao u svake zdrave osobe sigurno bi trebao biti dostatna motivacija.

Sama činjenica da, na taj način, sami odlučujemo o svojem zdravlju ili o zdravlju svojih najmilijih, daje dodatni poticaj.

## **NISKOPROTEINSKA DIJETA**

Koliko god nam je znana činjenica da su proteini neophodan dio ljudske ishrane, kod nekih urođenih poremećaja metabolizma aminokiselina, kao što je fenilketonurija, neophodno ih je što više izbjegavati. Kod tih bolesnika fenilalanin, sastavni dio proteina iz hrane, ne može se normalno metabolizirati već se nakuplja u tjelesnim tekućinama zajedno sa svojim metabolitima i djeluje toksično, posebno na mozak.

Osnovna terapijska metoda je konstantno pridržavanje niskoproteinske dijete. Iako to stalno suzdržavanje od konzumacije uobičajenih namirnica zahtijeva veliku disciplinu, rezultat kojim dobijemo stanje organizma kao u svake zdrave osobe sigurno bi trebao biti dovoljna motivacija. Princip dijete je da se hranom od prvih dana života unosi samo onoliko fenilalanina koliko je potrebno za ugradnju u vlastite proteine i da se time spriječi

nakupljanje viška fenilalanina u organizmu i oštećenje mozga. Tu malu dopuštenu količinu fenilalanina određuje liječnik za svakog pacijenta individualno. Oboljeli će se stoga morati stalno družiti s kalkulatorom i vagom. Naime, postoje tablice sa podacima o sadržaju proteina i fenilalanina po namirnicama, pa se tako može izračunati koliko se koje namirnice može dnevno unijeti kako se ne bi premašio taj individualno određeni limit za fenilalanin. Dopuštene količine visokoproteinske hrane poput mesa i mesnih prerađevina, mlijeka, jaja itd. su minimalne (npr. pola hrenovke dnevno), pa postaje jasno da je uobičajenom hranom vrlo teško zadovoljiti dnevne potrebe za kalorijama. Doduše, masti su dopuštene u neograničenim količinama ali je potrebno osigurati raznolik dnevni unos hrane. Ugljikohidratne namirnice poput kruha, kolača, tjestenine i sl. također sadrže znatnu količinu proteina. Radi toga se preporučuje povrće i voće koje je inače siromašno proteinima (u također određenim količinama) i specijalni prehrambeni proizvodi iz kojih su specijalnim postupkom većinom odstranjeni proteini. Niskoproteinsko brašno je osnovna namirnica u prehrani oboljelih, a sada se nalazi i na Listi lijekova odnosno dijetetskih preparata, koji se mogu propisivati na recept. Zajedno sa ostalim niskoproteinskim proizvodima npr. nadomjestak za jaja, nadomjestak za mlijeko, tjestenina, krupica, gotovi kruh, keksi, slatkiši itd. moguće je niskoproteinsku dijetu vrlo raznoliko oblikovati. Svaki niskoproteinski proizvod sadrži naznačen sadržaj proteina i fenilalanina koji je višestruko niži u odnosu na uobičajene namirnice. Potrebe za proteinima koji su nužni za razvoj i život uopće namiruju se specijalnim napitkom koji sadrži sve aminokiseline osim fenilalanina. On se priređuje iz P-AM preparata.

**P-AM Univerzal 500 g**

Univerzalni preparat za sve dobne uzraste.

**P-AM Analog 400 g**

Miješa se sa majčinim mlijekom ili adaptiranim mlijekom u svim omjerima.

**P-AM 1 500 g**

Koristi se za prehranu dojenčadi.

**P-AM 2 500 g**

Za malu i školsku djecu.

**P-AM 3 500 g**

Za mlade ( 14 godina na dalje) i odrasle.

**P-AM Maternal 500 g**

Za trudnice sa PKU.

## **NISKOPROTEINSKE NAMIRNICE**

**Crvena traka oko naljepnice označava proizvod s malo bjelančevina kod proizvoda firme Hammermuehle.**

### **1. BIJELI KRUH 500 g**

Polutrajni kruh - neotvoren vrijedi min. 6 mjeseci . Potrošiti u roku od 10 dana od otvaranja ambalaže. Radi boljeg okusa kruh se može prepeći neposredno prije uporabe (npr. U tosteru ili pećnici). Ostatak u porcijama se može duboko smrznuti.

### **2. KRUH 2x250 g (Baguette)**

Polutrajni kruh u obliku " talijanera" - neotvoren vrijedi najmanje 6 mjeseci. Potrošiti u roku od 10 dana od otvaranja ambalaže. Radi boljeg okusa kruh se može prepeći isto kao i bijeli kruh.

### **3.KEKSI VANILIJA 200 g**

Fini keksi s okusom vanilije.

### **4. KEKS KOLUTIĆI ANIS 250 g**

Kolutići za grickanje s posebnom aromom anisa.

### **5. BISKVIT S ČOKOLADOM 125 g**

Vrloukusni keksi s čokoladnim punjenjem. Uz to su bez jaja, mlijeka i soje, pa su pogodni za prehranu onih sa alergijom na navedene namirnice.

### **6. KEKSI FRANCUSKI S ČOKOLADOM 150 g**

Fini keksi sa suhim voćem i komadićima čokolade. Ne sadrže jaja, mlijeko, pšenicu, kikiriki i soju.

### **7. KEKSI APROTEN 180**

Keksi koji izgledaju kao domaći "keksi na mašinu". Izvrednog domaćeg okusa. Ne sadrže gluten.

### **8. NAPOLITANKE VOĆNE 100 g**

Napolitanke s 3 različita okusa u jednom pakiranju: jagoda, malina, limun.

**9. PKU NAPOLITANKE VANILIJA LOPROFIN 100 g**

Napolitanke s okusom vanilije.

**10. PKU NAPOLITANKE NARANČA LOPROFIN 100 g**

Napolitanke s okusom naranče.

**11. PKU NAPOLITANKE ČOKOLADA LOPROFIN 100 g**

Napolitanke s čokoladom.

**12. BISKVITI PKU 150 g**

Jezici od biskvita, tj. male piškote.

**13. PKU KOLAČIĆI 100 g**

Keksi preliveni šećernom glazurom.

**14. KORNITI ZA SLADOLED, 25 komada u pakiranju**

Korneti-zdjelice za sladoled, voćnu salatu itd.

**15. PKU ČOKOLADA VANILIJA 8x45 g**

- nadomjestak za čokoladu okusa vanilije

**16. PKU ČOKOLADA JAGODA 8x45 g**

- nadomjestak za čokoladu okusa jagode

**17. TJESTENINA**

ROŠČIĆI 500 g

MAKARONI 500 g

PUŽIĆI 500 g

VALOVITA 500 g

SPIRAL 500 g

ŠPAGETI APROTEN 500 g

RIGATINI APROTEN 500 g

RIŽA 500 g

AMORINI 500 g

JUHA 250 g

JUHA/SLOVA 500 g

**18. TJESTENINA S GLJIVAMA 85 g**

Sadržaj vrećice se uspe u 250 ml vode, kuha 10 minuta i ukusan obrok za jednu osobu je pripravljen. Idealno kod nedostatka vremena i prostora za kuhanje.

**19. TJESTENINA S RAJČICOM 85 g**

Pripravlja se jednako kao pod brojem 18.

**20. PKU BRAŠNO 1000 g**

Niskoproteinsko brašno na bazi pšeničnog i kukuruznog škroba. Dobije se na recept sa participacijom 50%.

**21. PKU BRAŠNO DAMIN 400 g**

Niskoproteinsko brašno na bazi pšeničnog škroba .

**22. PKU BRAŠNO LOPROFIN 500 g**

Na bazi pšeničnog škroba.

**23. PKU MLIJEKO LOPROFIN 200 ml**

Nadomjestak mlijeka, pakirano u tetrapak.

**24. PKU MLIJEKO HARIFEN 200 ml**

Nadomjestak mlijaka, pakirano u tetrapak.

**25. PKU NAPITAK 400 g**

Nadomjestak mlijeka u prahu. Jedna limenka je dovoljna za pripremu 5 l mlijeka

**26. NADOMJESTAK JAJIMA 250g**

Prah koji s vodom daje smjesu koja ima svojstva vezivanja i rahlenja. Neophodan za spravljanje kolača, nabujaka, palačinki i sl., te majoneze.

**28. MRVICE ZA PANIRANJE 250 g**

**29. PKU GRIZ SPECIJALNI 500 g**

**30. PASTASCIUTTA 420 g**

Gotovi obrok (špageti s šalšom u konzervi), idealan za putovanja.

**31. PKU VOĆNA KAŠICA KRUŠKA 225 g**

Kašica od kruške u limenci za malu djecu.

**32. PKU VOĆNA KAŠICA JABUKA-BANANA 225 g**

Kašica od jabuke i banane u limenci za malu djecu.

**33. KRUH KNUSPERBROT APROTEN 250 g**

Ukusni slani krekeri u obliku pravokutnika. Idealni za grickanje.

**34. PKU OBLATNE WAFFELBROT 100 g**

Oblatne za izradu kolača.

**35. PKU FLAKES 375 g**

Pahuljice za doručak. Proizvođač Milupa.

## 7. MEDJUSOBNO POVEZIVANJE ČLANOVA

Do sada su se sastanci Udruge održavali 1-2 puta godišnje.

Sve je ovisilo o mogućnostima a i o teškoćama u proteklih trinaest godina.

Mnoge obitelji su na tim sastancima uspostavile stalan ili povremeni kontakt u svrhu druženja ili izmjene iskustava. S obzirom na to da se , na žalost , svake godine otkriva nekoliko novih , potencijalnih članova Udruge , pokazala se potreba za jednim višim oblikom medjusobnog komuniciranja. Zato smo se odlučili za jedan upitnik u obliku "Pristupnice". Naročito želimo da se određene dobne skupine djece u slučaju nevolje ili neznanja , obitelji sa određenom dobnom skupinom djece , u nekom određenom trenutku mogu povezati s drugom obitelji u svom mjestu ili županiji te si medjusobno pomoći.

Dešavalo se da obitelj s djetetom od 2. godine starosti nazove osobu koja ima dijete od nekoliko mjeseci i pita za savjet , a niti jedna od njih ne zna odgovor. S druge strane , s obzirom da je ovo prvi Bilten društva , nadamo se da ćete se javiti sa svojim informacijama , prijedlozima i problemima.

Sada imamo lijepu mogućnost izmjene iskustava a i stručne pomoći naših liječnika i ostalog stručnog osoblja te tako možemo poboljšati život naših članova kao i naših obitelji.

Mi smo jedan veliki Team i samo timskim radom i suradnjom pokazujemo sebi i drugima da smo jednaki.



Zajedno smo jači !

|  |   |
|--|---|
| <p><b>UDRUGA ZA POMOĆ OBOLJELIMA OD FENILKETONURIJE (PKU)</b><br/> <a href="http://www.fenilketonurija.hr">www.fenilketonurija.hr</a></p> <p>KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR REBRO</p> <p>KIŠPATIĆEVA 12</p> <p>10 000 ZAGREB</p> | <p>Predsjednik: Željko Kontek<br/> tel.01/2001-573<br/> mob.098/686-750<br/> e-mail: <a href="mailto:zeljko.kontek@vip.hr">zeljko.kontek@vip.hr</a></p> <p>Tajnik: Šimek Boris<br/> tel.01/6150-371<br/> mob.091/5148-519<br/> e-mail: <a href="mailto:boris.simek@za.hinet.hr">boris.simek@za.hinet.hr</a></p> |
|--|---|

**Molimo Vas da pristupnicu ispunite potpuno!**

Podaci su tajni i služit će rukovodstvu Udruge zbog evidencije, pomažanja i povezivanja članstva te davanja novih informacija .

**1. PODACI O OSOBI OBOLJELOJ OD FENILKETONURIJE (PKU)**

Ispunjava se radi evidencije oboljelih prema specifičnosti oboljenja, dobi (djeca, omladina, odrasli).

Ako je u obitelji više oboljelih od fenilketonurije ispunite i pošaljite ovaj obrazac za svaku osobu posebno.

|                         |                      |   |
|-------------------------|----------------------|---|
| Ime:                    | Prezime:             | JMBG:                                       |
| <input type="text"/>    | <input type="text"/> | <input type="text"/>                        |
| Datum rođenja:          | Mjesto rođenja:      | Država rođenja:                             |
| <input type="text"/>    | <input type="text"/> | <input type="text"/>                        |
| Adresa:                 |                      | Županija:                                   |
| <input type="text"/>    |                      | <input type="text"/>                        |
| Prebr. i broj telefona: |                      |   |
| <input type="text"/>    |                      | Kontaktirat ćemo Vas na ovaj broj telefona! |
| E-mail adresa:          |                      |   |
| <input type="text"/>    |                      |   |
| Zvanje - zanimanje:     | Naziv poduzeća:      |   |
| <input type="text"/>    | <input type="text"/> |   |
| Telefon:                |                      |   |
| <input type="text"/>    |                      |   |

## 2. PODACI O ČLANU OBITELJI ZA PRIJEM U UDRUGU

I vi možete postati član Udruge. Ispunite pristupnicu i aktivno se možete uključiti u rad Udruge za pomoć oboljelima od Fenilketonurije. Svaki član Udruge ima pravo sudjelovati na sastancima i učestvovati u radu Udruge.

|                                     |   |                      |
|-------------------------------------|---|----------------------|
| Ime:                                | Prezime:                                    | JMBG:                |
| <input type="text"/>                | <input type="text"/>                        | <input type="text"/> |
| Datum rođenja:                      | Mjesto rođenja:                             | Država rođenja:      |
| <input type="text"/>                | <input type="text"/>                        | <input type="text"/> |
| Adresa:                             | Županija:                                   |                      |
| <input type="text"/>                | <input type="text"/>                        |                      |
| Predbr. i broj telefona:            |   |                      |
| <input type="text"/>                | Kontaktirat ćemo Vas na ovaj broj telefona! |                      |
| E-mail adresa:                      |   |                      |
| <input type="text"/>                |   |                      |
| Zvanje - zanimanje: Naziv poduzeća: |   |                      |
| <input type="text"/>                | <input type="text"/>                        |                      |
| Telefon:                            |   |                      |
| <input type="text"/>                |   |                      |

---

Provjerite da li ste unijeli broj telefona kako bi smo Vas mogli lakše kontaktirati.

Članarina se uplaćuje na sastancima Udruge ili uplatnicom na žiro-račun. Na uplatnici je potrebno naznačiti da se uplaćuje članarina i godinu za koju se uplaćuje. Članarinu za svaku iduću kalendarsku godinu potrebno je uplatiti do 31.3. te godine, ili možete dati trajni nalog na tekući račun.

Možete uplatiti na žiro račun udruge.

Šalje: ( Vaši podaci)  
Svrha uplate: članarina  
Prima: Udruga za pomoć oboljelima od Fenilketonurije  
Kišpatičeva 12  
10 000 Zagreb

Broj žiroračuna je : 2360000 1101619623

## 8. FINANCIRANJE UDRUGE

Kako bismo se mogli uključiti u program donacija Vlade RH ili drugih većih donatora ("Lura" itd.) moramo imati razradjene programe rada. Zato je potrebno najprije okupiti sve osobe s dijagnozom PKU u punopravno članstvo Udruge. Tako ćemo dokazati da vodimo brigu o sebi a onda možemo tražiti pomoć od drugih. Već smo nekoliko puta rekli da se u Udrugu mogu učlaniti svi ljudi dobre volje koji svojim bilo stručnim bilo materijalnim doprinosom žele potpomognuti naš rad i svakodnevni život. Uvjet je samo ispuniti pristupnicu i uplatiti upisninu a mi ćemo ih putem biltena obavještavati o našem radu. Dakle, svaka pomoć Udruzi je dobro došla. Mnogi od nas već sudjeluju svojim osobnim doprinosom ali bez suradnje većine nećemo potpuno uspjeti. Naša dosadašnja članarina kretala se od 50.00-100.00 kuna. Znamo da se bez novaca ne može učiniti ništa pa Vas molimo da podržite napore predsjedništva Udruge te se učlanite i tako omogućite ostvarenje Zaključaka Osnivačke skupštine Udruge od 22.06.2002. godine.

Naročito, održati članstvo u E.S.PKU kao i izradu projekta financiranja od strane Vlade RH i drugo.

O visini članarine dogovorit ćemo se na ovogodišnjem sastanku članova Udruge ili na nekom drugom prema Vašim željama.

## 9. NAŠA STRANICA

POKAŽITE ŠTO ZNATE !

OMOGUĆITE I DRUGIMA DA TO VIDE !

Crtež dječaka od 5 . godine starosti. "Zagreb u noći "





Prije 35godina , kao da je bilo danas.  
Svi smo to doživjeli, Mi-roditelji.  
Dočekali smo svoju bebu a onda šok.  
Beba spava , lijepo siše majčino mlijeko a ipak nešto nije u redu.  
Odlazak u zdravstvenu ustanovu i potvrda – Fenilketonurija.  
Ipak postoji velika razlika izmedju onda , prije 35 godina , i danas.  
Sada uz liječničku pomoć imamo mnogo većih mogućnosti provodjenja djeteta.  
Danas postoje proizvodi o kojima smo mi tada mogli samo sanjati.  
Kruh i mlijeko bili su potpuna nepoznanica. Ali ipak uspjeli smo. Presudna je bila suradnja liječnika i roditelja. Samo tako naša beba je odrasla , tjelesno i intelektualno je zdrava. Stoga moj savjet roditeljima posebno mladima: ne bojte se !  
Upoznajte obitelji i prijatelje da Vaše dijete treba više pažnje. Bit će Vam jednostavnije a Vaše će dijete kroz odrastanje potpuno ovladati svojim potrebama i bit će samopouzdana. Pišite Dnevnik , kao što imate i albume sa fotografijama. U Dnevnik unosite sve što smatrate da je važno u životu Vašeg novog člana (prvi osmijeh , zubić , govor i drugo). Možda će neki budući pisac trebati Vaše podatke iz "prve ruke".  
Danas u doba raznih vegetarijanskih kuhinja i drugih dijeta ni mi ne moramo biti ništa posebno samo što su vaga , kalkulator i tabela s vrijednostima Phe (mg) u namirnicama naša svakodnevica.

Zato DODAJMO SI RUKE i zajedno nastavimo dalje!

Jedna Majka

# Idejni recepti za PKU-kuhanje

Kuhinja namijenjena  
pripremi jela namirnicama  
sa malo ili uopće bez  
fenilalanina



## **FANTA—kolač od banane**

800grama

### **SASTOJCI:**

100g banane bez kore---34miligrama fenilalanina , 1,2 g bjelančevina  
150g šečera  
1pakovanje vanilin šečera  
1 prstohvat soli  
350g DAMIN brašna , 32mg fenilalanina, 0,7g – bjelančevina  
1pakovanje praška za pecivo  
120ml biljnog ulja  
150 ml Fanta naranča (sok)

### **PRIPREMANJE:**

Banane zdrobiti sa vilicom i zajedno sa šećerom pjenasto izmiješati. Mješavinu DAMINA s malo bjelančevina zajedno sa pecilnim praškom i soli miješati i naizmjenice dodavati ulje i Fantu (sok). Tijesto staviti u namašćeni kalup i peći u prethodno zagrijanoj pećnici. Električna pećnica---180 celzijusa , a vrijeme pečenja je cca. 30 minuta.

### **KOLIČINA**

100g = 8mgPhe , 17mg Leu , 7mg Tyr , 3mg Met , 0,2mg Bjelančevina , 63g  
ugljikohidrata ,  
15g masti = 1630kJ ili385kcal  
1kom =5mg Phe , 11mg Leu , 5mg Tyr , 2mg Met , 0,2mg bjelančevina , 42g  
ugljikohidrata ,  
10g masti =1085kJ ili 255kcal



## **PJENASTO PECIVO ( 20 komada )**

2grama bjelanjka ( koristi se od "Loprofina" zamjena za pravi bjelanjak )  
40 ml prokuhane vode  
50ml hladne vode  
180 grama šećera  
1 vrećica vanilin šećera

### **PRIPREMA:**

Bjelanjak i prokuhanu vodu sa mixerom u jednoj zdjeli promiješati i na to nadolijevati hladnu vodu. Otprilike 10 minuta ostaviti stajati na hladnom. Sa mixerom na najvećoj brzini samo 2 minute mixati.

Šećer i vanilin šećer staviti unutra i sa time svime još 2 minute mixati.

Peć zagrijati na 150 stupnjeva Celzijusa , pleh za pečenje i papir za pečenje poleći i tu masu ( smjesu ) oblikovati.

Malo komade staviti na protvan nakon prethodnog oblikovanja i u pećnici peći otprilike 25 - 30 minuta.

Jedan komad 10 grama težine sadrži

72 kilokalorija  
Fenilalanina 0  
Masnoća 0



## SAVIJAČA OD PORILUKA—MRKVE

### SASTOJCI:

#### Tijesto

200g PKU DAMIN brašna 18mgPhe , 0,4bjelančevina  
10g svježeg kvasca , sadrži 55mg Phe , 1,4g bjelančevina  
½ žlice soli  
1žličica karamele sadrži 3mgPhe , 0,1g bjelančevina  
100ml mlake vode  
1žlica maslinovog ili biljnog ulja

#### Prilog

1žlica biljnog ulja  
100g poriluka narezanog u male prutiće , sadrži 77mgPhe , 2,2g bjelančevina  
100g mrkve krupno naribane sadrži 31mg Phe , 1,0g bjelančevina  
sol , papar—1mgPhe  
1žličica Mondamina  
20g kiselog vrhnja sadrži 28mgPhe , 0,5 g bjelančevina

#### Pripremanje:

U zdjelu staviti DAMIN brašno sa malo bjelančevina i preko toga izmrviti kvasac. Sol i karamel razdijeliti na rub zdjele. Sve sastojke izmiješati sa mikserom i tijekom miješanja dodati vodu i ulje. Tijesti izvaditi iz zdjele , dobro ga izmiješati na radnoj površini i pustiti da nekoliko puta padne na radnu površinu dok ne postane glatko i više se ne lijepi. Pokrito staviti na toplo mjesto i ostaviti da se diže cca 1sat. Oprati poriluk i zajedno sa mrkvom lagano pržiti u posudi cca 10 minuta.

Začiniti solju i biberom umiješati mondamin i kiselo vrhnje.

Tijesto dobro izmjesiti na radnoj površini i izvaljati u pravokutnik. Rubove premazati vodom i povrće jednakomjerno razdijeliti po tijestu. Tijesto saviti sa kraće strane , rubove tijesta pritisnuti i savijaču premazati uljem . Peči u zagrijanoj pećnici. Kratko vrijeme prije završetka pečenja savijaču od povrća još jednom premazati uljem .

El.-pećnica:180C

Vrijeme pečenja:cca 30 minuta

### KOLIČINA:

100g sadrži= 41mg Phe , 66mg Leu , 33mg Tyr , 15mg Me , 1,1mg bjelančevina , 37g ugljikohidrata , 5g masti , = 845kJ ili 200kcal



## AMERIKANERI

Cca 500grama

### SASTOJCI:

100g margarina—0,1g bjelančevina

100g šećera

1vanilin šećer

1prstohvat sol

250g PKU DAMIN brašno---23mg PHE ,0,5 g bjelančevina

1 vrećica puding praška s okusom vanilije----8mg PHE , 0,2 bjelančevina

1žlica praška za pecivo

100ml narančinog-----14mg Phe ,0,7gbjelančevina

100ml vode

### PRIPREMANJE:

Pjenasto izmiješati margarin , te postepeno dodavati šećer , vanilin šećer i sol .  
Naizmjenično umiješati DAMIN brašno s umiješanim praškom za pecivo i puding praškom.

Vrećicu za istiskivanje napuniti tijestom. Istiskivati tijesto u posudu za pečenje ,  
prethodno namašćenu ili obloženu papirom za pečenje. Peći u prethodno zagrijanoj  
pećnici.

El. Štednjak-----180celzijusa

Vrijeme pečenja:---15-20 minuta

### HRANJIVOST

Količina:

100g =9mgPhe , 16mg Leu , 9mg Tyr , 4mg Met , 0,3mg bjelančevina , 75g  
ugljikohidrati, 16g masti , =1880kJ ili 445kcal



## **MALI KOLAČIĆI OD MRKVE**

12-komada

### **SASTOJCI:**

250g DAMIN brašna sadrži 23mg Phe , 0,5g bjelančevina

2žličice praška za pecivo

25g smeđeg šećera

1prstohvat soli

50g maslaca—18mg Phe , 0,2g bjelančevina

100g mrkve fino izribane—31mg Phe , 1,0g bjelančevina

80ml SNO PRO mlijeko—10mg Phe , 0,2g bjelančevina

Po želji:

Papirnati oblici (kalupčići) za pečenje

Preliv: Glazura šećera u prahu ili glazura soka od mrkve sa šećerom

### **PRIPREMANJE:**

DAMIN sa malo bjelančevina staviti na radnu površinu , povrh toga razdijeliti u ostale sastojke. U sredini napraviti udubinu , staviti unutra SNO PRO i sve brzo umijesiti u glatko tijesto-(Može se izraditi i mikserom) . Tijesto razdijeliti u 12 jednakih dijelova i oblikovati ih u kugle. Kugle staviti na oblik , obložen papirom za pečenje , odnosno staviti u papirnate oblike za pečenje i peći u prethodno zagrijanoj pećnici.

Ohlađene kolačiće od mrkve premazati glazurom od šećera u prahu i ukasiti ga slatkim mrkvama.

El.pećnica:190C

Vrijeme pečenja cca 15 minuta

### **HRANJIVOST:**

Količina:

1kom sadrži = 7mg Phe , 11mg Leu , 6mg Tyr , 3mg Met , 0,2mg bjelančevina , 21g ugljikohidrata , 4g masti , =510kJ ili 120kcal



## **POGAČICE /LEPINJE**

10 kom.

### **SASTOJCI:**

220ml mlake vode

15g svježeg kvasca , sadrži 83mg Phe i 2,2g bjelančevina

1-2 žlice karamel , sadrži 5mg Phe i 0,1g bjelančevina

!2 žlice šećera

400g DAMIN brašna , sadrži 36mg Phe i 0,8 g bjelančevina

2 žlice biljnog ulja

1 žlica soli

Za premazivanje: biljno ulje

### **PRIPREMANJE:**

Vodu , kvasac , karamel i šećer izmiješati u zdjeli. Dodati DAMIN brašno sa malo bjelančevina , ulje i sol i sve izmiješati u glatko tijesto. Ostaviti tijesto u zdjeli , pokriti i ostaviti na topšlom mjestu 30-40 minuta da se diže.

Pečnicu zagrijati na 275 celzijusa , ugrijati u njoj lim za peći. Iz tijesta izvaljati 10 okruglih pogačica (lepinja ) . Ako bi se tijesto ljepilo , umijesiti još malo DAMIN brašna.

Tijesto se ne smije osušiti , mora ostati meko. Pogačice (lepinje) premazati uljem ,

položiti na vruć lim i staviti sasvim gore u pećnicu. Pogačice (lepinje ) peći 5-8 minuta.

Ostaviti ohladiti , razrezati oštrim nožem i po želji puniti salatom ,krastavcima , rajčicom i sl.

El. Pečnica:-275 celzijusa ,vrijeme pečenja 5-8 minuta

### **HRANJIVE VRIJEDNOSTI:**

Količina:

1kom =12mgPhe , 20mg Leu ,12mg Tyr , 5mg Met , 0,3mg bjelančevina , 35g ugljikohidrata ,

2g masti , = 680kJ ili 160kcal



## **VALJUŠCI OKRUGLICE OD KRUMPIRA SA KISELIM KUPUSOM**

8 komada

### **SASTOJCI:**

200g krumpira skuhanog uljuci sadrži 200mg Phe , 4,0g bjelančevina

100g DAMIN brašna—9mg Phe , 0,2g bjelančevina

sol i muškatni oraščić

80g kiselog kupusa (naribanog)—22mg Phe , 1,0g bjelančevina

### **PRIPREMANJE:**

Krumpire ribati i sa DAMIN brašnom sa malo bjelančevina i začinima izraditi u glatko tijesto i ostaviti da miruje kratko vrijeme.

Iz tijesta oblikovati 8 valjušaka-okruglica , pri tome staviti u sredinu 10g kiselog kupusa. Valjuške staviti u ključalu , slanu vodu i kod otkrite posude kuhati na laganoj vatri cca 15 minuta. Izvaditi ih rupičastom žlicom i ostaviti da se ocijede.

### **HRANJIVE VRIJEDNOSTI:**

Količina:

1kom = 20mg Phe , 42mg Leu, 25mg Tyr , 9mg Met , 0,7mg bjelančevina , 15g ugljikohidrata = 265kJ ili 65 kcal

Prijedlog-Savjet:

Valjuške servirati zajedno s umakom od slanine ili luka i salatom.



## **BIJELI KRUH**

### **SASTOJCI:**

500grama HM PKU brašno  
1pakovanje Suhi kvasac  
1 Velika žlica šećer ( 15grama )  
1 mala žlica Sol ( 5grama )  
400ml voda-mlaka  
20grama Biljno ulje  
Biljno ulje za premazivanje  
Kalup za pečenje , dužine 30 cm

### **BJELANČEVINE:**

500g HM PKU brašno--- 2,0 grama  
1pakovanje Suhi kvasac----- 3,2 grama  
ukupno ----- 5,2grama

### **FENILALANIN(mg):**

500g HMPKU brašno---60 mg  
1pak Suhi kvasac-----126 mg  
ukupno -----186mg

### **POSTUPAK PRIPREMANJA:**

1. Umiješati 2/3 od predviđene količine HM PKU brašna sa suhim kvascem , šećerom i soli.
  2. U smjesu lagano dodavati mlaku vodu i sve dobro umiješati ( ručni mikser ili ručno miješanje ).
  3. Posudu za miješanje sa smjesom ostaviti da stoji na miru cca. 15 minuta. Kalup za pečenje namastiti.
  4. Preostalu 1/3 brašna i ulja umiješati u tijesto. Nakon toga tijesto rukama domiješati.
  5. Tijestom ispuniti kalup , a gornju površinu premazati vodom. Nepokriveni kalup i tijesto ostaviti da stoji još 30 minuta.
  6. U međuvremenu pećnicu zagrijati na 200 stupnjeva.
  7. Nakon mirovanja površinu tijesta premazati uljem i po želji narezati. Kalup staviti u zagrijanu pećnicu.
- Ako se je peć na zemni plin-200 celzijusa , plinska boca 4 stupanj , vrući zrak 180celzijusa , cca. 50 minuta ( sve je to način pečenja )  
100 g bijelog kruha sadrži 0,6g bjelančevina , 22mgPHE , 1079 kJ/254kcal

## MRAMORNI KOLAČ

### SASTOJCI:

20g HM PKU nadomjestak za jaja , 0,3g bjelančevina , 14mg Phe  
80ml voda  
100g maslac ,0,7g bjelančevina , 36mg Phe  
150g šećera  
200g HM PKU brašno , 0,8g bjelančevina , 24mg PHE  
2 čajne žlice prašak za pecivo ( 6g)  
10g vrhnje, 30%masnoće , 0,2g bjelančevina , 12mg Phe  
90ml voda  
1 čajna žlica kakao u prahu , bez ulja (2g)  
margarin za namašćivanje kalupa  
Kalup za pečenje , dužine 21cm ili kalup u obliku  
zdjelice , promjer 18cm  
Ukupno 2,3g bjelančevina , 95mg Phe

### POSTUPAK PRIPREMANJA :

1. Namastiti kalup i zagrijati pečnicu na 180 C.
  2. HM PKU nadomjestak za jaja izmiješati sa vodom (80 ml) i istući u pjenu (ručni mješač)
  3. Maslac i šećer izmiješati u kremu. Dodati prethodno priređenu pjenu od nadomjestka za jaja.
  4. HM PKU brašno zajedno sa praškom za pecivo izmiješati i prosijati.
  5. Vrhnje izmiješati sa 90ml vode.
  6. Naizmjenice dodavati tu mješavinu i brašno u smjesu načinjenu od nadomjestka za jaja i maslaca.
  7. Polovinom tijesta ispuniti pripremljen kalup.
  8. U ostalo tijesto umiješati kakao i prelići preko svijetlog tijesta , te vilicom oblikovati u spiralu.
- Peče se : zemni plin 180C , plinska boca 3-4 stupanj , vrući zrak 160C , sredina pečnice cca45 minuta vremensko pečenje

100grama Mramornog kolača sadrži u prosjeku = 0,4g bjelančevina , 16mg Phe ,  
=1624kJ ili 386 kcal



## POGAČICE OD POVRĆA

2-obroka

### SASTOJCI:

70g mrkve nasjeckane na kockice sadrži 22mg Phe , 0,7g bjelančevina  
50g celera nasjeckanog na kockice—24mg Phe , 0,8g bjelančevina  
50g korabice nasjeckane na kockice—23mg Phe , 1,0g bjelančevina  
50g poriluka nasjeckanog na prutiće---39mg Phe , 1,0g bjelančevina  
40g luka nasjeckanog na kockice 14mg Phe , 0,5g bjelančevina  
30-40g PKU DAMIN brašno ----2mg Phe  
biljno ulje  
eventualno mrvica siromašne bjelančevinama

### PRIPREMANJE:

Mrkvu , celer i korabu pirjati u malo vode. Dvije jušne žlice biljnog ulja ugrijati u tavi , i u njemu lagano pržiti poriluk i luk. Povrće ostaviti da se malo ohladi i iskosati. Dodati mješavinu luka i brašna DAMIN sa malo bjelančevina , začiniti i ostaviti da miruje 15 minuta.

U masu dodati toliko mrvica s malo bjelančevina da se pogačice mogu dobro oblikovati. Ugrijati ulje u tavi i pogačice ispržiti s obje strane.

Pogačice su vrlo prikladne da se peku na Grillu: Komadiće alu-folije premazati uljem i pogačice umotati i peći sa obje strane na Grillu.

### HRANJIVE VRIJEDNOSTI:

1porcija =61mg Phe , 90mg Leu , 47mg Tyr , 20mg Met ,2,1mg bjelančevina , 14g ugljikohidrata , 20g masti =1030kJ ili 245kcal

Savjet:

Pogačice oblikovati u male kobasice , uvaljati ih u mrvica sa malo bjelančevina i pržiti , odnosno peći na Grillu.

Varijacije:

Pogačice pržiti ili peći na Grillu i upotrijebiti kao povrće-burger. U tu svrhu prepoloviti kruščić , namazati kečapom , obložiti listom salate , kiselim krastavcem i / ili lukom. Na to položiti povrće-burger , kruščić zatvoriti.



## 11. E.S.PKU



**E.S.PKU** je europsko udruženje za rad na spriječavanju obolijevanja od PKU ili pomaganja već oboljelim osobama.

Sastanak europskog udruženja održava se svake godine u listopadu , uvijek u drugoj državi Europe – članici E.S.PKU.

Izuzetak su 13. i 15.europski sastanak koji se održao u Španjolskoj , zbog izuzetno dobre organizacije prostora , te mogućnosti da gosti koji dodju sa svojom djecom mogu biti u potpunosti mirni i sigurni . S obzirom da tih nekoliko dana dolaze ljudi iz cijele Europe , pružaju se neslučene mogućnosti novih saznanja kao i razmjenjivanje informacija.

Hrvatska Udruga za pomoć obiteljima s fenilketonurijom član je E.S.PKU.

Poželjno je da netko iz naše Udruge bude prisutan na tim sastancima , tim više što smo odlučili da i dalje budemo član tako važne institucije.

Ove , 2003. godine sastanak će se održati u Velikoj Britaniji.

### **TORREMOLINOS 1999.**

Te godine smo uspjeli sakupiti dovoljno novaca kako bi nekoliko ljudi moglo prisustvovati Europskom sastanku fenilketonuričara , koji se svake godine održava u drugom gradu. Tako je 1999. godine domaćin bio grad Torremolinos u Španjolskoj. Najviše se govorilo o dostignućima na području medicine iako je bio prisutan i velik broj obitelji. Od nas su bili prisutni dr. Vladimir Sarnavka , Sanja Perić , Krešimir Bosanac i ja –Ivana Hečimović.

Europsko društvo organizira svoje godišnje sastanke tako da se jedne godine obraduju teme s područja dostignuća u medicini a druge godine je posvećeno druženju obitelji uz tečajeve kuhanja.

Bilo je riječi o ljetnim kampovima gdje bi se mladi ljudi okupljali jednom godišnje kako bi se bolje upoznali.

Za kraj je bila priredjena prezentacija jela. Svaka je zemlja zamoljena da napravi nacionalno jelo i ukratko prikaže kako se ono radi . Bila je to vrlo korisna prezentacija , pogotovo za mlade roditelje.

Godišnji sastanci E.S.PKU daju nam priliku upoznati se s obiteljima ostalih krajeva Europe , s njima podijeliti i razmjeniti iskustva kao i saznati nova dostignuća vezana za probleme fenilketonuričara.

Da bi sve to mogli ostvariti i ostati u koraku s ostatkom ESPKU , moramo imati odgovarajuće financijske mogućnosti. Zato je potrebno da svatko od nas da svoj doprinos. Sve ovisi o nama.

Jer iako smo mi stalni član **ESPKU** svi zajedno se moramo potruditi da to svojom aktivnošću i potvrdimo.



Ivana Hečimović

## 12. O UDRUZI

Udruga za pomoć obiteljima sa fenilketonurijom osnovana je 3.03. 1990.godine. U svom dosadašnjem radu postiglo je znatne rezultate. Primarni cilj je ostvaren , a to je bilo okupiti roditelje i djecu na godišnjem sastanku kako bi se međusobno upoznali i razmijenili iskustva u rješavanju problema s kojima se u odgoju svoje djece svakodnevno susrećemo.

Kroz protekli period uspjeli smo se povezati s G-M-Pharmom i na taj način smo osigurali redovitu opskrbu PAM-preparatom i niskoproteinskom hranom koja je od životne važnosti za djecu oboljelu od fenilketonurije. Za vrijeme ratnih godina brojnim humanitarnim akcijama pomagali smo roditeljima i djeci. Organizirani su jednodnevni tečajevi kuhanja , ali još uvijek postoje bitni problemi poput nedostatka osobe-dijetetskog asistenta i nutricionista. Nadamo se da će se i ti problemi tokom vremena riješiti. Nastojali smo u prošlosti ,a nastojat ćemo i u budućnosti putem raznih medija javnost informirati o našem postojanju i našem radu.

Godine 1997. primljeni smo u članstvo **ESPKU** kao 24. legalna članica Europskog udruženja. Do sada od njih nije traženo nikakvo aktivno sudjelovanje našim članovima putem udruge , ali u budućnosti namjeravamo pokušati to stanje promijeniti ukoliko bude moguće.

Ne moramo se zatvoriti u sebe već možemo nastaviti akcije okupljanja kao i na europskom nivou , samo preneseno u naše uvjete.

To su velike želje koja jedna ili dvije osobe ne mogu same ostvariti.

Zbog toga Vas ovom prilikom još jednom pozivam na Vašu veću osobnu aktivnost u našoj Udrugi.

Bilten je zamišljen kao sredstvo informativnog karaktera , a za sve preciznije detalje zaduženo je stručno osoblje-**DOKTORI**.

Sve Vaše pohvale , kritike , komentari bilo koje vrste , dobro došla su informacija jer su nam to pokazatelji kako da radimo u budućnosti.

Pozivamo Vas da nam se javite. Sve Vaše radove , mišljenja , pisma , uputite na adresu tajnika Udruge i bit će objavljene u slijedećem broju u rubrici –**NAŠA STRANICA**.

Predviđena je naklada 600 primjeraka.

Izdavač je Udruga za pomoć obiteljima sa fenilketonurijom RH. Svatko od Vas dobit će po 2 primjerka. Molimo Vas da jedan primjerak date svome osobnom liječniku u mjestu stanovanja , a drugi je za Vas.

Pozivamo Vas , ukoliko ste u mogućnosti na bilo koji način , da posjetite našu Web-stranicu koja glasi **www.fenilketonurija.hr**

## **13. I NA KRAJU**

**OVIM PUTEM POSEBNO BIH SE ŽELIO ZAHVALITI STRUČNOM  
MEDICINSKOM OSOBLJU KBC "REBRO" ZAGREB :**

**Dr VLADIMIR SARNAVKA**

**Psiholog Mr. sc. MARINA GRUBIĆ**

Oni su svojim stručnim sudjelovanjem obogatili sadržaj našeg Biltena , a edukativnim radom utkani su u život svake porodice u kojoj se javlja problem s fenilketonurijom.

Takodjer se zahvaljujemo **G-M-PHARMA** , kao našem stalnom pratiocu u dobru i zlu , posebno :

**Gdja ROZANI BIKALJEVIĆ**

**Mr.pharm. JASNI SMEH**

koje su takodjer svojim stručnim člancima i raznim novitetima u ponudi namirnica upotpunili naš prvi Bilten.

Zahvaljujemo se svim našim sponzorima koji su svojim stručnim i materijalnim doprinosima omogućili da ostvarimo dosadašnje aktivnosti za koje su bila potrebna i financijska sredstva. Bez njih ovaj Bilten bi teško ugledao svjetlo dana.

Posebno se zahvaljujem svim našim članovima koji su pomogli ostvarenju ovoga 1. broja , a koji se posebno ne spominju.

**SVI VI STE VRLO BITNE KARIKE U LANCU BORBE ZA BOLJI ŽIVOT  
OSOBA SA FENILKETONURIJOM REPUBLIKE HRVATSKE.**

U nadi i vjeri u Našu buduću suradnju srdačno **VAS POZDRAVLJAM.**

Vaš Boris Šimek

Tajnik **Udruge PKU RH**