

Alapvető tudnivalók a Phenilketonuriáról



Innovation in Nutrition

A Nestlé Health Science tagvállalatának támogatásával

*A Société des Produits Nestlé S.A. bejegyzett védjegye

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, smiling, holding a large white sign. She is wearing blue pants and red boots with white laces. The background is a light blue sky with yellow clouds and a blue ground with some stylized trees.

Mi az a PKU?

Phenilketonuria*
röviden
PKU

* ejtsd: fenilketonúria

A PKU egy kezelhető anyagcserezavar, amely a sejtek fehérjelebontását befolyásolja.

- A PKU-s gyermekek vérében a fenilalanin-szint nagyon magas.
- Ha ez az állapot kezeletlen marad, a fenilalanin felhalmozódása agykárosodáshoz vezet.
- Ez azonban egy speciális diéta betartásával elkerülhető.
- A megfelelő kezelés mellett a PKU-val élő embereknek is minden esélyük megvan rá, hogy teljes életet éljenek, mint bárki más.



Ha a PKU-t korán felismerjük és kezeljük,
a gyermekek teljes életet élhetnek.


A stylized illustration of a young boy with black hair, blue eyes, and a slight smile. He is wearing brown shorts and brown boots with yellow laces. He is holding a large, light yellow rectangular sign in front of his chest. The background is a light yellow sky with two soft, yellow clouds. In the distance, there are three simple, stylized trees with brown trunks and light-colored foliage. The ground is a solid light blue color.

A PKU
diagnosztizálása

A PKU-t az úgynevezett „sarokvérteszt” nevű vérvizsgálattal lehet kiszűrni.



A vizsgálat 2-3 napos életkorban történik. Magyarországon a nemzeti újszülött-szűrőprogram keretében minden újszülöttet megvizsgálunk. Így a PKU időben felismerhető, még mielőtt bármi kárt okozhatna.

A cartoon illustration of a young girl with long, straight brown hair and bangs. She has a friendly expression with small eyes and a slight smile. She is holding a large, light yellow rectangular sign in front of her chest with both hands. The sign contains text in a bold, dark blue font. She is wearing dark blue leggings and red boots with white laces. The background is a simple landscape with a light blue ground, a few stylized trees on the right, and two soft, yellowish clouds in the sky.

**Miért van a
kisbabámnak
PKU-ja?**

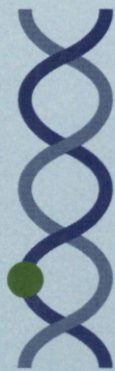
A PKU örökletes anyagcserezava

Ezért senki nem tehető felelőssé, és Ön semmilyen módon nem tudta volna megelőzni.

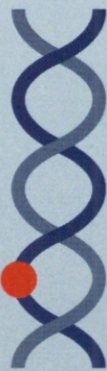


Hordozó
apa

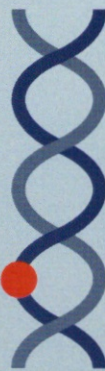
Normál
gén



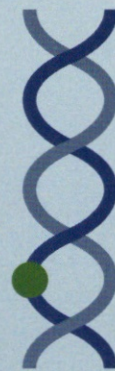
PKU-s
gén



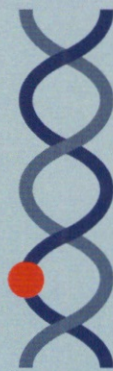
PKU-s
gén



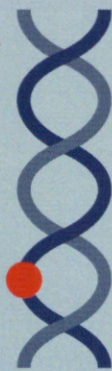
Normál
gén



Hordozó
anya



PKU-s
gén



PKU-s
gén



PKU-s gyermek

Ha az Ön gyermekének PKU-ja van, és Ön egészséges, akkor Ön egy PKU és egy normál génnel rendelkezik. Ezt nevezik úgy, hogy Ön a gén hordozó.

Az Ön gyermeke két PKU-s gént örökölt: az egyiket az édesapjától, a másikat az édesanyjától.

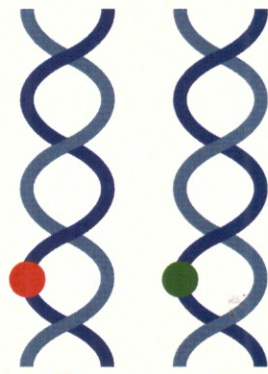
Körülbelül 50 emberből 1 hordozza a PKU-s gént



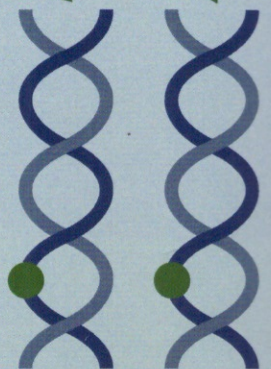
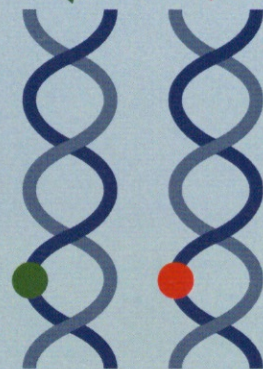
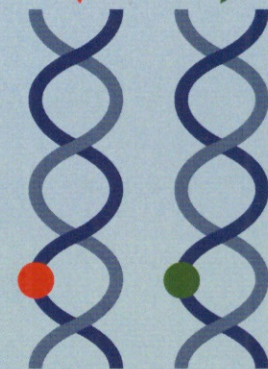
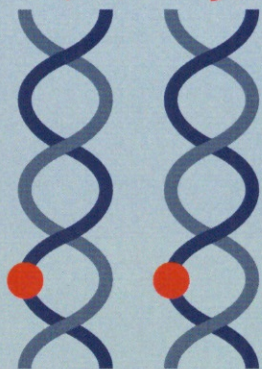
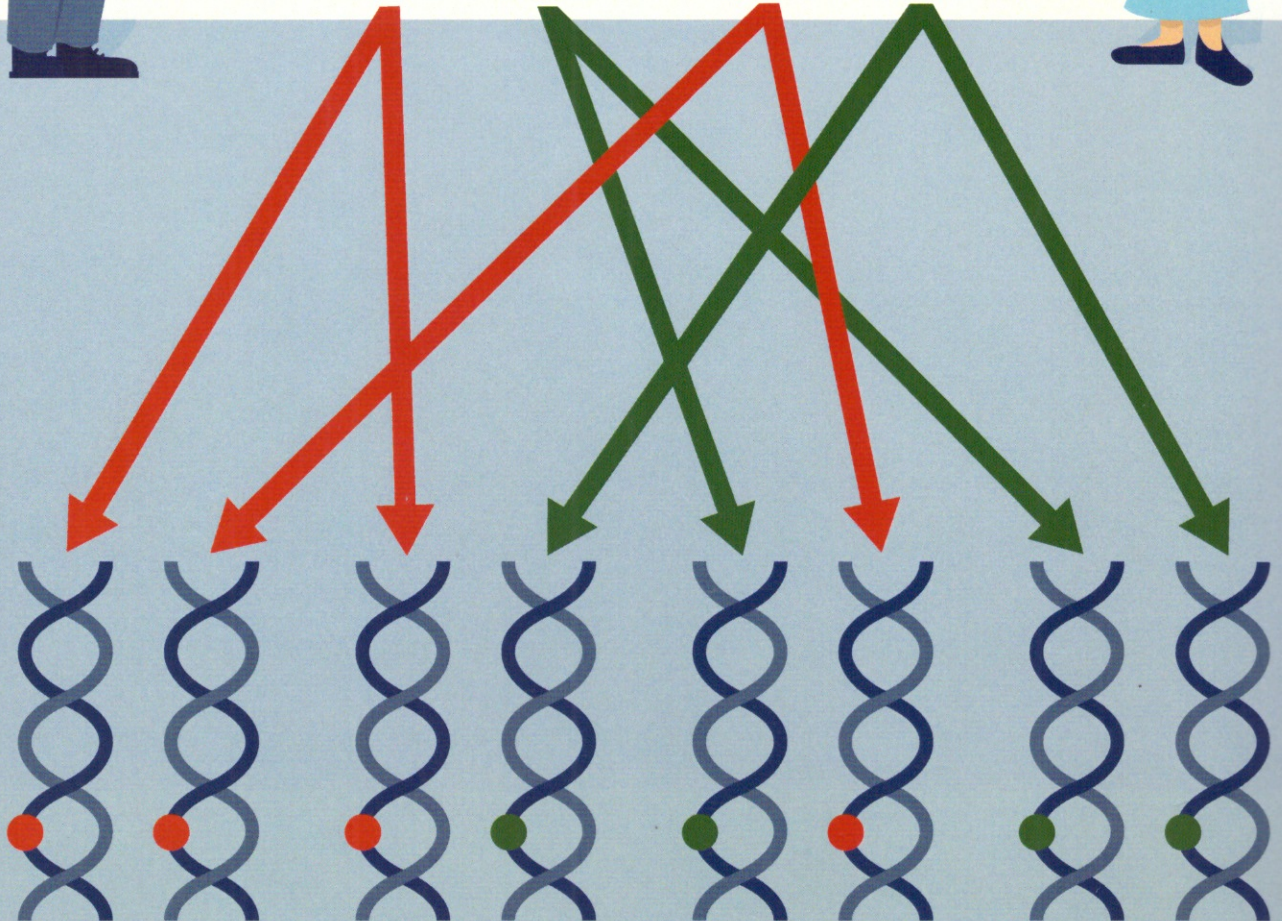
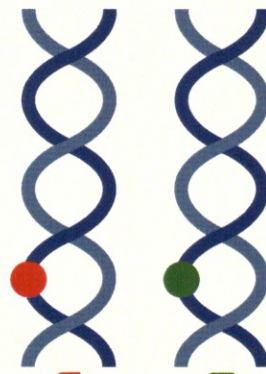
A PKU-s gén hordozói maguk nem PKU-sok, és a hibás gén
semmiféle gondot nem okoz nekik.



Apa



Anya



PKU-s
gyermek



Nem PKU-s
hordozó
gyermek



Nem PKU-s
hordozó
gyermek



Nem PKU-s
és nem is
hordozó
gyermek

Ha a PKU-s gén két hordozójának közös gyermeke fogan,
a gyermek 25% eséllyel PKU-s lesz.

A cartoon illustration of a young boy with dark hair, blue eyes, and a slight smile. He is wearing brown shorts and brown boots with yellow laces. He is holding a large white rectangular sign in front of his chest. The background is a light blue field with a white sky containing two yellow clouds and three stylized trees on the right side.

**Egy kis
tudomány:
Mi az a fehérje?**

Miért van szükségünk fehérjére?

A fehérje egy, a szervezet számára szükséges tápanyag. A test sejtjeinek és szöveteinek – például a bőr, az izmok, a belső szervek, a vér, sőt a csontok – felépítésében, regenerálásában és működésében játszik szerepet.





Az elfogyasztott fehérjéket az emésztés során a szervezet kisebb darabokra (építőkövekre) bontja.

Ezeket a kisebb egységeket aminosavaknak nevezzük.

A fehérjék sok-sok építőköből állnak – ezek az aminosavak



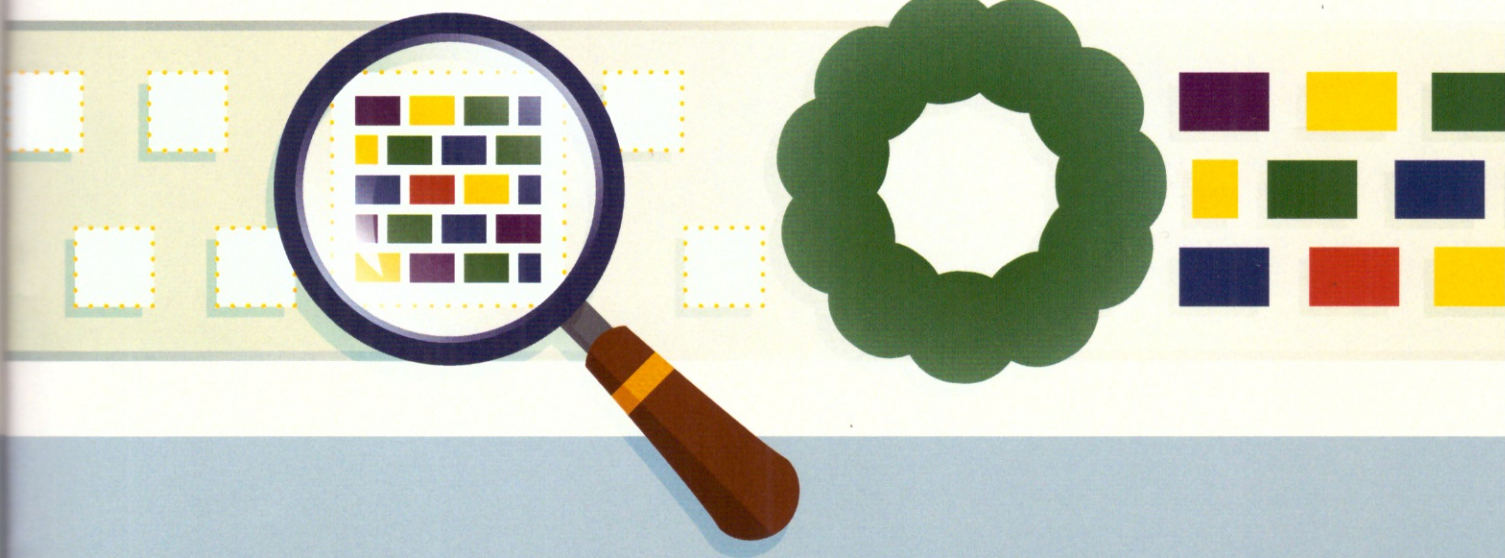
A fehérjék 20-féle aminosavból (építőköből) épülnek fel.
Minden aminosavnak megvan a maga szerepe és funkciója
a szervezetben.

Ezek között vannak **ESSZENCIÁLIS** (nélkülözhetetlen) aminosavak
amelyeket a szervezet nem képes előállítani, hanem táplálékkal
fogyasztjuk el őket.

A fenilalanin (Phe) is esszenciális aminosav.


Mi történik normális esetben?

A fehérjék lebontása aminosavakra



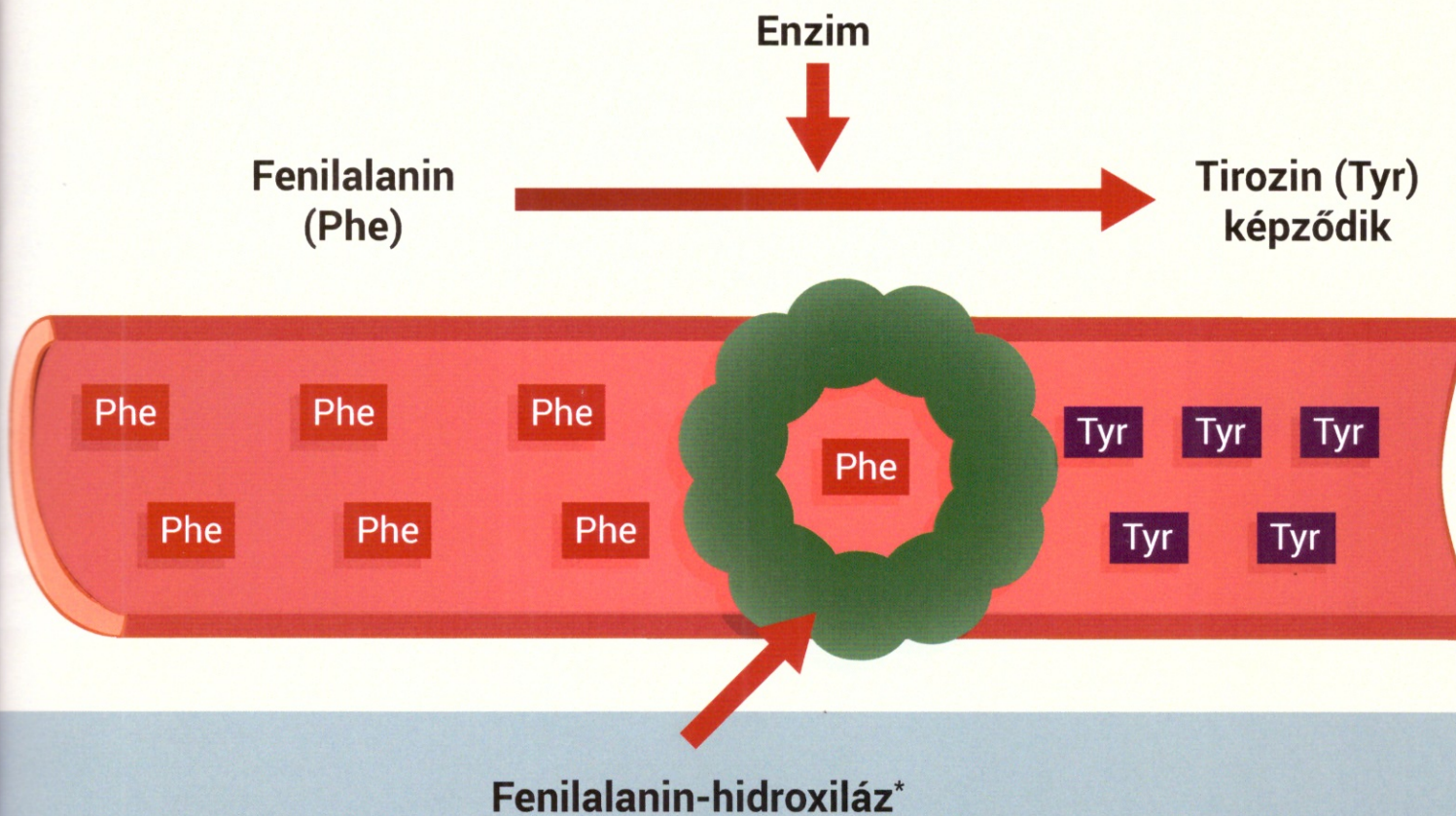
Az enzimek afféle kémiai olló módjára aminosavakra bontják a fehérjéket.

A szervezet ezeket az aminosavakat használja fel a növekedéshez, izomépítéshez és az egészség megőrzéséhez.

A cartoon illustration of a girl with long brown hair, wearing a blue top and red boots, holding a large white sign. The background features a light blue sky with yellow clouds and a blue ground with stylized trees.

**Miért nem képes
egy PKU-s ember
megfelelően
feldolgozni
a fenilalanint?**

Egy **nem** PKU-s ember szervezetében a fenilalanin egy másik, tirozin (Tyr) nevű aminosavvá alakul. Ezt az átalakítást is egy enzim végzi.

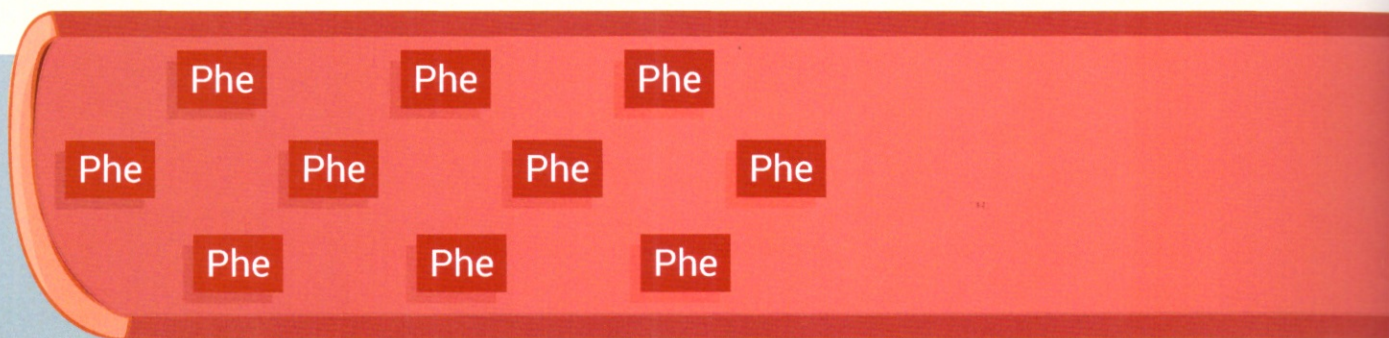


Normális esetben a májban egy fenilalanin-hidroxiláz nevű enzim termelődik. Ez az enzim alakítja tovább a fenilalanint egy másik, tirozin (Tyr) nevű aminosavvá.

A tirozin is fontos szerepet tölt be a szervezet számos működésében.


* Phe-átalakító enzim

Egy PKU-s ember szervezetébe a fenilalanin tirozinná (Tyr) alakulása nem megfelelő



PKU esetén vagy nem képződik fenilalanin átalakító enzim a májban, vagy nem működik megfelelően. Ez azt jelenti, hogy a fenilalanin nem alakul át tirozinná, hanem felhalmozódik a vérben.

A fenilalanin felhalmozódása káros.



**A PKU ellátása
– tudnivalók
a diétáról**

Normál étrend

Fehérjeszegény



Gyümölcs

Cukor

víz

Lekvár

tea

Fehérjementes

Közepes
fehérjeteremtő

Puffasztott
búza

Korpás
gabonapehely

Burgonya

Rizs

Liszt

Tészta

Tejtermék

Felzsíros
tej

Száraz
hüvelyesek

Szója

Túró

Vesebab


Tonhal

Fehérje

Egy normál étrend a PKU-s ember számára túl sok fehérjét/fenilalanint tartalmaz. Nekik ezért különleges diétát kell tartaniuk.



A PKU-s diéta fehérje- és fenilalanin-szegény

- 
- A fenilalanin megtalálható minden fehérjét tartalmazó élelmiszerben, így pl. a húsban.
 - A PKU-ban ezért minden fehérjetartalmú élelmiszer fogyasztását **korlátozni kell.**
 - Ha kevesebb fehérjét fogyasztunk, a fenilalanin-felhalmozódás is kisebb lesz a vérben.

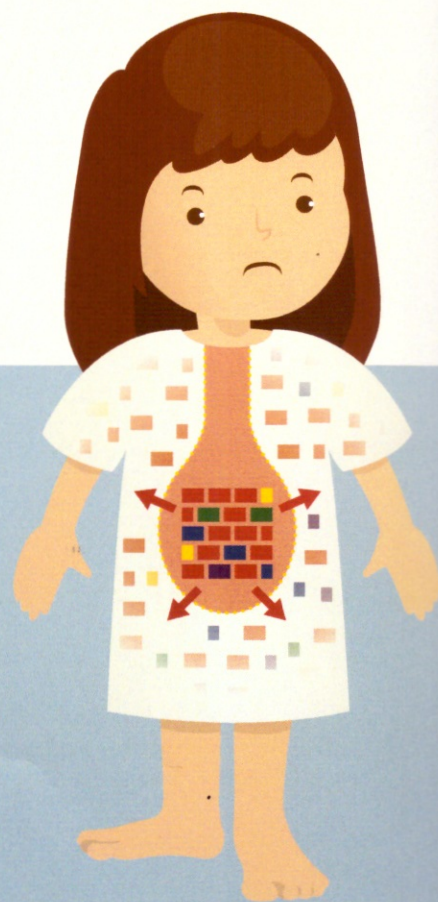
Mivel a fenilalanin esszenciális (nélkülözhetetlen) a növekedéshez, fejlődéshez és a szervezet működéséhez, fontos, hogy a PKU-s személy fogyasszon némi fenilalanint, de ne olyan mennyiségben, ami már káros volna.

Diétával



Amikor megfelelően diétázik egy PKU-s, akkor nem halmozódik fel a fenilalanin a szervezetében, és ezért megfelelő módon fejlődik.

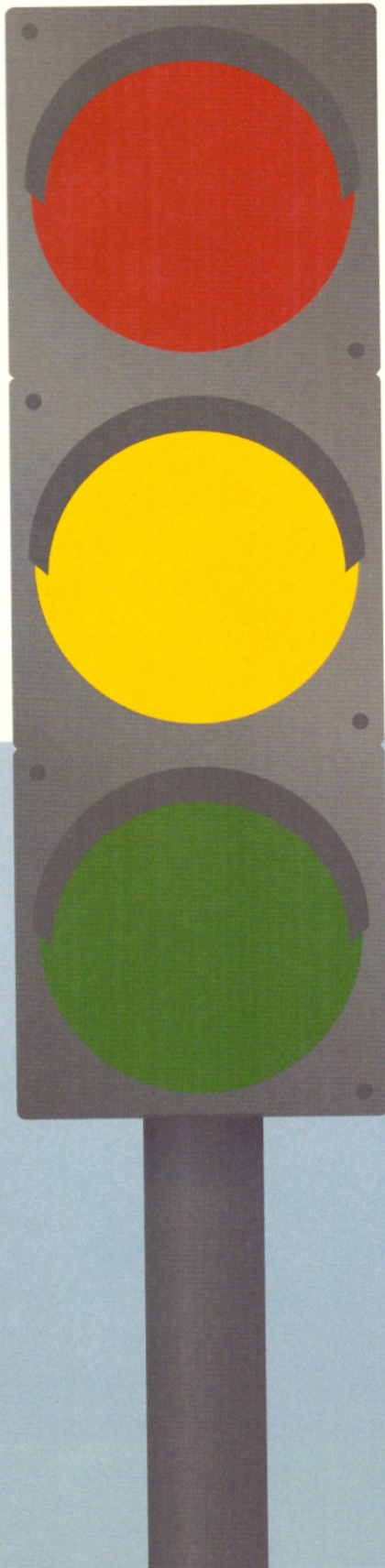
Diéta nélkül



Amikor nem megfelelő diétát tart egy PKU-s, akkor felhalmozódik a szervezetében a fenilalanin és ez káros.

Jelzőlámparendszer

A PKU-sok számára előírt fehérje- és fenilalanin-szegény diétát a legjobban a jelzőlámparendszer szemlélteti



PIROS ÁLLJ!

Tiltott élelmiszerek

Túl sok fehérjét/fenilalanint tartalmaz

SÁRGA Óvatosan!

Meghatározott mennyiségben
fogyasztható élelmiszerek

Tartalmaz fehérjét/fenilalanint

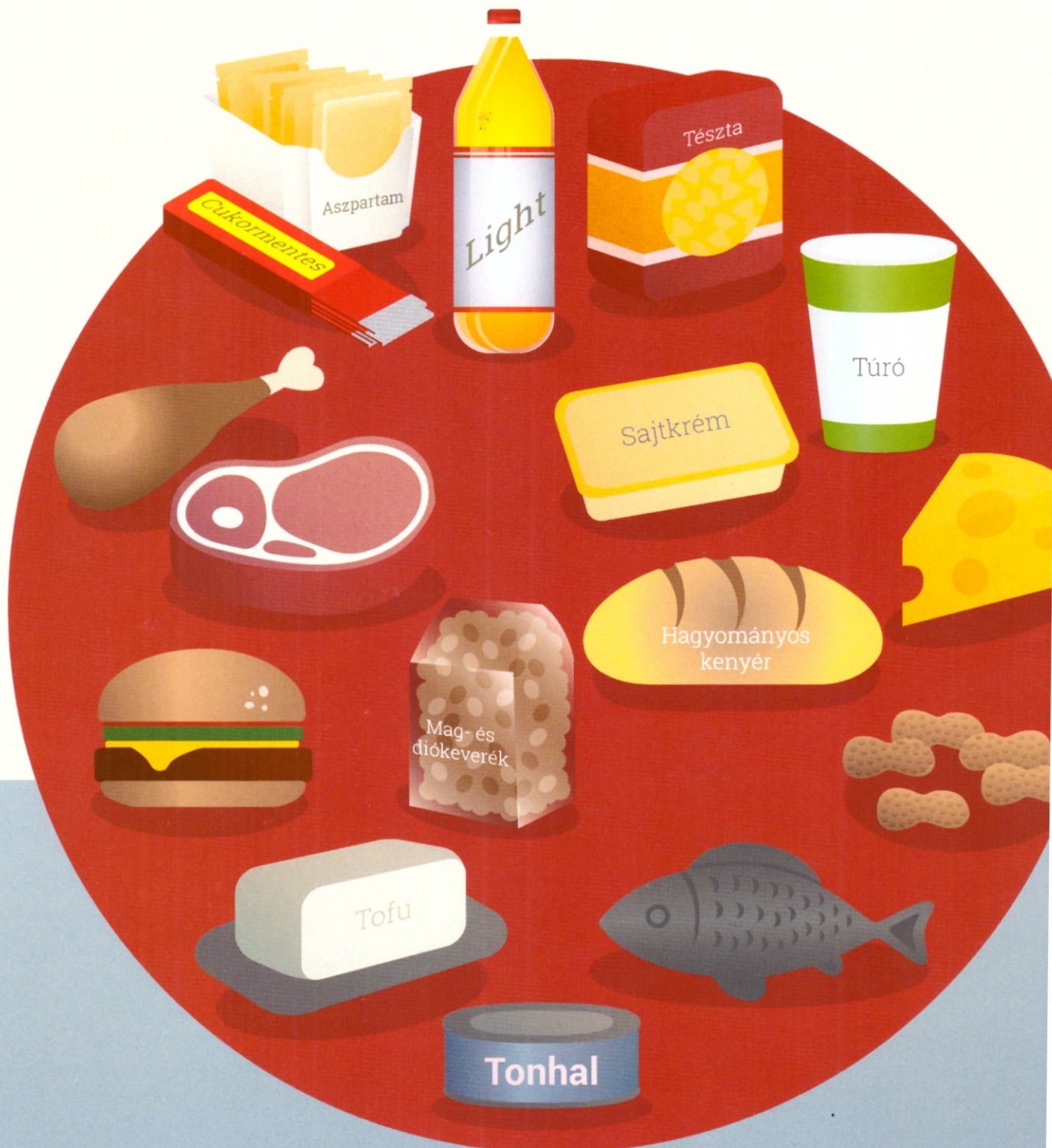
ZÖLD Szabad!

Korlátlanul fogyasztható élelmiszerek

Majdnem vagy teljesen fehérje-/fenilalanin-mentes

PIROS ÁLLJ!

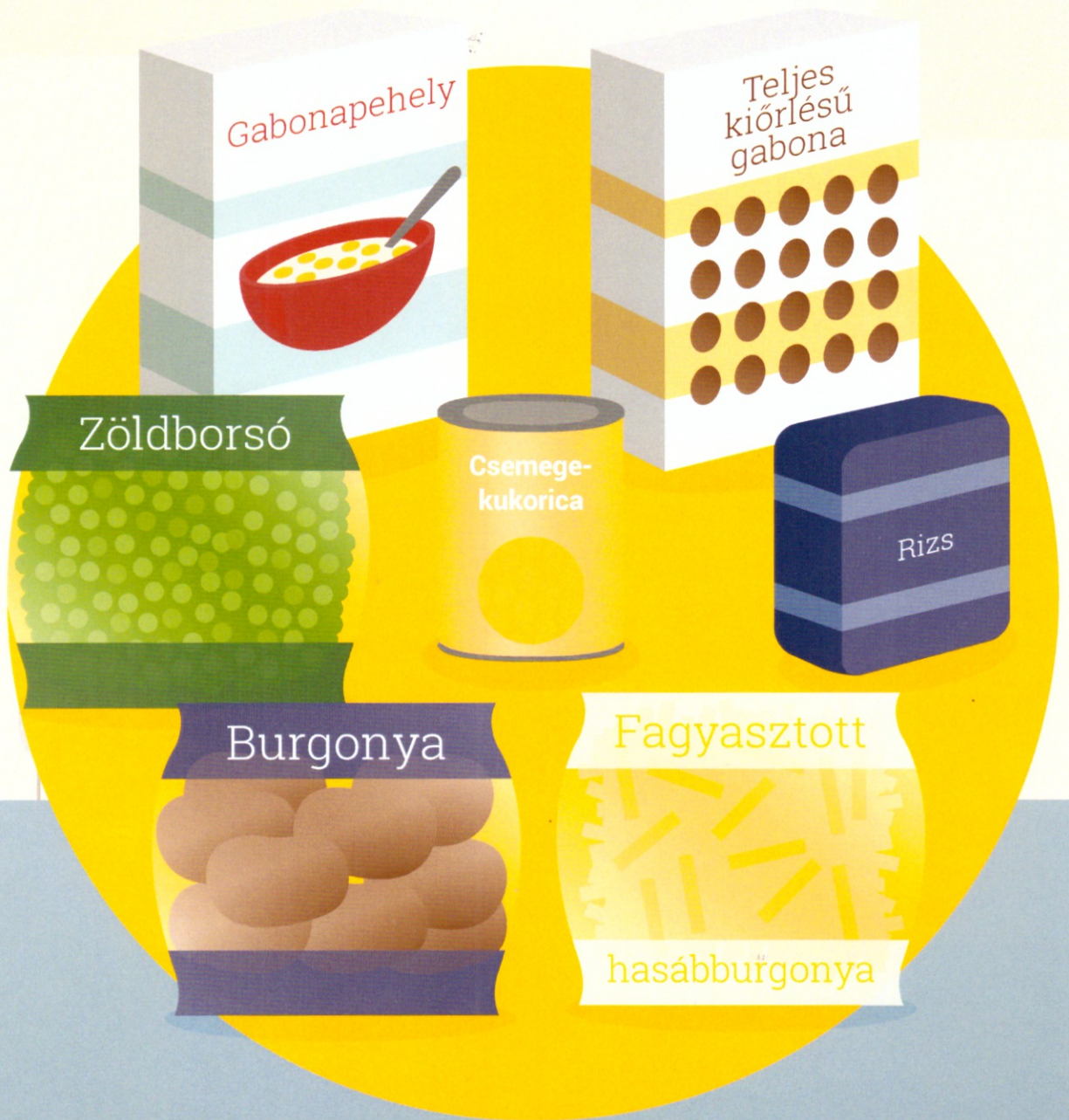
Tiltott élelmiszerek, ezért nem fogyaszthatóak!



Ezek mind fehérjedús, vagy magas fenilalanin-tartalmú élelmiszerek, ezért nem fogyaszthatóak.

SÁRGA Óvatosan!

Meghatározott mennyiségben fogyasztható élelmiszerek

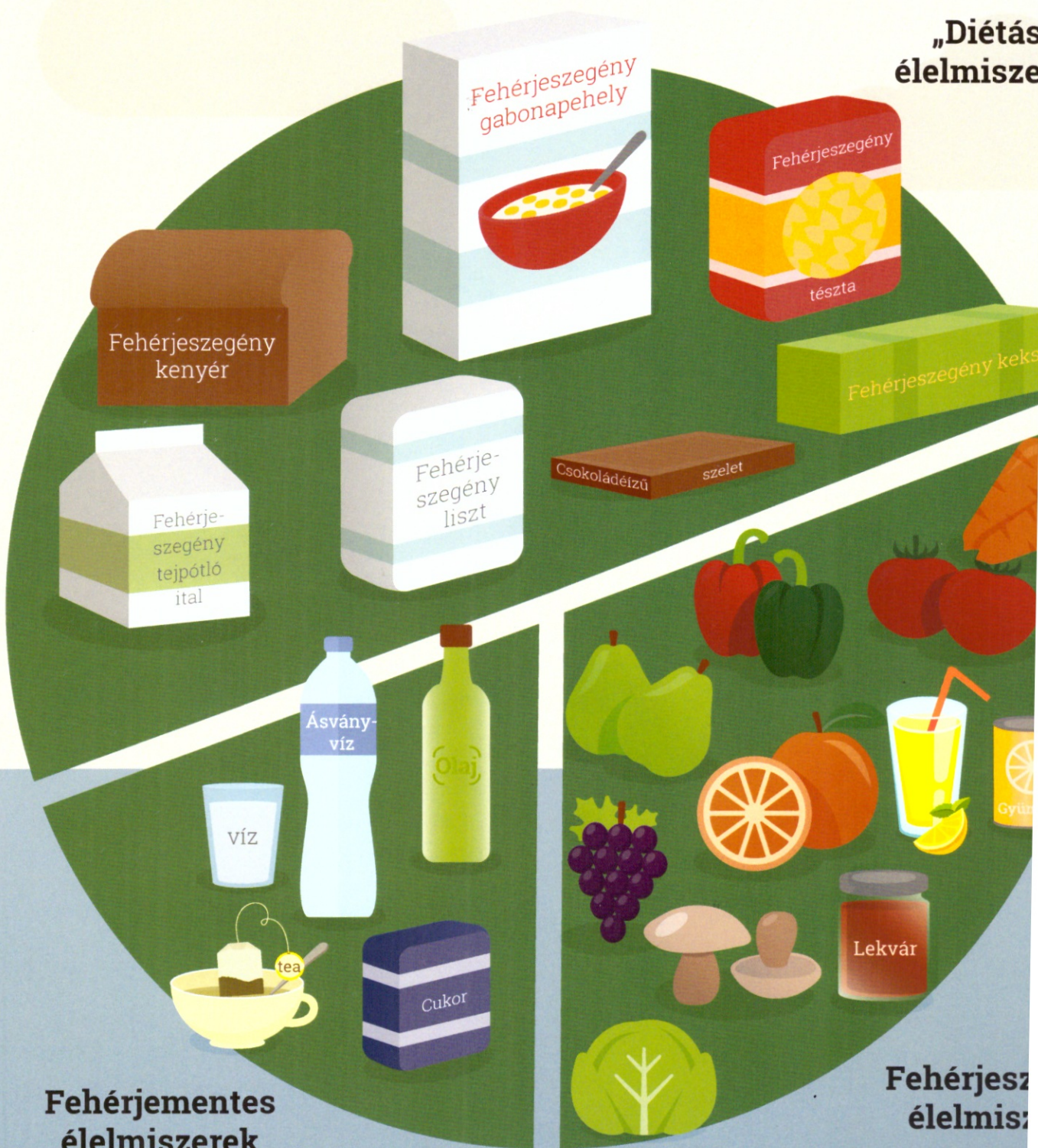


Egyes élelmiszerek, mint például a fentiek, olyan mennyiségben tartalmaznak fehérjét, hogy csak kalkulálással fogyaszthatók.

ZÖLD Szabad!

Korlátlanul fogyasztható élelmiszerek

„Diétás”
élelmiszer



**Fehérjementes
élelmiszerek**

**Fehérjeszegény
élelmiszer**

Ezek az élelmiszerek vagy eleve fehérjeszegények, vagy kifejezetten csökkentett fehérjetartalommal készültek, ezért szükség szerint fogyaszthatóak.

A cartoon illustration of a young girl with long brown hair and bangs, smiling. She is holding a large white rectangular sign in front of her chest. The sign contains the text 'Mi az a fehérje-pótló?' in a bold, dark blue font. She is wearing dark blue leggings and red boots with white laces. The background is a light yellow sky with two soft, yellow clouds. In the distance, there are three simple, stylized trees with thin trunks and light-colored foliage. The ground is a solid light blue color.

**Mi az a
fehérje-
pótló?**



Miért kell a PKU-soknak fehérjepótlót szedniük?

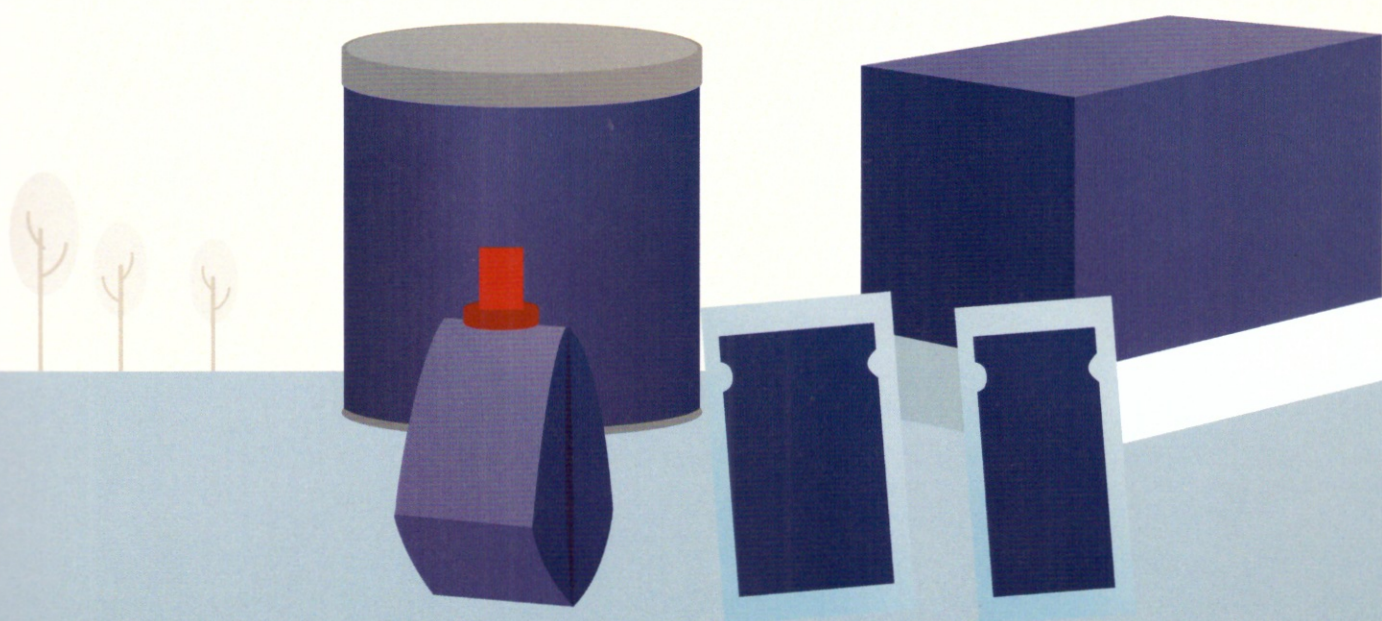
- A fehérjepótló egy speciális – gyógyászati célra szánt – ételkészlet.
- A fehérjepótló NEM tartalmaz fenilalanint.
- A fehérjeszegény diéta miatt a PKU-soknak a fehérjepótló fogyasztása létfontosságú, mert megvan benne az összes többi aminosav, amelyekre a szervezetnek szüksége van.
- Vitaminokat, ásványi anyagokat és más fontos tápanyagokat is tartalmaz.


A fehérjepótlót mindennap, a nap folyamán egyenletesen elosztva kell fogyasztani.

Fehérjepótlók

A fehérjepótló különféle formákban
(pl. ital, gél, por vagy puding) elérhető.

Kérje dietetikus tanácsát arról, hogy melyik a legjobb
fehérjepótló az Ön gyermeke számára az adott életkorban.





**Hogyan
tápláljam
PKU-s újszülött
gyermekemet?**

Csecsemők: szoptatás



1. lépés: Ha az Ön gyermekénél PKU-t diagnosztizáltak, a dietetikus különleges fenilalanin-mentes tápszert ír elő. Amíg a fenilalanin-szintje vissza nem áll a normál szintre (ez általában néhány napon belül megtörténik), addig **CSAK** ezt fogyaszthatja.

2. lépés: Ha sikerült beállítani a fenilalanin-szintet, akkor már kaphat anyatejet is. Az anyatej és a Phe-mentes tápszer mennyiségét a dietetikus határozza meg. Ilyenkor az anyatej biztosítja az egészséges növekedéshez létfontosságú fenilalanint. Viszont a baba nem szoptatható igény szerint.

Csecsemők: szoptatás nélküli (tápszer)



- 1. lépés:** A diagnózis felállítása után a dietetikus különleges fenilalanin-mentes tápszert ír elő a gyermeknek, amelyet addig fogyasztania, amíg a fenilalanin-szintje vissza nem áll a normál szintre (ez általában néhány napon belül megtörténik).
- 2. lépés:** Amikor sikerült beállítani a fenilalanin-szintet, a fenilalanin-mentes tápszerrel együtt kis mennyiségű normál tápszert is kell adni a babának, ezzel biztosítva az egészséges növekedéshez létfontosságú fenilalanin-mennyiséget.

A stylized illustration of a young girl with long brown hair and bangs, smiling. She is holding a large, light yellow rectangular sign in front of her chest. The sign has the word "Hozzátáplálás" written on it in a bold, dark blue, sans-serif font. The girl is wearing dark blue leggings and red boots with white laces. The background is a light yellow sky with two soft, yellow clouds. In the distance, there are three simple, stylized trees with thin trunks and light-colored foliage. The ground is a solid blue color, and the girl's shadow is cast to her right. The overall style is clean and modern, typical of children's educational materials.

Hozzátáplálás

Mikor kezdje a hozzátáplálást

A szilárd ételek bevezetésével kapcsolatban a dietetikus tanács a mérvadó, de nagyjából ugyanakkor kezdjük a hozzátáplálást, a nem PKU-s csecsemők esetében. Az első szilárd ételek fenilalanin-mentes vagy rendkívül alacsony fehérje-/fenilalanin-tartalmú élelmiszerek legyenek.

Fontos, hogy az Ön gyermekénél egészséges étkezési szokások alakuljanak ki, és közben változatos friss élelmiszerekhez jusson.



Ugyanebben az időszakban lehet bevezetni a 6 hónapos kor használandó fehérjepótlót. Kérje erről is dietetikus tanácsát.

* A hozzátáplálás a csecsemő igényeitől függően valamivel 6 hónapos kor előtt is megkezdhető, de 17 hetesnél fiatalabb korban semmiképpen nem ajánlott.

7–12 hónap

Ebben az időszakban bátorítsa gyermekét arra, hogy továbblépjen a darabosabb textúrával rendelkező ételek és csipegethető falatkák felé. Idővel a fenilalanin-szükségletét egyre nagyobb részben a sárga jelzőlámpájú, ún. meghatározott mennyiségben fogyasztható élelmiszerekből (pl. burgonya vagy engedélyezett gabonatermékek) fogja fedezni. A fehérje/Phe-szükséglet egyre kisebb. Ennek egyre kisebb részét adja majd az anyatej vagy a tápszer.



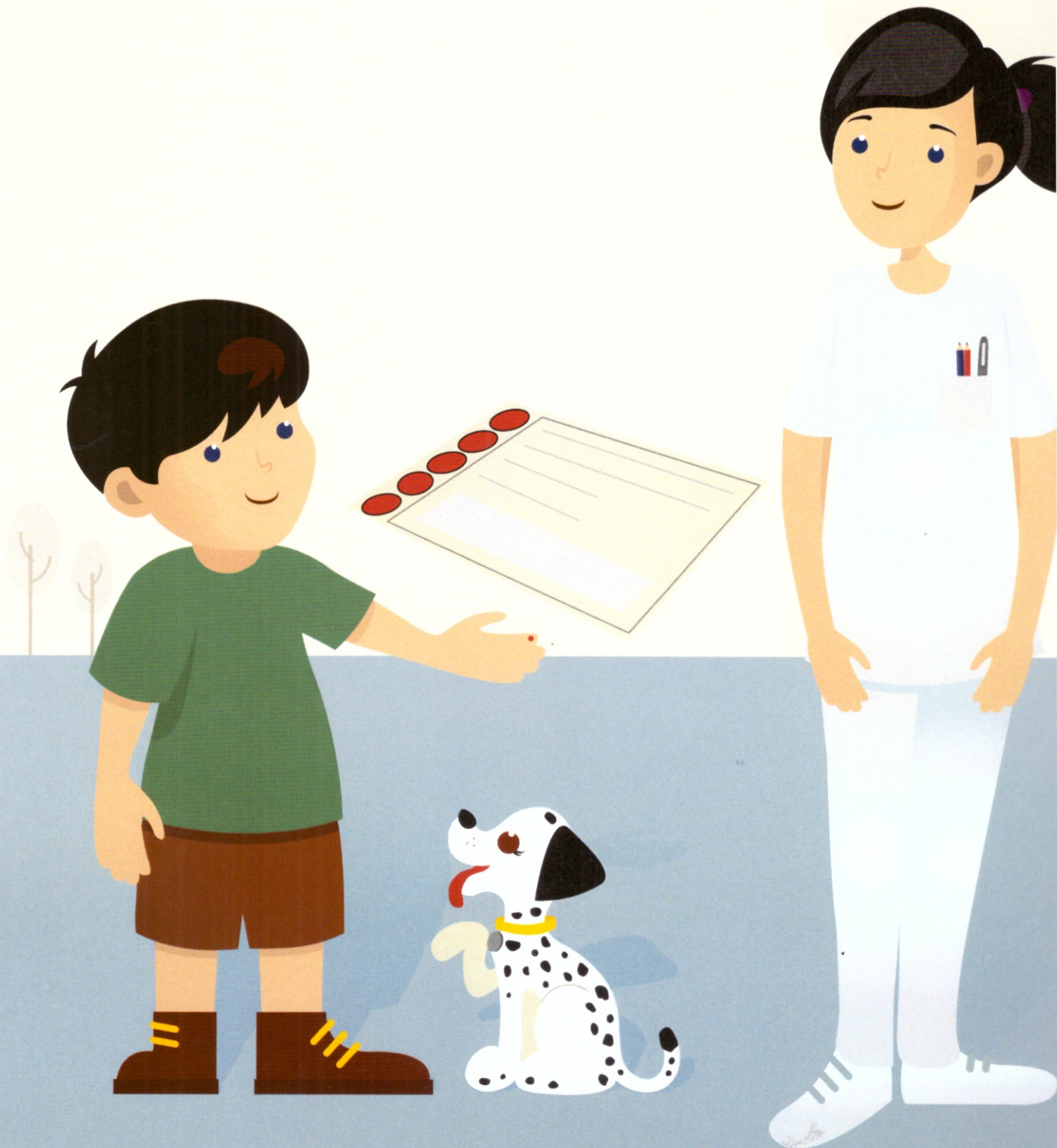
Az étrend nagy részét továbbra is a fenilalanin-mentes élelmiszerek adják. Szintén folytatódik a gyermek fokozatos átszoktatása a fenilalanin-mentes csecsemőtápszerről a 6 hónapos kortól használandó fehérjepótlóra.

Ha többet szeretne megtudni a hozzátáplálásról általában, kérjen tanácsot egészségügyi szakembertől.

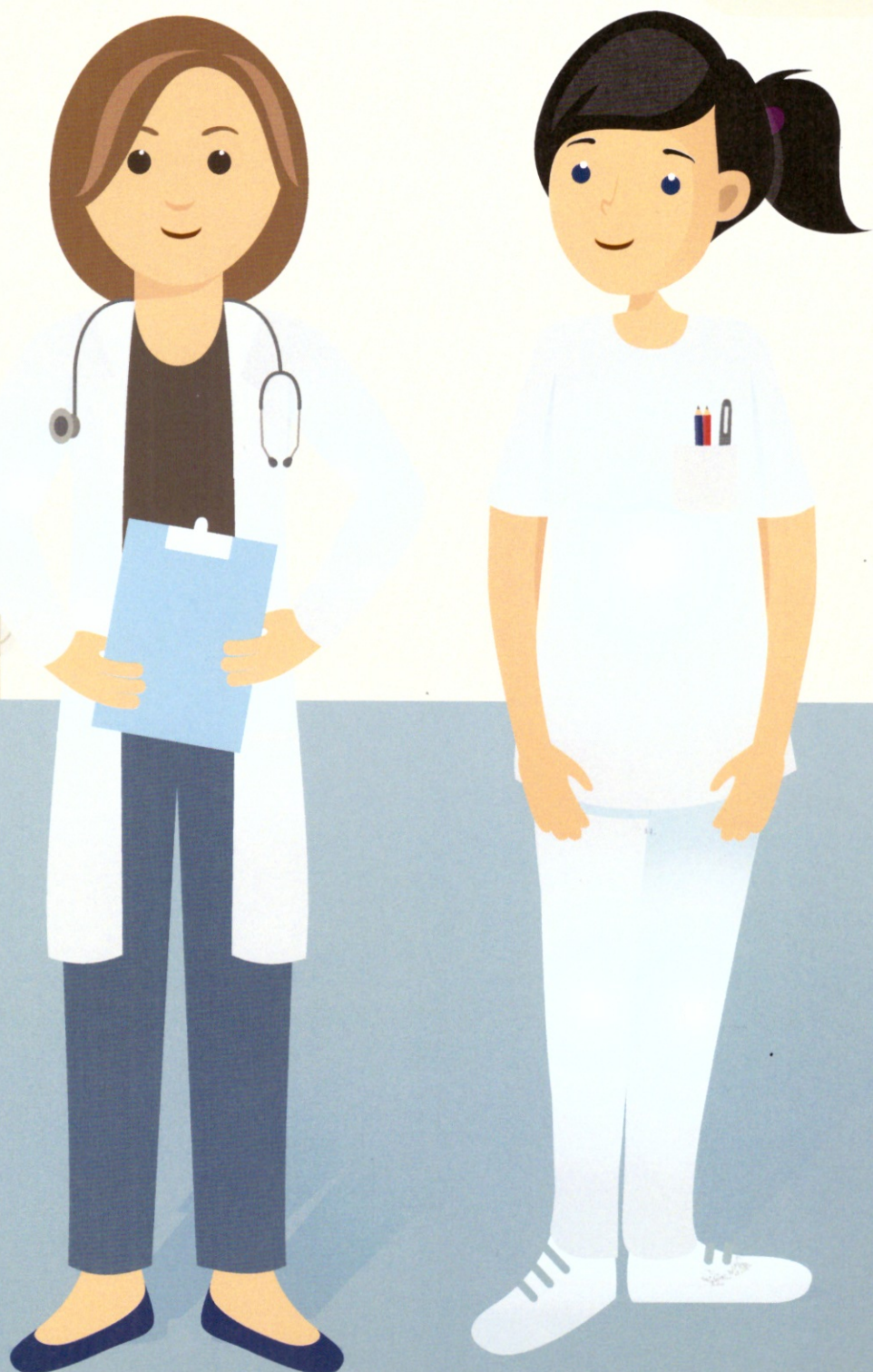


**Megfigyelés,
ellenőrzés**

A fenilalanin-szintet a rendszeresen küldött szűrőpapíros mintából határozzák meg a Gondozó Központban, mely eredményéről tájékoztatást kap. Az eredmények feldolgozása után a dietetikus felveszi Önnel a kapcsolatot, és megbeszéli a gyermeke étrendjében esetleg szükséges változtatásokat.



Az Ön gyermekét gondozóorvosa rendszeresen megvizsgálja és vérvétellel meggyőződik arról, hogy fehérje- és fenilalanin szintje megfelelő-e. Ez rendkívül fontos annak érdekében, hogy az étrendjében ne legyen se túl sok, se túl kevés fenilalanin.



A stylized illustration of a young girl with long brown hair, smiling, holding a large white sign. She is wearing a dark blue top and red boots with white laces. The background is a light yellow sky with two soft, yellow clouds. The ground is a solid blue color, with a few simple trees on the right side. The sign she is holding contains the text 'Ahogy a gyermek felnő' in a bold, dark blue font.

**Ahogy
a gyermek
felnő**

Gyermekek / Tizenévesek



Miközben gyermeke felcseperedik, mindvégig fehérje-/fenilalanin-szegény étrendet kell követnie és fehérjepótlót kell fogyasztania. Ön, a gyermeke és a dietetikus közösen választhatják ki a gyermek életkorának és ízlésének legmegfelelőbb fehérjepótlót.

Felnőttek



A széles választéknak köszönhetően az adott élethelyzetükhöz és életmódjukhoz legjobban illeszkedő fehérjeptőlót választhatják.

Tápanyagtáblázat

GYÜMÖLCSÖK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Ener KJ
alma	9	0,3	12,4	0,4	229
alma aszalt	42	1,4	60,8	1,6	1104
ananász	14	0,5	13,1	0,2	233
ananászkonzerv	11	0,4	20,2	0,2	352
avokádó	111	1,9	0,4	23,5	953
áfonya fekete	16	0,6	7,4	0,6	156
áfonya vörös	8	0,6	7,4	0,6	156
áfonya vörös konzerv	14	0,5	44,4	0,3	765
banán	34	1,2	21,4	0,2	384
banán szárított	145	3,5	61	0,6	1178
birsalma	11	0,4	8,3	0,5	165
bodza	68	2,5	7,4	1,7	166
citrom	25	0,7	8,1	0,6	170
cseresznye	16	0,9	14,2	0,3	265
cseresznyekonzerv	19	0,7	19,5	0,2	344
csipkebogyó	153	3,6	8	1,3	208
csipkebogyó íz	18	0,5	58	0,6	1010
datolya aszalt	51	1,9	66,3	0,5	1161
egres	22	0,8	8,5	0,2	161
eper (fa)	14	0,4	11,3	0,3	200
füge	35	1,3	12,9	0,5	257
füge aszalt	94	3,5	54	1,3	1013
görögdinnye	16	0,6	8,3	0,2	156
gránátalma	19	0,7	16,7	0,6	314
grapefruit	10	0,6	9	0,2	166
guave	24	0,9	6,7	0,5	146
kajszibarack	32	0,9	9,9	0,1	207
kajszibarack aszalt	133	5	55,7	0,5	1035
kajszibarackkonzerv	13	0,5	18	0,1	315
kakigyümölcs	16	0,6	16	0,3	290
kivi	27	1	10,8	0,6	221
körte	14	0,5	12,7	0,3	231
körte aszalt	88	2,6	60,1	1,6	1179
körtekonzerv	8	0,3	18,7	0,1	322
lichi	24	0,9	17	0,3	311
málna	35	1,3	6,9	0,3	149
málnakonzerv	19	0,7	0,2	0,3	359
mandarin	25	0,7	9,9	0,3	194
mandarinkonzerv	14	0,4	18,8	0,2	351
mangó	16	0,6	12,8	0,5	242
mazsola	47	2,5	66,2	0,6	1170
meggy	24	0,9	11,7	0,5	230
narancs	20	1	9,2	0,2	178
naspolya	22	0,6	12	1,1	221
nektarin	20	0,8	13,3	0,1	252
őszibarack	18	0,8	9,4	0,1	175
őszibarackkonzerv	9	0,4	18,5	0	285
őszibarack szárított	68	3	57,4	0,6	1033
papaya	14	0,5	2,4	0,1	52
rebarbaba	16	0,6	1,9	0,1	60
ribiszke fehér	24	0,9	9,2	0	169
ribiszke fekete	35	1,3	10	0,2	196
ribiszke vörös	30	1,1	7,4	0,2	151
ringló	22	0,8	13,5	0	239
sárgabarack íz	18	0,5	68	0,5	1182
sárgadinnye	24	0,9	12,4	0,1	226
szamóca	25	0,8	6,5	0,4	137
szilva	16	0,6	11,4	0,2	207
szilva íz	47	1,3	54	1,8	977
szilvakonzerv	13	0,5	18,1	0,1	315
szilva szárított	61	2,3	53,2	0,6	952
szőlő	19	0,7	16,1	0,3	292
vörösszilva	29	0,8	10,2	0,9	192

ZÖLDSÉGEK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia	
					KJ	Kcal
articsóka	84	2,4	2,9	0,1	91	22
bambusz hajtás	88	2,6	3,5	0,3	124	30
bimbós kel	150	4,5	3,8	0,3	146	35
brokkoli	120	3,3	2,8	0,2	107	26
burgonya	100	2	15,4	0,1	294	70
cékla	47	1,3	5,9	0,1	126	30
cikóriasaláta	47	1,3	2,3	0,2	66	16
cukkíni	56	1,6	2	0,4	75	18
édeskömény	84	2,4	2,8	0,3	97	23
endivia	63	1,8	0,3	0,3	40	10
fejes saláta	54	1,3	1,1	0,2	47	11
fekete retek	49	1,4	1,6	0,2	66	16
fokhagyma	214	6,1	28,4	0,4	575	137
jégsaláta	45	1	1,6	0,1	54	13
káposzta fejes	30	1,4	4,6	0,2	106	25
káposzta vörös	32	1,5	3,5	0,2	89	21
karalábé	45	1,9	3,9	0,2	99	24
karfiol	77	2,5	2,5	0,1	92	22
kelkáposzta	120	3	2,4	0,3	101	24
kertizsásza	147	4,2	1,8	0,4	150	36
kínai kel	47	1,2	1,3	1,4	53	13
kukorica	200	1,2	15,8	0,3	374	89
kukoricakonzerv	200	3,3	15,8	1,2	374	89
lencse	1400	3,3	52	1,2	1361	325
mángold	70	23,5	0,7	1,4	56	13
olívabogyó	49	2,1	1,8	0,3	593	142
padlizsán	54	1,4	2,7	13,9	71	17
paradicsom	24	1,2	3,5	0,2	81	19
paradicsompaprika	43	1,2	4,7	0,2	117	28
pattiszon	54	1,2	4,6	0,3	104	25
petrezselyemgyökér	68	1,2	5,4	0,2	155	37
petrezselyemzöld	154	2,9	1,3	0,5	105	25
póréhagyma	77	4,4	3,2	0,4	102	24
reték	39	2,2	2,2	0,3	59	14
reték jégcsap	39	1,1	1,9	0,1	54	13
sárgarépa	31	1,1	4,9	0,2	106	25
savanyúkáposzta	32	1,5	2,4	0,3	76	18
snidling	126	3,6	1,6	0,7	112	27
sóska	86	2,4	2,3	0,5	96	23
spárga	60	1,9	2,2	0,1	72	17
spenót	110	2,5	0,6	0,3	61	15
sütőtök	54	1,5	16,5	0,6	321	77
szárazbab fehér	1400	21,3	47,8	1,6	1259	301
szójacsíra	240	6	5,5	1,4	265	63
tök	29	1,1	4,8	0,1	102	24
torma	45	2,8	12,4	0,3	262	63
uborka	14	0,6	2,1	0,2	52	12
vizitorma	58	1,6	2	0,3	71	17
édesburgonya	75	1,6	20,1	0,1	756	86
csicsóka	110	2,4	12,1	0,4	130	31
vöröshagyma	35	1,3	5,8	0,3	126	30
zeller	47	1,6	2,3	0,3	75	18
zöldbab	73	2,4	5,3	0,2	142	34
zöldborsó	400	6,6	12,6	0,5	351	84
zöldpaprika	54	1,2	3,2	0,3	85	20

GOMBÁK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia
					KJ
csiperke	101	2,8	2,9	0,2	100
kucsmagomba	60	1,7	0	0,3	38
laskagomba	68	1,9	6	0,7	175
rökagomba	89	1,5	0,2	0,5	46
sampion	74	2,7	0,7	0,2	64
szarvasgomba	190	5,5	0	0,5	107
tinorú	63	2,5	7,3	0,6	63

OLAJOS MAGVAK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia
					KJ
dió	660	14,4	12,1	62,5	2903
földimogyoró	1540	25,3	12,2	48,1	2545
földimogyoró pírított	1540	25,6	13,4	49,4	2624
kókuszdió	180	3,9	4,8	36,5	1574
kókusztej	14	0,3	1,4	0,4	43
lenmag	1244	24,4	0	30,9	1657
mák	1100	20,02	4,2	42,2	2088
mandula	1160	18,7	9,1	54,1	2606
mogyoró	510	12	11,4	61,6	2810
mustármag	1025	25	28,4	28,8	2018
napraforgómag	1260	22	12,3	49	2531
pisztácia	898	17,6	15,7	51,6	2598
szelídgesztenye	122	2,9	37	2	783
szezámag	1250	17,7	10,2	50,4	2470
tökmag	1247	29	11	47	2562

ADALÉKANYAGOK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia
					KJ
citronát	21	0,6	69	0	1173
élesztő friss	550	14,4	0,5	1,5	310
élesztő szárított	1800	46,2	3	5,2	1030
instant kávé	300	12	8,2	0	401
kakaópor	462	14	45,8	11,7	1519
orangenát	23	0,8	69	0	1173
sütőpor	0	0,1	22,3	0	379
vaníliás cukor	0	0	98	0	1666
zselatin	1980	84,2	0	0,1	1420
zselatin lap	2116	90	0	0	1530

KENYÉRREVALÓK, ÍZESÍTŐK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia
					KJ
chilli szósz	55	2,2	15,9	10,6	711
cukkinikrém	50	1,3	9	5,5	380
karfiolkrém	50	1,5	7	6,5	385
ketchup	50	2	24,3	0,3	455
lecsó natúr	32	0,9	4,9	0,2	104
majonéz	78	1,6	1,1	81,5	3143
mustár	332	8,1	6,1	12,2	705
sűrített paradicsom	83	2,3	9	0,5	209
tyúkhúsleves kocka	0	0	5,2	5,6	296
vadas pástétom	40	1	8	10	527

TOJÁS

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia	
					KJ	Kcal
tojásfehérje	760	11,1	0,7	0,2	229	55
tojásfehérje 1 db	243	3,6	0,2	0	73	17
tojáspótló por 1 db	14	0,3	6,1	1,5	167	40
tojássárgája	790	16,1	0,3	31,9	1576	377
tojássárgája 1 db	142	2,9	0	5,7	284	68

ZSIRADÉKOK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia	
					KJ	Kcal
Flora soft margarin	0	0,1	0	80	3040	720
kakaóvaj	0	0	0	99,5	3872	925
libazsír	0	0	0	99,5	3955	945
margarin	26	0,5	0,4	84	3173	760
napraforgóolaj	0	0	0	99	3760	890
sertészsír	0	0,1	0	99,7	3965	948
vaj	36	0,7	0	83,2	3232	773

GABONAFÉLÉK, LISZTESÁRUK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia	
					KJ	Kcal
burgonyakeményítő	30	0,6	83,4	0,1	1507	361
búzadara	441	9,4	73,4	1	1419	340
búzakeményítő	20	0,4	0,4	86,8	0,1	1532
búzaliszt	658	14	67,4	1,8	1428	342
fehérkenyér	420	7,6	7,6	47,8	992	237
háztartási keksz	418	7,6	7,6	74,7	1822	435
kukoricakeményítő	15	0,3	0,3	86,5	1532	367
kukoricapehely	430	7,2	7,2	79,7	1492	357
rizs	390	6,8	6,8	77,7	1455	348
rizs főtt	115	2	2	19,5	370	88
rizskeményítő	38	0,8	0,8	85	1507	361
rozskenyér	350	6,2	6,2	47,6	953	228
zsemle	440	8,3	8,3	49,6	1062	254

HÚSOK, HÚSKÉSZÍTMÉNYEK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia	
					KJ	Kcal
csirkehús	940	20,6	0	5,6	602	144
kolbász	775	15,5	0,3	25,4	1219	292
májashurka	560	12,4	0	41,2	1866	446
parizer	595	11,9	0,2	18,2	885	212
sertéshús	1065	20,3	0,4	6,8	601	144
sertésmáj	975	19,5	2,5	5,3	568	136
szalámi	650	17,8	0	49,7	2303	550
szalonna	450	9	0	73	2893	693
virslí	625	12,5	0,2	20	964	231

TEJ, TEJTERMÉKEK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia KJ
camembert sajt	960	17,9	0	34	1645
joghurt 1,5 %-os	190	3,6	5,6	1,6	221
joghurt 3,5 %-os	210	3,9	15,5	2,6	432
kávetejszín 15%-os	219	4,3	6,2	15	749
kefir 3,5%-os	170	303	4,8	3,5	277
krémsajt	143	2,8	3,1	26,2	1081
mascarpone	397	7,6	0	47	1894
női tej	54	1,1	7,1	4	295
sovány tejpör	1700	35	52,7	1	1564
tehéntej 1,5 %-os	180	3,4	4,8	1,6	204
tehéntej 3,5 %-os	170	3,3	4,8	3,6	279
tejföl	168	3,3	3,9	16	722
tejszín 30%-os	120	2,4	3,3	31,7	1325
trappista sajt	1910	35,6	0	25,8	1655

ITALOK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia KJ
almabor	0	0	0	0	192
almalé	2	0,1	11,8	0	199
ananászlé	11	0,4	12,1	0,1	213
bor vörös, fehér	2	0,1	3,5	0	324
céklalé	19	1,1	8,1	0	153
citromlé friss	14	0,4	7,2	0,1	130
desszertbor	0	0,2	0	0	670
grapefruitlé	8	0,5	11,3	0,1	202
grapefruitlé friss	10	0,6	8,6	0,1	157
malátasör	11	0,5	9	0	204
málnalé	8	0,3	7,1	0	125
málnaszirup	0	0	65,8	0	1118
mandarinlé friss	32	0,9	10,1	0,3	195
meggylé friss	8	0,3	13,9	0	276
narancslé	14	0,7	10,2	0,2	190
narancslé friss	14	0,7	10,7	0,2	196
paradicsomlé	19	0,8	3,4	0	71
pezsgő	4	0,2	0	0	351
ribizlilé fekete	11	0,4	13,4	0	232
ribizlilé vörös	11	0,4	13,2	0	228
sárgarépalé friss	19	0,6	4,9	0	91
szőlőlé	4	0,2	17	0	287

ÉDESSÉGEK

Élelmiszer 100 g	Phe (mg)	Fehérje (g)	Szénhidrát (g)	Zsír (g)	Energia KJ
cukor	0	0	99,8	0	1670
marcipán	321	6,2	69	17,6	1750
méz	16	0,3	94,4	0	1315
Nutrasweet	9999	22,2	79,4	0	0
pattogatott kukorica	624	13	66,6	4,5	1708
töltetlen savnyú cukor	0	0	86	0	1653
töltött méz cukor	0	0	98,9	0	1620

Útmutató PKU-s családok számára

Lektorálta:

Dr. Zsidegh Petra és Kiss Erika
Budapesti Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ
SE I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, 1083 Budapest, Bókay János utca 54.



A Magyarországon élő PKU-s betegeket a Magyarországi PKU Egyesület támogatja <http://www.pkuegyesulet.hu/>, illetve a két Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központtól kaphatnak szakszerű segítséget.

Budapest – Dietetikusok

Kiss Erika, Simon Erika
Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő és Gondozási Központ
1083 Budapest, Bókay János u. 54.
Tel.: +36 1 459-1500
E-mail: kisserikadietikus@gmail.com, erika.simonova@gmail.com

Budapest – Anyagcsere Ambulancia 18 éves kor alatt

Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ
1083 Budapest, Bókay János u. 54.
Tel.: +36 1 459-1500
Kezelőorvosok: Dr. Bókay János és Dr. Zsidegh Petra
E-mail: bokay.janos@med.semmelweis-univ.hu, zsidegh.petra@med.semmelweis-univ.hu

Budapest – Anyagcsere Ambulancia 18 éves kor felett

Semmelweis Egyetem, II. sz. Belgyógyászati Klinika
1088 Budapest, Szentkirályi u. 46.
Telefon: + 36 1 266-0926
Kezelőorvos: Dr. Reismann Péter
E-mail: reismann.peter@med.semmelweis-univ.hu

Szeged – PKU Szakambulancia

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Anyagcsere-Genetika Ambulancia
6725 Szeged, Korányi fasor 14–15.
Tel.: +36 62 545-566
E-mail: genetikai.amb.pedia@med.u-szeged.hu
Kezelőorvosok: Dr. Rácz Gábor
E-mail: racz.gabor@med.u-szeged.hu
Asszisztens: Savanya Mónika
Dietetikus: Gyüre Eszter
Tel: +36 62 544-000 /2330-as mellék (hétköznapokon 8–16 óra között)
E-mail: gyure.eszter@med.u-szeged.hu