



Krónikus betegek diétája: Veleszületett anyagcsere-betegségek A zsírmáj dietetikai kezelése

Kiss Erika

Jogi szakokleveles táplálkozástudományi szakértő, dietetikus

Semmelweis Egyetem I.sz. Gyermekklinika

Veleszületett anyagcsere betegségek újszülöttkori szűrése

- 1975, kötelező tömegszűrés bevezetése 2+2 betegségre
- 2007 október, kiterjesztett tömegszűrés 26 betegségre
- a betegségek 95 %-ánál a kezelés az élethosszig tartó dietotherápia
- a dietotherápia idejében történő bevezetése, összefüggésben áll a kezelés eredményességével, a páciensek IQ-jával, valamint a compliance-szel

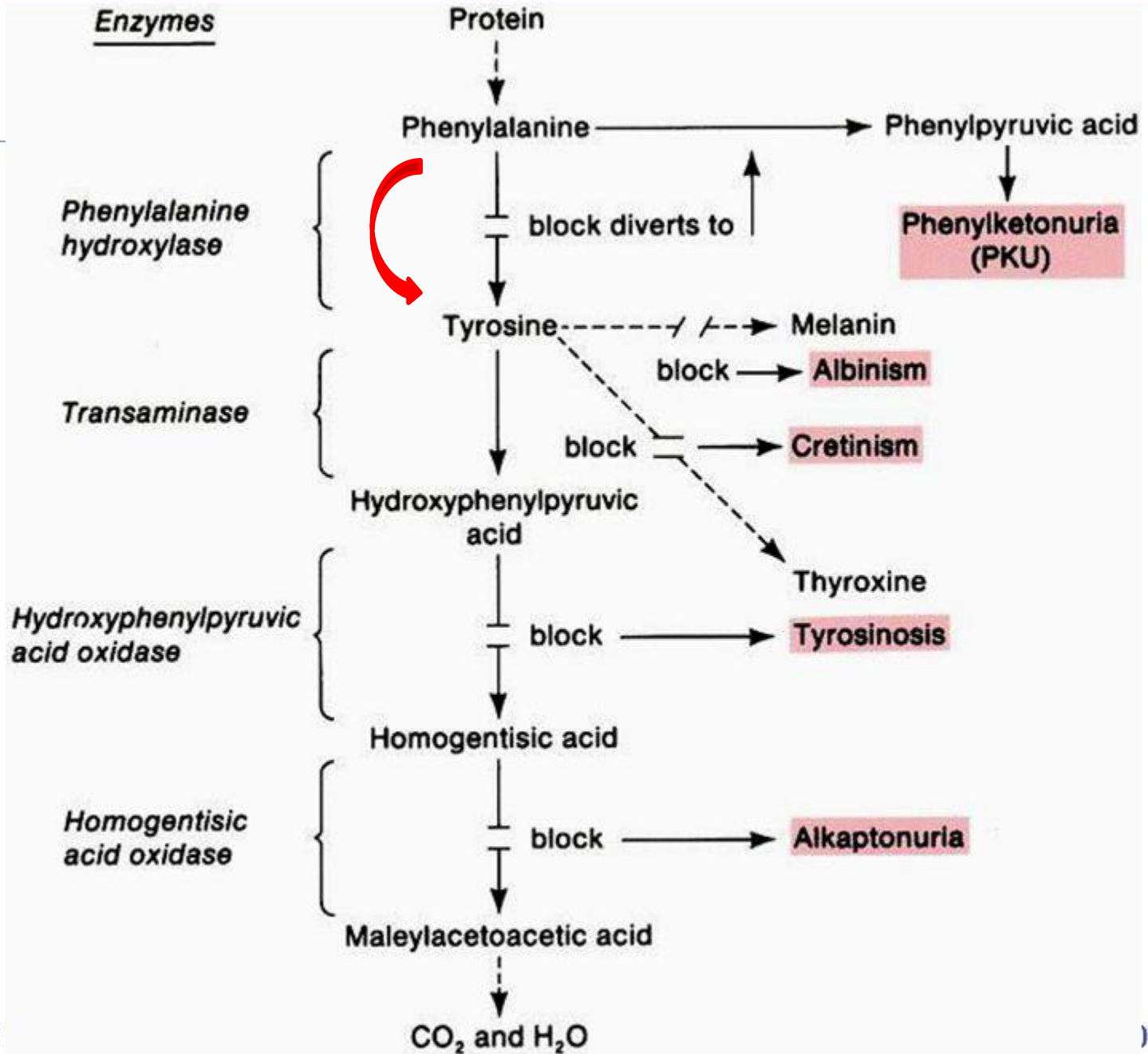
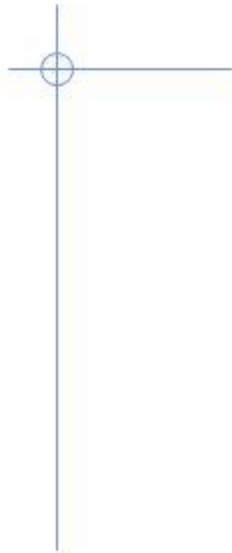
A kötelezően kiszűrt betegségek felosztása

- **Aminoacidopathiák, aminoacidúriák**
- Szénhidrát anyagcsere-zavarok
- Zsíryanagcsere-zavarok
- Hypotireosis
- Biotinidase defektus



Tünetek





PKU alapvetései

- Veleszületett anyagcsere-betegség
- Autoszomális, recesszív öröklésmenetű
- Incidenciája Magyarországon 1:8.2000, vagyis évente kb. 12-15 új beteg, minden 50. ember hordozó
- **Kezelése:** dietotherápia egész életen át
- A **diéta:** fehérjeszegény, fenilalanin szegény + fehérjepótló gyógytápszer
- Átlagos napi phe bevitel: 300 mg
- Szérum phe szint 120-360 $\mu\text{mol/l}$ (480) (600), terhesség alatt speciális diéta szükséges MPKU elkerülése miatt 60-240 $\mu\text{mol/l}$





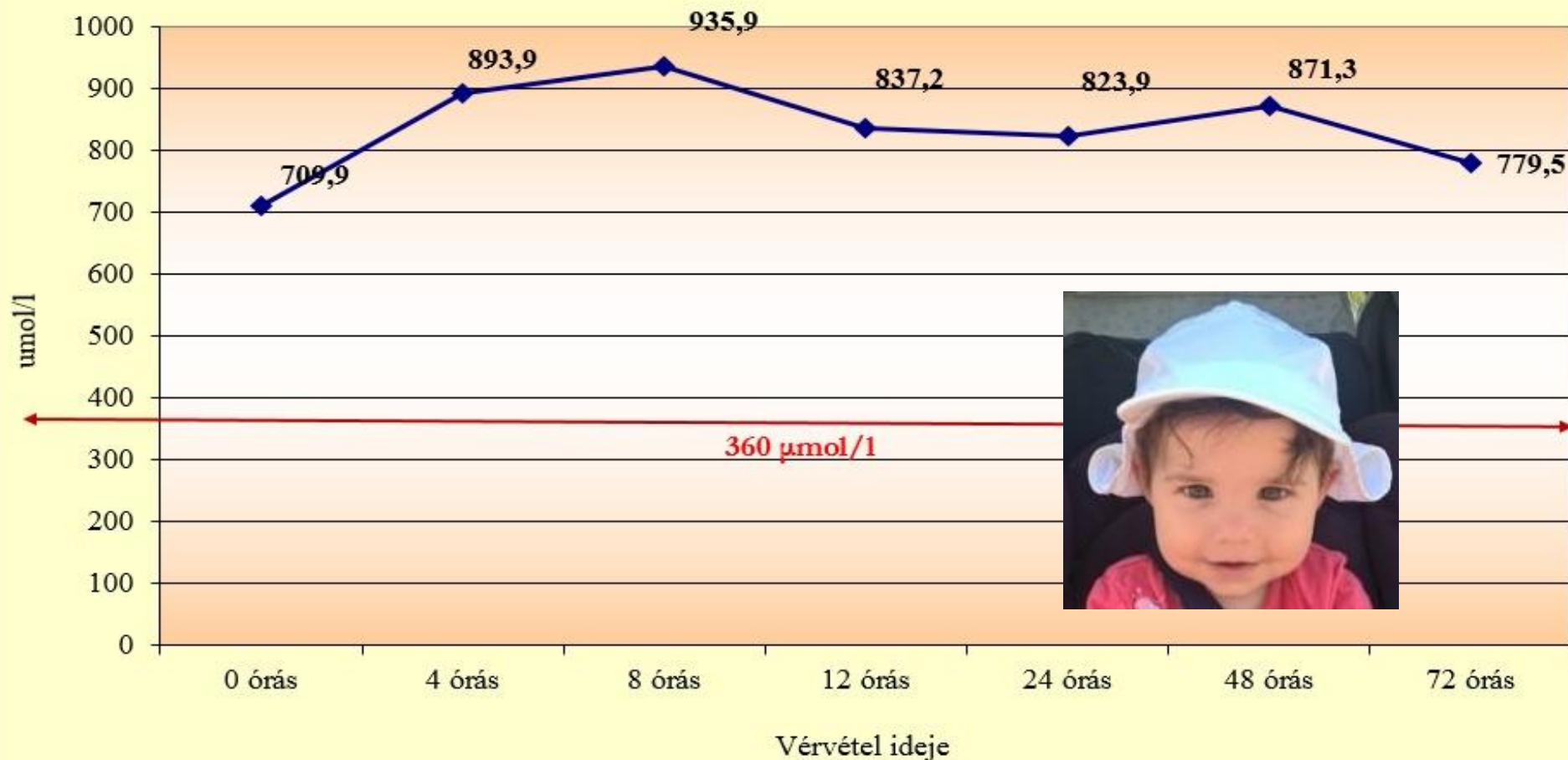
PKU alcsoportjai

1. PKU -Klasszikus fenilketonúria
2. Atípusos PKU
3. HPA-hyperphenilalaninaemia
4. MPKU –maternális PKU



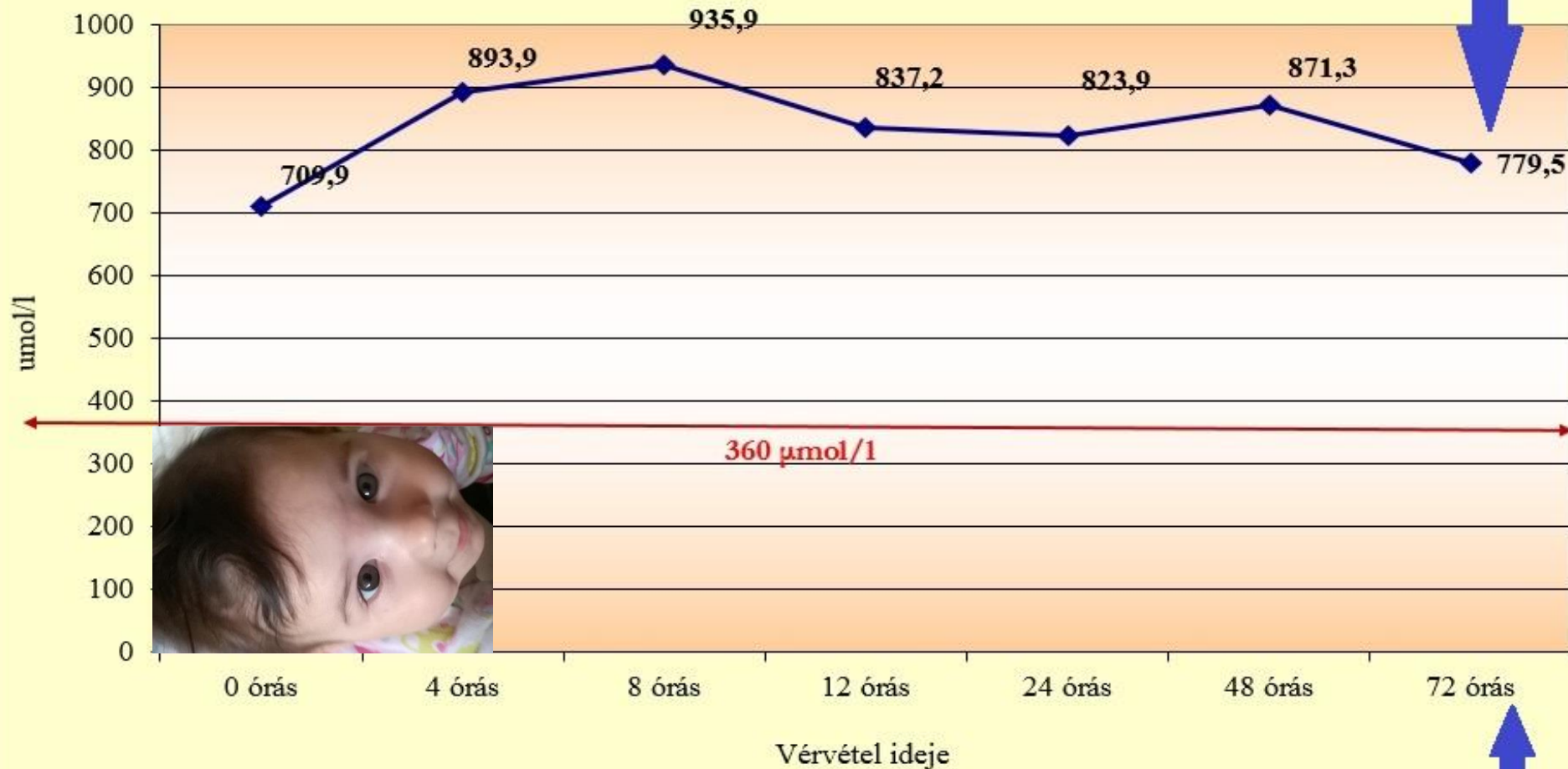
Mikor kezdjük el a diétotherápiát?

K.A.L. phe terhelése



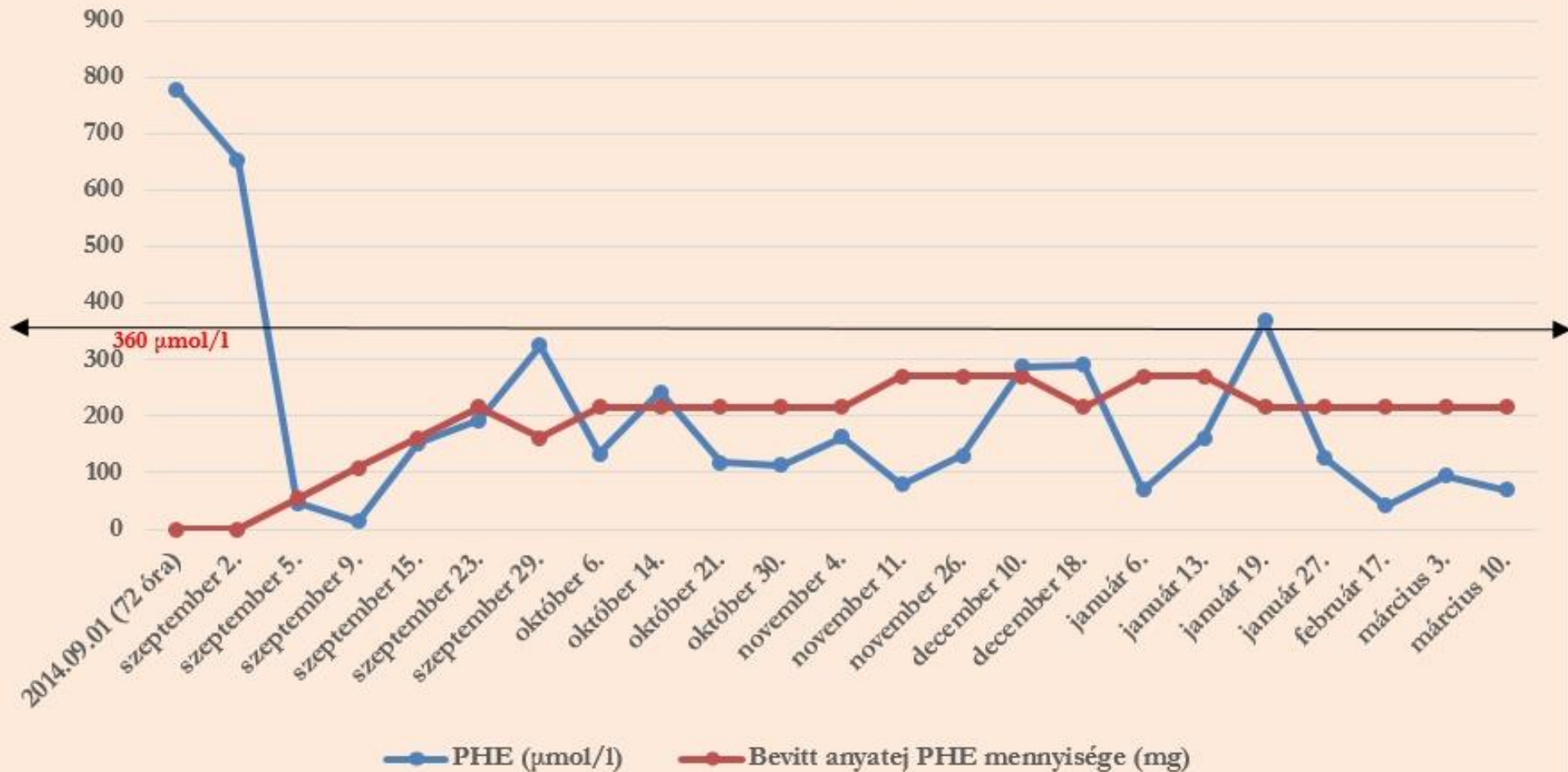
Diéta beállítása 1.

K.A.L. phe terhelése



Diéta beállítása 2.

K.A.L. PHE szintjeinek változása a bevitt anyatej PHE tartalmának függvényében



Kezelés: dietoterápia egész életen át !!!

Fehérje- és az érintett aminosav (fenilalanin) szegény diéta

Szintetikus fehérjepótlás **TÁPSZERREL**, melyet napi 3-5 adagra elosztva kell elfogyasztani



Fenilalanin tolerancia

Az a phe mennyiség (pl. napi 300 mg), mely elfogyasztásával a vér phe szint az életkornak megfelelő normál tartományban mozog.

120-360 $\mu\text{mol/l}^*$, 0-6 éves kor között,

120-480 $\mu\text{mol/l}^*$, 6-14 éves kor között,

120-600 $\mu\text{mol/l}^*$, 14- éves életkor felett,

60-240 $\mu\text{mol/l}^*$, terhesség alatt.

*Mol Genet Metab. 2014 Jun;112(2):87-122. doi: 10.1016/j.ymgme.2014.02.013. Epub 2014 Mar 6.

[Phenylketonuria Scientific Review Conference: state of the science and future research needs.](#)

Kinek mennyi a phe toleranciája?



Tilos élelmiszerek:

Húsok: sertés, marha, szárnyasok, hal, 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

Gabonapelyhek, müzlik

Olajos magvak: dió, mák, napraforgómag, mogyoró, mandula, tökmag, pisztácia

Szója

Szárazhüvelyesek

Zöldségek közül a zöldborsó

Sütemények, tejes fagylaltok, jégkrémek

Csokoládé, marcipán, kakaópor

Aspartammal vagy **Nutrasweet**-tel édesített termékek: light üdítő italok, szörpök, rágógumik

Kalkulálással fogyasztható élelmiszerek:

Gyümölcsök

Zöldségek

Fehérjeszegény élelmiszerek: kenyér, péksütemény, sütemény, zöldségkonzerv, tészták, tojáspótló por, mürizs, csokoládék, flakes, diétás müzli

Korlátlanul fogyasztható élelmiszerek

Zsiradékok: margarin, zsír, olajok

Lekvárok, dzsemek, gyümölcszselék, gyümölcskocsonyák (de zselatin nélkül!)

Gyümölcsfagylaltok, vizes jégkrémek

Üdítőitalok, ásványvíz

Fenilalanin tolerancia: napi 300 mg



Alkalmazott edukációs technikák

- **Kontroll vizsgálatok:** évente 1-4 alkalommal
Individuális dietetikai tanácsadás, nutrigenomikai lehetőségeket figyelembe véve, pl.R408W homo, vagy heterozigóta, napi phe tolerancia 300-450 mg
- **Egyéb kommunikációs lehetőségek:** telefon, levél, e-mail, internetes lehetőségek
- **Könyvek** (PKU-s a gyermekünk, Fehérjeszegény diétával a teljes életért, PKU, Galaktozémiás kiadvány, stb.), **újságok** (PKU-s újság évente 4 alkalommal), **hírlevelek, weboldal** (www.pkuegyesulet.hu)
blog (<http://pkudieta.blogspot.com/>)
- **Manuál technikák:** sütő-főző stúdiók (évente 5-8 alkalommal/ 80-140 fő/ 15 recept, éves szinten: 1500 fő, közel 100 új recept)
- **Komplex életmód programok:** táboroztatások (éves nagytábor, tematikus jellegű táborok: 0-4 éves korosztály szüleinek, anyagcsere betegek terhesség alatti diétára felkészítő tréning)



A dietetikai kezelés fő ismérvei, általános alapelvek

Prediszponáló táplálkozási ok eliminálása, kezelése:

- HA túlzott alkohol bevitel csökkentése, elhagyása
- kalóriacsökkentés + testmozgás
- túlzott zsiradék, és/vagy túlzott mennyiségű szénhidrát bevitel csökkentése
- fehérjeenergia malnutricio megváltoztatása, optimalizálása
- kéntartalmú aminosavak mennyiségének fokozása: metionin, cisztin, cisztein
- vitamin, ásványi-anyag bevitel fokozása
- antioxidánsok bevitelének növelése

- HA túlzottan nagy- és gyors súlyvesztés következtében kialakult tünetek, a fogyás lassítása
- TPN esetén kolin bevitelének pótlása

I. Szénhidrátok

- kalória- és szénhidrátbevitel normalizálása, csökkentése
- kristalloid szénhidrát minimalizálása vagy teljes kiküszöbölése
- helyette édesítőszer alkalmazása
- hosszan felszívódó szénhidrátok alkalmazása: poliszacharidok

Glikémiás index (GI) figyelembevétele

- a táplálékok sorrendjét jelenti 0-tól 100-ig a vércukorszintre gyakorolt hatás alapján
- 0 olyan élelmiszer, melyben nincs szénhidrát
- 100 a szőlőcukor
- növeli a GI értékét minden olyan konyhai technika, ami megsérti a növények sejtfalát, pl.: intenzív főzés, turmixolás, aprítás, reszelés
- fokozza a GI értékét a vízben való oldás is (üdítőitalok, cukros tea)

Glikémiás index

Magas Glikémiás Indexű ételek (70-100)

- Görögdinnye
- Aszalt szilva
- Datolya
- Pasztinák
- **Kukoricapehely**
- **Sült krumpli**
- Krumplipüré
- Zsömle
- Kifli
- Fehér kenyér
- Fehér rizs
- **Alkohol**
- Szörpök
- **Kóla jellegű Italok**
- Tejsokoládé
- **Cukor**

Közepes Glikémiás Indexű ételek (55-69)

- **Banán**
- Mangó
- Ananász
- Mazsola
- Száritott gyümölcsök
- Füge
- Sárgadinnye
- Cékla
- **Kukorica**
- Tök
- Zöldbab
- Fehérrépa
- Fagy
- Kakaó
- Magvas kenyerek
- **Rozskenyér**
- Basmati rizs
- Kuskusz
- **Főtt burgonya**

Alacsony Glikémiás Indexű ételek (0-55)

- Alma
- Körte
- Cseresznye
- Narancs
- Grapefruit
- Zöld szőlő
- Kiwi
- Paradicsom
- Bab
- **Lencse**
- Csicsoriborsó
- Árpa
- Vadrizs
- Zeller
- Zsírsegény tej
- **Joghurt**
- **Teljes kiőrlésű kenyér**
- Mozzarella
- Répa
- Éticsokoládé

Szénhidrátok- Élelmiszercsoportok amit ne fogyasszon

- **natív cukrok/ kristalloid szénhidrát elhagyása:** répacukor (kristálycukor, porcukor), gyümölcs-cukor
- **natív cukrokkal készült termékek elhagyása:** péksütemények, kenyerek, kalácsok, kekszek, nápolyik, sütemények, csokoládék, cukorkák, tésztaételek (gombócok, derelye)
- **natív cukorral készült termékek csökkentése:** ketchup, paradicsomszósz, mártások, öntetek, pudingok, joghurtok, tejtermékek, kész főzelékfélék, stb.
- **napi alkalmazását ritkítani célszerű:** burgonya, rizs, fehér lisztből készült: kenyér, Abonett, Ham-let, keményítők



Energia: 257 kcal, CHO: 3 g
/50 gramm

Energia: 323 kcal, zs: 18 g/
1 szelet



Szénhidrátok- Élelmiszercsoportok amit fogyasszon

- **teljes kiőrlésű lisztből készült:** kenyerek, péksütemények (inkább sós), tészták, sütemények mértékkel
- **gabonafélék, akár köretnek is:** barna rizs, quinoa, köles, hajdina
- **zöldségek** bőséges fogyasztása, naponta 4-5 étkezésre is!!!
- **szárazhüvelyesek** bőséges fogyasztása: főzelékek, levesek, köretek, saláták
- **saláták:** cukros, zsíros öntetek nélkül
- **édesítésre**, ha egyáltalán szükséges: édesítőszer alkalmazunk (plusz kalóriát nem adót)



**Energia: 504 kcal, Zs: 22 g
/200 gramm**

**Energia: 230 kcal, Zs: 8 g
/200 gramm**



Folyadékok, üdítőitalok

- a fiatalok 80 %-a cukros üdítőitalokat naponta fogyaszt 2-3 liternyi mennyiségben (OÉTI Happy hét- vízfogyasztást elősegítő programja)

	Energia	Szénhidrát
1 dl	45 kcal	11 g
1 liter	450 kal	110 g
2 liter	900 kcal	220 g



II. Zsírok

- kalória- és zsírbevitel normalizálása, csökkentése
- esszenciálisak zsírsavak fogyasztása
- MCT előtérbe helyezése
- telített zsírok bevitelének 10 E% alá csökkentése/nap
- koleszterin bevitel 150-180 mg/nap
- PUFA bevitelének növelése: n-6, n-3, n-9
- transz-zsírok kerülése (magas hőfokon való sütés, chipsek, kekszek, nápolyik)
- Carnitin alkalmazása

Zsírok- Élelmiszercsoportok amit ne fogyasszon

Magas zsírtartalmú ételek kihagyása az étrendből, megfelelő alapanyagok kiválasztásával:

- **húsok:** zsíros húsok, rejtett zsiradékok
- **húskészítmények:** felvágottak, kolbászok, kenőmajasok
- **tejtermékek:** tejszín, tejföl (20%-16%-12%), tejszeletek, tej (3,5 %-0,1%), vajak, vajkrémek (20-60%)
- **édességek:** csokoládék, kekszek, nápolyik, torták, csokoládékrém, nutella
- **fagylalt,** jégkrém
- extrém **tojás** fogyasztás
- **olajos magvak** zsiradéktartalma (60%, E: 900 kcal)



**Energia: 642 kcal, zs: 34 g/
200 gramm**

Zsírok- Élelmiszercsoportok amit fogyasszon

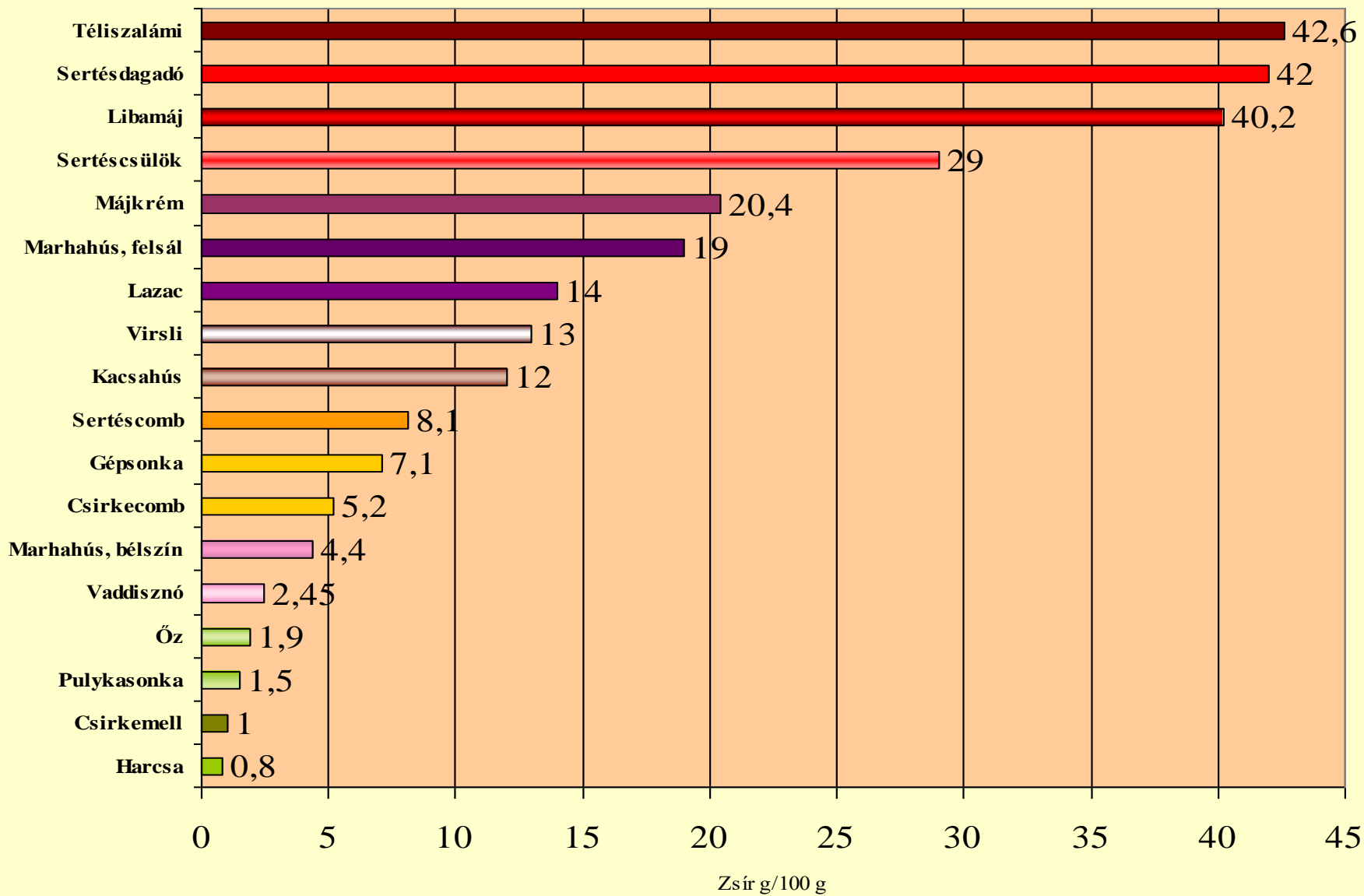
Zsírszegény alapanyagokat válasszunk:

- **húsok:** szárnyasok, halak (folyami), tenger gyümölcsei
- **húskészítmények:** sonkafélék, színhúsokból készültek, kis mennyiségben
- **zsiradék:** csökkentett energiatartalmú, MCT tartalmú: kókuszzsír
- **tejtermékek:** túró, zsírszegény sajtok, tej, joghurt
- **édességek:** csak meghatározott időközönként, inkább otthon készült piték, rétesek, gyümölcsös sütemények
- **fagylalt,** jégkrém: tervezetten, kis mennyiségben

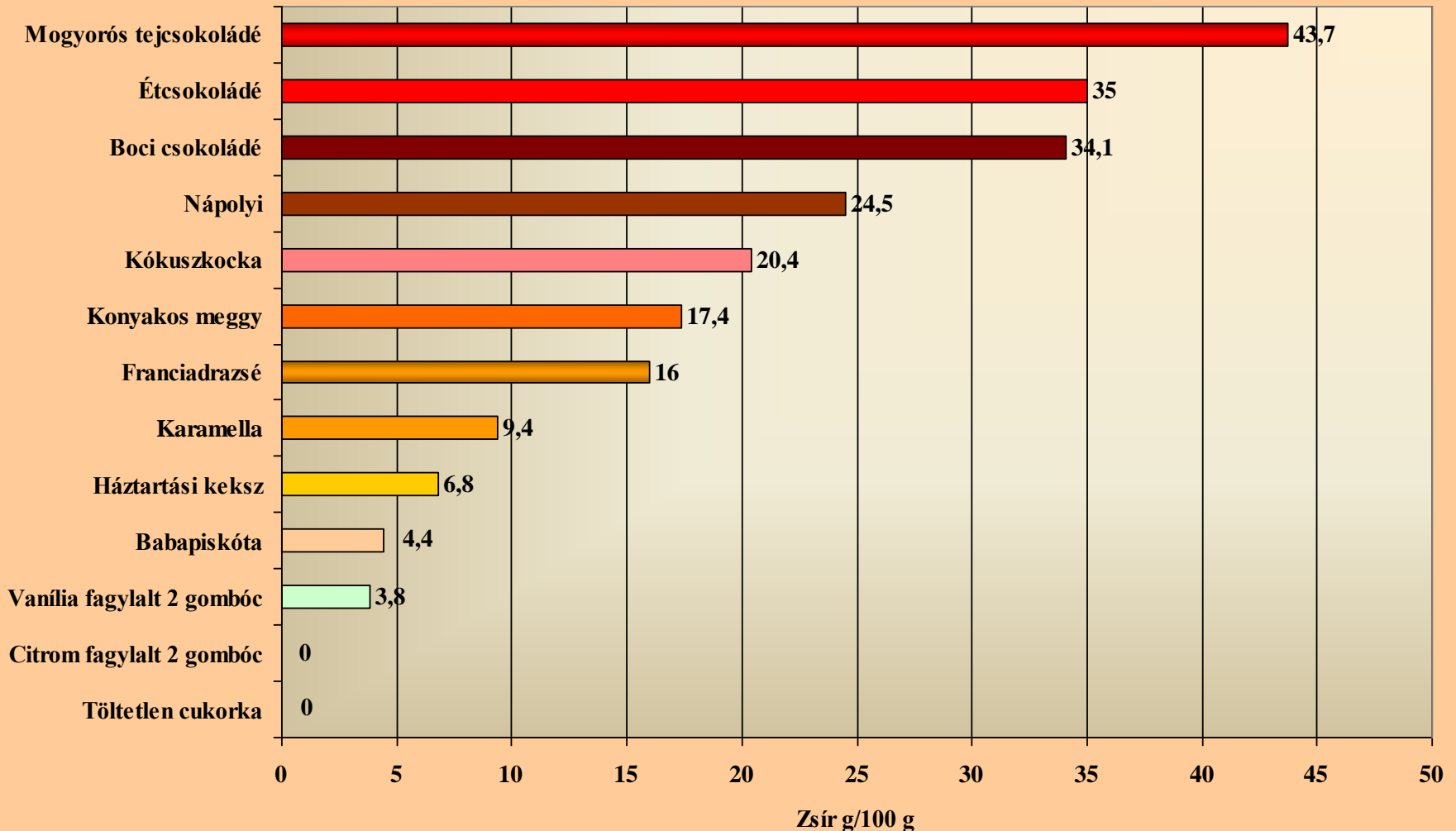
**50%-kal csökkenthető a
zsírtartalom**



Húsok, húskészítmények zsírtartalma (g/100 g)



Édességek, sütemények zsíradéktartalma (g/100 g)



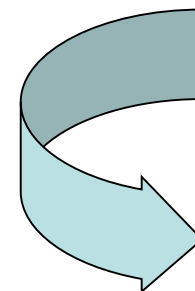
III. Fehérjék

- ha malnutrició áll fenn, akkor bevitelnek fokozása
- kéntartalmú aminosavak bevitelének növelése: metionin, cisztin, cisztein
- állati eredetű fehérjék bevitelének normalizálása
- növényi eredetűek előtérbe helyezése

Élelmiszercsoportok tekintetében:

- sovány húsok, jó minőségű zsírszegény felvágottak
- zsírszegény tejtermékek: túró, sajt, savanyított tejtermékek
- szárazhüvelyesek: lencse, vörös lencse
- gabonafélék: rendszeres alkalmazása akár köretként is

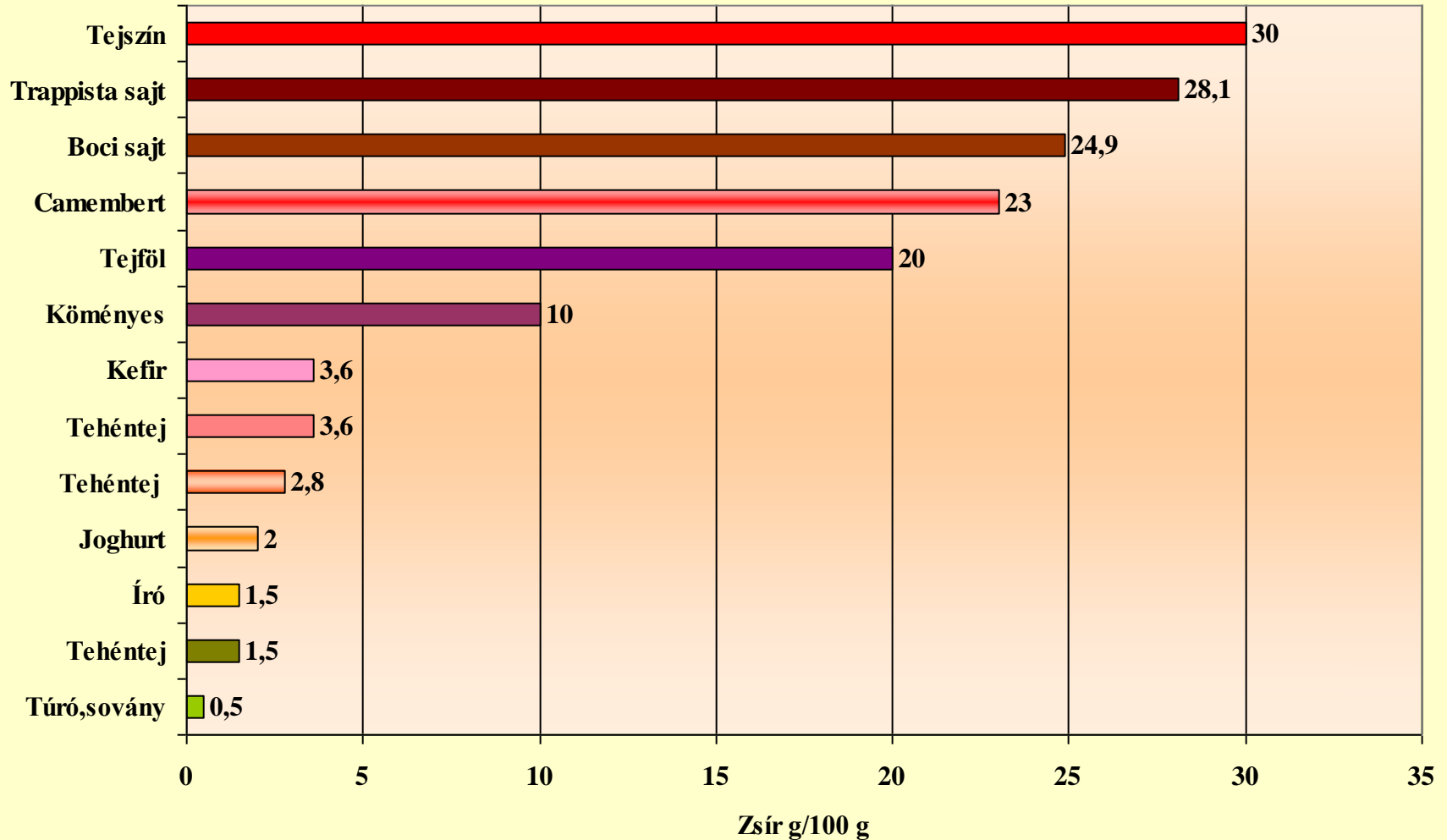
100 g termék	Fehérje (g)	Zsír (g)
tej	3,4	3,6
	3,4	1,5
kakaó	3,5	0,5
kefir	3,4	3,6
	3,4	0,1
joghurt	3,5	2
krémjoghurt	3,4	5
tejföl	3,3	20
	3,3	12
tejszín	3,3	30
	2,6	15





100 g termék	Fehérje (g)	Zsír (g)
Trappista	27	28
Ementáli	27,8	29,4
Tenkes	27,8	16,3
Feta	23	9,5
Mozzarella	22	22,4
Kecskesajt	23,5	28,9
Köményes	30	10

Tejek, tejtermékek zsírtartalma (g/100 g)



IV. Vitaminok, ásványi anyagok

- E, K, A, C, B₁, B₆
- vas, cink, magnézium, mangán, króm

Antioxidánsok

- farmakológiai intervenció: E vitamin: növényi olajok, tojás, gabonafélék
- **szelén**: gabonák, avokádó
- **flavonoidok**: friss zöldség, gyümölcs, alma, szőlő-bor, citrusfélék
- **kvercetin**: hagymafélék, alma
- **polifenolok, resveratrol**: tea, szőlő, szőlőlé, bor

V. Rostok, rostkészítmények

- napi 35-40 gramm rostbevitel
- **lehetőségek:** zöldségek, gyümölcsök, gabonafélék, teljes kiőrlésű kenyerek
- **korpa:** zab, búza, rizs, **pehely:** zab, rizs, búza, stb.
- **felhasználása:** napi rendszerességgel kefirrel, joghurttal, gyümölcslével, sütéskor (muffin, fasírt, töltelékként)

- naponta 4-5 étkezés, kis adagokban (átszokás fázisa)
- minden étkezés tartalmazzon nyers zöldséget vagy gyümölcsöt
- hetente 1 alkalommal akár zöldség, gyümölcsnap
- felnőtteknél 1 folyadéknap
- étkezés nyugodt körülmények között, közben ne csináljon mást!! (150 %-kal magasabb kalóriabevitel, ha másra figyel)



**Energia: 394 kcal, Zs: 17 g
/1 db**

**Energia: 246 kcal, CHO: 9 g
/1 kicsiben**



**Energia: 608 kcal, Zs: 25 g
/fél pizzában**

**Energia: 665 kcal, Zs: 14 g
/1 db**



**Energia: 387 kcal, CHO:
14 g /100 g= 4-5 db**



**Energia: 1123 kcal, Zs: 44
g, CHO: 112 g /egy menü**

**Energia: 237 kcal, Zs: 7 g
/200 ml**



**Energia: 136 kcal, CHO: 6 g
/1 kis szelet**





**Energia: 551 kcal, Zs: 35 g
/100 g**



**Energia: 555 kcal, Zs: 30-
40 g, /egy tábla**



**Energia: 399 kcal, CHO: 59 g
/1 db**



**Energia: 270 kcal, Zs: 8 g
/2 gombóc**

Mozgásszegény életmód

- extra kalória bevitel, ellenben nincs mozgás
- nagyobb súly mellett, eleve nehezebb a mozgás
- megváltozott életstílus: számítógép, tv
- a család többi tagja is túlsúlyos nincsenek közös programok, mozgásprogramok (kirándulás)
- iskolai felmentés a testnevelés alól



Konyhatechnológia-magyaros jellemzők

- **bő zsiradékban** való sütés: rántott hús, rántott gomba, fasírt-helyette párolás, sütőzacskó, sóban sütés, olaj spray
- **zsiradékban pirítás**-zsemlemorzsa: gombóc, nudli
- **rántás, habarás**: levesek, főzelékek, mártások
- főzelékek magyaros „**habarcsolása**”: nagy mennyiségű sűrítőanyag, rántás, habarás, tejszínnel, tejföllel
- **krémlevesek, dúsítás**

**Energia: 846 kcal, Zs: 36 g
/200 gramm**



- kenyér vastag megkenése
- „tunkolás”, pörköltzsaft
- leveshez, főzelékhez kenyér fogyasztása
- porcukorral való megszórás: palacsinta, tejbegríz

Mediterrán diéta



InBody kontroll

- testösszetétel
- **izom-zsír analízis**
- elhízás diagnózis
- test zsír és ásványianyag mentes állapotának egyensúlya
- szegmentális ödéma
- **ödéma**
- **viszcerális (zsigeri) zsírterület**
- súlykontroll
- fittségi mutató

Optional design of InBody 150 considering your convenience

- Quick measurement available in 30 seconds
- Both InBody test and height measurement at the same time
- Data storing function
- Availability of data storing by USB connection
- Easy update by just connecting the USB memory storage
- Expanded application for both children and adult

The result sheet, condensation of InBody 150's technology

- Design which children can follow easily
- Growth curve which shows the growth rate at a glance
- Evaluation which enables easier understanding of the results
- Weight, muscle, body fat balance graphs that show changes over time in L, C, or D shape
- Rectangle-shape that displays muscle development by parts which shows the overall balance of the body

Edukáció

- táplálkozás élettani, konyhai ismeretek
- gyakorlati elsajátítás: sütő-főző stúdió
- élelmiszercímkek
- közétkeztetés
- közös vásárlások
- speciális diétás üzletek: www.dietabc.hu, www.taca.hu
- mozgásprogram, gyógytornász, edző bevonásával
- rendszeres kontroll (testsúly, BMI, labor, dietetikai, orvosi, in-body)
- közös oktató táborok

Köszönöm megtisztelő figyelmüket!



Semmelweis Egyetem I. sz. Gyermekklinika

Bp. 1083 Bókay J. u 54. tel:0620-825-8299

kisserikadietikus@gmail.com