

PKU CONNECT

magazyn

#fenymenalni

+ Jesteśmy

FENY MENALNI

**W rodzinie siła –
wywiad z Bartkiem**

str. 8

**Szczepienia przeciwko
COVID-19 w pytaniach
i odpowiedziach**

str. 20

**Kontakt z Poradnią
metaboliczną
w każdym wieku**

str. 21

ECO jest w modzie

str. 28

**Opieka nad dzieckiem
z PKU w pierwszym
roku życia**

str. 32

**#FENYMENALNI
są Fenymenalni!**

Fenomen Fenymenalnych
str. 4

Fenymenalni zza kulis
str. 6

W rodzinie siła – wywiad z Bartkiem
str. 8

Człowiek istotą społeczną
str. 10

4

**#FENYMENALNI
dobrze żyją**

Rok 2020 za nami
str. 26

Eco jest w modzie
str. 28

Główka pracuje
str. 30

**Gadżety, które zmienią
Twoje życie**
str. 31

**#FENYMENALNI
jedzą i gotują**

Wiosenne o(d)żywienie
str. 12

Kuchenne triki
str. 13

Foodporn
str. 14

12

**#FENYMENALNI
radzą**

PKU w czasie pandemii
str. 17

Typy osobowości
str. 18

**Szczepienia przeciwko
COVID-19**
str. 20

**Kontakt z Poradnią
metaboliczną
w każdym wieku**
str. 21



17

26

źródło: Yakobchuk Olena / stock.adobe.com



**#FENYMENALNI
Rodzice**

32

**Opieka nad dzieckiem z PKU
w pierwszym roku życia**
str. 32

Gotujcie razem
str. 34

Drużyna na 6
str. 36

Jak przygotować się do ciąży
str. 38

**#FENYMENALNI
lubią sport**

22

**Odwaga, upór,
wytrzyłość.
Pole dance
w wykonaniu Asi**
str. 22

**Jak i co można ćwiczyć
w domu**
str. 24

Ruch dla leniwych
str. 25

źródło: Valerii / stock.adobe.com

**#FENYMENALNI
online**

40

Odkryj Fenymenalnych w Internecie
str. 40

Fenymenalna dawka humoru
str. 42



Od redakcji

Jak dobrze być razem!

To prawda, inaczej niż do tej pory, bo przecież nigdy wcześniej nie przyszłoby nam do głowy, że hasło „spotkajmy się” może oznaczać udział w webinarze, transmisji live czy czacie wideo. Ale robimy to, jesteśmy razem. Co więcej – robimy to dobrze!

Po ponad roku od momentu wejścia w życie obostrzeń dotyczących kontaktów społecznych, banałem byłoby napisanie we wstępie do Magazynu PKU Connect, że świat wokół nas się zmienił. Dlatego zaczynamy od tego, co najważniejsze:

*że jesteśmy Ci ogromnie wdzięczni
za to, że jesteś z nami.*

Tak, tak – właśnie Ty. Osoba pełna pasji, zaangażowania, pragnąca dzielić się swoją wiedzą i doświadczeniem – zarówno tym pozytywnym, jak i tym z czasów, kiedy nie było łatwo. Fenymenalny członek społeczności PKU Connect.

To z myślą o Tobie przygotowaliśmy trzynaste wydanie Magazynu PKU Connect, które właśnie trzymasz. Jak zawsze, staraliśmy się, byś mógł znaleźć w nim różnorodne treści, skłaniające do głębszej refleksji, ale i takie do przeczytania podczas krótkiej przerwy w pracy lub na przystanku autobusowym. Co wymyśliśmy tym razem?

Nowa odsłona kampanii Fenymenalni! Na pierwszych stronach Magazynu poznasz kolejnych Fenymenalnych bohaterów, którzy ograniczają białko, ale nie marzenia. Dowiesz się także, jak powstawały materiały kampanijne w reżimie

sanitarnym i jaką trasę tym razem przemierzyła nasza ekipa zdjęciowa. Opowiedzieliśmy także o **SILE SPOŁECZNOŚCI**, czyli hasle przewodnim, które będzie towarzyszyło naszym działaniom przez cały rok (i dłużej!).

Na kartach naszego Magazynu znajdziesz też artykuły specjalistów z Poradni Metabolicznych, którzy zmierzyli się m.in. z trudnym tematem pandemii. Dr n. med. Agnieszka Chrobot obaliła mity narosłe wokół tematu szczepionek, a dietetyk Elżbieta Świeczka opisała, jak zmieniła się i jak obecnie wygląda organizacja pracy krakowskiej poradni. Ostatnią sekcję naszego periodyku, przeznaczoną dla Fenymenalnych Rodziców, poświęciliśmy tematyce przygotowań do ciąży oraz pierwszych miesięcy życia malucha.

Podczas lektury Twojej ulubionej Fenymenalnej gazety dowiesz się także, co zrobić, żeby być „fit” na wiosnę, co upichcić, żeby zaimponować swoim followersom na Instagramie oraz jak wyjść z opresji, kiedy w kuchni nie wszystko pójdzie po Twojej myśli. Tymi ostatnimi tematami zajęją się niezastąpiony szef kuchni Jerzy Nogal.

Co więcej? Przerzuć stronę i baw się dobrze! Przyjemnej lektury, trzymaj się zdrowo!

Tekst
Fenymenalny Team
PKU Connect





Fenomen + FENY MENALNYCH



Rok temu rozpoczęliśmy kampanię mającą na celu odczarowanie funkcjonującego w społeczeństwie obrazu „fenylaka”. Skąd zatem wziął się pomysł na Fenymenalnych?

Nasza społeczność zaczęła się powiększać i chcieliśmy stworzyć treści dopasowane do potrzeb każdej grupy pacjentów oraz ich bliskich. Założenie było jedno – pokazać ludzi chorujących na PKU w zupełnie innym świetle. W tym celu stworzyliśmy dedykowaną, Fenymenalną redakcję, która realizuje założenia naszej kampanii. PKU Connect powstało z myślą o wszystkich osobach z fenylketonurią, które szukają informacji zarówno na temat swojej dolegliwości, jak i wszystkich tematów z nią powiązanych. Na stronie i w mediach społecznościowych PKU Connect znajdziecie wiedzę, wsparcie oraz dużo rozrywki. Udostępniane artykuły dostarczą Wam odpowiedzi na nurtujące pytania – treści tworzone są przez ekspertów: lekarzy, psychologów i dietetyków, a także przez samych Fenymenalnych!

Na czym zbudowaliście naszą kampanię? Na prostej grze słów – Fenymenalni łączą w sobie i FENOMen, i „fenylketonurię”. Fenymenalni to całe pokłady pozytywnej energii i nastawienia do życia. To codzienność pokazana oczami osób chorych na PKU.

W szesnastomiesięcznej kampanii skupiliśmy się na pasji. Bohaterowie poprzez swoje historie pokazali, że ograniczają białko, ale nie marzenia. Wojtek udowodnił, że PKU nie jest przeszkodą w podejmowaniu nowych wyzwań i rozwijaniu wymagających zainteresowań. Dalekie podróże na motorze to nie lada wyzwanie, któremu Wojtek z przyjemnością stawia czoła. Kolejna historia z 2020 roku, pokazuje wsparcie rodziny, czyli Fenymenalnego Tatę – Krystiana i jego córkę – Iłę, chorą



wspólnej pasji. Daria, czyli kolejna bohaterka zeszłorocznej edycji, jest dowodem na to, że każde Fenymenalne Dziecko może mieć szczęśliwe dzieciństwo, pasje i marzenia. Dziesięcioletka kocha zwierzęta i planuje zostać weterynarzem, co wymaga od niej wiele zapatu i determinacji w nauce. Nasi bohaterowie udowodnili, że mają w sobie mnóstwo siły, a choroba motywuje ich, by działać jeszcze mocniej i robić jeszcze więcej.

Po publikacji fenymenalnych doświadczeń zorganizowaliśmy konkurs, w którym pozostali członkowie społeczności mogli opowiedzieć o sobie i swojej fenymenalnej pasji. Przekonajcie się i zajrzyjcie na naszą stronę, gdzie poznacie więcej niesamowitych historii. Uczestnicy, dzieląc się swoim hobby i marzeniami, a opowiadając o niesamowitych doświadczeniach udowodnili, że PKU to nie przeszkoda, tylko motywacja do działania.

W zeszłym roku, wraz z rozwojem działań, obserwowaliśmy budującą się wspólnotę i zauważyliśmy, że największe wsparcie płynie od jej członków. Poprzednia kampania udowodniła, że Fenymenalni potrafią się jednoczyć, że uwielbiają rozmawiać, wymieniać się wiedzą. Widząc rosnące zaangażowanie, postanowiliśmy zorganizować kolejny konkurs, tym razem poświęcony Fenymenalnym Bliskim. Odzew i nadesłane historie dowodzą, że wsparcie rodziny i przyjaciół w życiu z PKU jest nieocenione! My idziemy o krok dalej, w 2021 roku stawiamy na siłę całej społeczności!

Fenymenalna społeczność, to ludzie, na których zawsze możecie liczyć. To otoczenie, które daje Wam motywację i pozwala się otworzyć. Bliscy, ale też pozornie obcy ludzie, którzy wiedzą z czym się zmagacie. Udzielą wsparcia emocjonalnego, podzielą się swoją historią i pomogą.

W tegorocznej edycji naszej kampanii, przygotowaliśmy dla Was wiele atrakcji. Materiały dostępne na naszym portalu i w mediach społecznościowych kierujemy do wszystkich grup, każdy znajdzie tam coś dla siebie. Na naszych kontaktach na Instagramie i Facebooku możecie uczestniczyć w warsztatach online: psychologicznych i kulinarnych. To duża dawka praktycznej wiedzy bez wychodzenia z domu. Codziennie w naszych mediach społecznościowych pojawiają się treści tworzone z myślą o Was. Od maja działamy z cyklem filmów z Fenymenalnym trenerem. Gwarantujemy zastrzyk pozytywnej energii! Oprócz tego przygotowujemy serię „Moich Zwycięstw”, czyli

na PKU. To tata zaraził ją miłością do sportu i razem z dwójką rodzeństwa, z przyjemnością oddają się

rozmów między psychologiem a członkinią społeczności, m.in. o tym, jakie wyzwania stoją przed młodymi ludźmi z PKU. Sami widzicie – atrakcji jest wiele. Zachęcamy do śledzenia nas na bieżąco!

Gdzie nas znajdziecie? Na fenymenalni.pkuconnect.pl, tam dostępne są historie naszych bohaterów, blog z artykułami psychologicznymi i dietetycznymi oraz poradami Fenymenalnych ambasadorów, czyli ze wszystkimi istotnymi dla społeczności PKU tematami. Na Facebooku dzielimy się materiałami edukacyjnymi i motywacyjnymi oraz organizujemy kulinarne wyzwania. Natomiast na naszym profilu instagramowym aktualizujemy inspiracje kulinarne, posty Fenymenalnej redakcji oraz angażujące treści edukacyjne. Znajdziecie tam wiele fantastycznych przepisów wraz z wyliczonymi wartościami!



Chcicie dołączyć do społeczności Fenymenalnych? Jest wiele możliwości!

Jedną z nich to przyłączenie się do grupy Fenymenalni Ambasadorzy na Facebooku. To przestrzeń, w której osoby z PKU oraz ich bliscy dzielą się swoimi doświadczeniami, a także sposobami na problemy życia codziennego. Organizujemy tam również wyzwania, w których prosimy członków o ich przemyślenia na konkretne tematy – życie w społeczności, zmiany w diecie niskobiałkowej na przestrzeni lat, czy sposoby na rozmowę z dziećmi o chorobie. Pojawiające się komentarze są inspiracją do tworzenia treści w ramach „Motywujących Poniedziałków”. Zachęcamy do brania udziału w aktywnościach na grupie i na profilu!

Dlaczego warto do nas dołączyć? W grupie siła! Żyjąc w społeczności, stajemy się jej częścią. W takiej grupie otaczamy się osobami w sytuacji podobnej do nas, które podzielą się z nami cennymi wskazówkami, które nas wysłuchają, które zrozumieją nasze rozterki. Dużą zaletą wspólnoty jest wzajemna motywacja. Historie innych jej członków potrafią dać kopa do działania. W grupie zawsze zostaniemy wysłuchani i będziemy mogli liczyć na reakcję, odpowiedź, pomoc, a nie jedynie bierny odbiór. Rozmówca w społeczności osób z PKU wie, z czym się zmagamy.

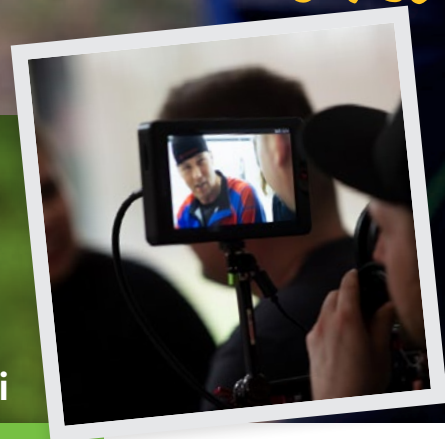
Fenymenalni wspierają się na co dzień, od porad związanych z odpowiednią dietą i smacznymi przekąskami, do planów związanych z realizacją najskrytszych marzeń. Dodają sobie nawzajem otuchy, odwagi i nakierowują w odpowiednią stronę, mając już bagaż własnych doświadczeń. **Zostań częścią społeczności Fenymenalnych już dziś!**



FENY MENALNI

22a kulis

Podróż do naszych Fenymenalnych bohaterów tegorocznej kampanii rozpoczęliśmy, wyruszając z Poznania. Kierunek północna Polska! Doskonale zdawaliśmy sobie sprawę, że przed nami długa droga, dlatego wymagała ona odpowiedniego przygotowania. Trasa wyznaczona, sprzęt spakowany... Ruszamy! Setki kilometrów do pokonania, ale cel... fenymenalny! Niekończące się rozmowy, żarty, śpiewy i recytacje – dobry humor towarzyszył nam przez całą podróż. Zwiedziliśmy piękną, północną część Polski, najpierw kierując się na Mazury, następnie dotarliśmy do województwa zachodniopomorskiego, by stamtąd udać się w okolice Szczecina. W każdym z tych miejsc spotkaliśmy wspaniałych Fenymenalnych bohaterów oraz ich najbliższych.



Pogodowa loteria

W trasie nie zabrakło przygód. Przemierzając kolejne kilometry nie raz walczyliśmy z pogodą. U Bartka przywitał nas deszcz, a momentami wręcz ulewa. Nie ułatwiła nam zadania, ale na nas nie ma mocnych. Deszcz nam nie straszny! Choć pogoda nie sprzyjała, nasze spotkanie przebiegło w cudownej, pełnej pozytywnej energii atmosferze. Wizyta u Asi równie promiennie, jak słoneczna pogoda, w której mieliśmy okazję się spotkać, wymagała od naszego oświetleniowca nie lada gimnastyki. Słońce tego dnia było bardzo kapryśne – raz świeciło w pełni, żeby zaraz schować się za ciemnymi chmurami. Jednak i tutaj ekipa dała radę. Ostatniej wizycie u Kai również towarzyszyły pogodowe anomalie. Wiatr był mroźny i tak silny, że omal nas nie związało!



Zakręcony, zakręcony

Podróżując przez magiczne Mazury mieliśmy okazję podziwiać prawdziwe bogactwo przyrody. Cudowne jeziora i lasy tworzyły niezapomniany krajobraz. Bartek, który ma szczęście mieszkać w tym regionie, opowiedział nam o tej pięknej krainie, a przy tym o swojej pasji. Nasz Fenymenalny bohater to prawdziwy pozytywnie zakręcony rolkarz, motocyklista i kolarz. I nic dziwnego, taka okolica zachęca do sportu na świeżym powietrzu. Wywiad zakończyliśmy przy wspólnym stole, gdzie mieliśmy okazję poznać bliżej Bartka i jego przyjaciół. Pyszne słodkości i oranżada przypomniały nam smak dzieciństwa i dały siły do dalszych działań!

Psi patrol

Nasza Fenymenalna bohaterka Asia kocha psy. Kiedy dotarliśmy na miejsce przywitało nas wesołe poszczekiwanie i merdanie ogonów. Zwierzaki całkowicie skradły nasze serca! Psiaki zdecydowanie zaciekawione ekipą nie dawały za wygraną i postawiły na dobrą zabawę. Próbowaliśmy swoich sił w tresurze, by zwierzaki dobrze wyszły w kadrze, co nie raz kończyło się dosłownym powaleniem na ziemię. Asia uwielbia motoryzację, a najbardziej do gustu przypadły jej jednoślady. Gdy pędziła na motorze, musieliśmy się nieźle napocić, by dotrzymać jej kroku, a przy tym zrobić dobre ujęcia. A na koniec mieliśmy okazję uczestniczyć w eksperymencie w garażowym laboratorium. Po nakręceniu materiału, narzeczony Asi zadbał o to, by cała ekipa nie wyszła głodna. Pyszne dania w cudownym towarzystwie – ten dzień nie mógł skończyć się lepiej!

Trochę sztuki

U naszej ostatniej Fenymenalnej bohaterki, cała ekipa miała okazję podziwiać prawdziwe dzieła sztuki. Kaja zaprezentowała nam swoje cudowne prace, od obrazów po modele ze szkółki. Byliśmy zachwyceni! Dodatkowo, przeszliśmy szybki kurs z zakresu znaczenia roślin w domu. Nie obędzie się bez nowych kwiatków. Podczas całego dnia zdjęć było nam bardzo słodko za sprawą pysznych domowych wypieków, a w przerwie pomiędzy nagraniami Kaja pokazała nam swoje zdjęcia z dzieciństwa. To była cudowna podróż w czasie.

Fenymenalni pomocnicy

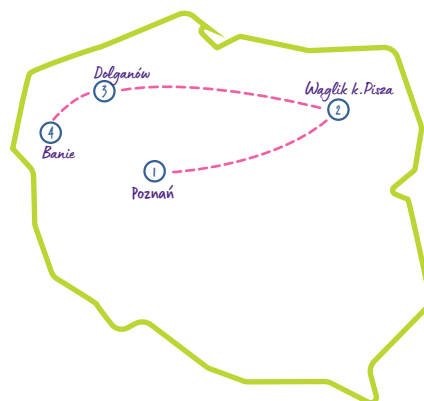


Dziękujemy naszym bohaterom, świetnie sobie poradzili! Choć pogoda nie zawsze chciała z nami współpracować, to wszyscy spisali się na medal! W efekcie mamy wspaniałe materiały, które opowiadają cudowne historie osób z PKU oraz siły społeczności. Poznaliśmy niezwykłych ludzi, którzy dzięki otoczeniu przez Fenymenalnych członków rodzin, przyjaciół i wszystkich tych, którzy pomagają i są oparciem, mogą realizować swoje pasje i spełniać marzenia. Siła w grupie! To wszystko dzięki całemu zespołowi pracującemu nad kampanią i przede wszystkim dzięki Wam – Fenymenalnym!

Słowniczek

- **Blank** – odcinek nieużywanej taśmy filmowej, służący jako rozpoczęcie, a także końcówka każdej rolki filmu.
- **Detal** – obejmuje fragment twarzy (oczy, usta) lub przedmiotu.
- **Kontrplan** – polega na ustawieniu kamery z przeciwnej strony niż poprzednie ujęcie.
- **Plan amerykański** – ujęcie postaci od kolan w górę (naturalny, najczęściej w scenach dialogowych).
- **Przebitka** – krótkie ujęcie, pokazujące co dzieje się w innym planie.
- **Travelling** – ruch kamery (jazda) towarzyszący obiektom.

Poznaj naszą trasę!



Okiem zakulisowego obserwatora



W rodzinie SIŁA

**Historia
Bartka**

Człowiek to „zwierzę stadne”. Potrzebujemy siebie nawzajem, a ci, którzy są najbliższą rodziną. Jak Twoja rodzina wpłynęła na to, kim jesteś i co robisz?

Dobrze określiłaś nasz ludzki charakter. Na ogół żyjemy w „stadzie” i w nim powinniśmy się najlepiej czuć, ale od tej reguły są oczywiście wyjątki i ja się do nich zaliczam – jestem indywidualistką (śmiech). Chcąc, czy też nie, żyję w społeczności – w tej najbliższej oraz w tej wirtualnej – jaką jest grupa moich przyjaciół i znajomych z dalszych regionów Polski. Pytasz o wpływ moich najbliższych na mnie. To, kim jestem i jak żyję mogę zawdzięczać w dużej mierze moim rodzicom, którzy włożyli mnóstwo pracy bym wyrósł na zdrową i dobrze funkcjonującą osobę. Począwszy od dbania od najmłodszych lat o moją dietę – tu ukłony dla mojej kochanej mamy – po starania i ogrom pracy mojego taty, który ciężko pracował by zapewnić nam wszystkim godne warunki do życia. A wiadomo, że lata

80. i 90. to czasy, kiedy zdobywanie jedzenia i preparatów nie było proste, ani tanie.

Poza rodziną zawsze dobrze liczyć na wsparcie przyjaciół i znajomych. Jaka jest twoja relacja z nimi? Czy dostosowują swoje zachowania i nawyki, wiedząc że chorujesz na fenylketonurię? Czy motywują Cię do działania?

Prawdziwych przyjaciół poznaje się w biedzie... i to przysłowie dobrze odzwierciedla liczbę przyjaciół w życiu każdego człowieka. To właśnie dzięki nim funkcjonuję jako osoba bez poczucia „inności”. Zawsze mnie traktowali na równi i akceptowali to, jaki jestem i jakie mam potrzeby żywieniowe. Bliscy znajomi również okazywali wyrozumiałość do moich nawyków, potrzeb i zachowań. To właśnie przyjaciele i bliscy znajomi są moimi „społecznymi podporami”, dzięki nim wiem, że mogę żyć jako pełnoprawna osoba w społeczeństwie.

W tym roku zostałeś również Fenymenalnym bohaterem! Gratulacje! Czy domyślasz się, jakie Twoje działania doprowadziły do tego, że zaproponowano Ci udział w kampanii?



Nie, to moja pierwsza myśl, ale myślę, że to są działania dobrych duszków (śmiech). Tak naprawdę to może moje małe spontaniczne ruchy na PKU Connect do tego doprowadziły, ale bardziej wierzę w te dobre duszki 😊.

Czy angażowałeś się w działania społeczności PKU zanim zaczęłeś pisać w social mediach PKU Connect?

W społeczności PKU jestem od urodzenia, bo żyję z fenyloketonurią od ponad trzech dekad. Oficjalnie wstąpiłem do Gdańskiego Stowarzyszenia Przyjaciół Dzieci z Fenyloketonurią na początku studiów w Gdańsku. To był czas, gdzie również nawiązałem współpracę z Poradnią Chorób Metabolicznych w Gdańsku. Początkowo jako pacjent, a później jako (nieskromnie to zabrzmiał) przykład do naśladowania – robiłem krótkie wykłady (mające na celu uzmysłowienie, że z fenyloketonurią można żyć i rozwijać się normalnie) dla personelu medycznego i dla studentów mających praktyki na dzisiejszym Gdańskim Uniwersytecie Medycznym.

Jak do tego doszło, że wystąpiłeś na warsztatach PKU?

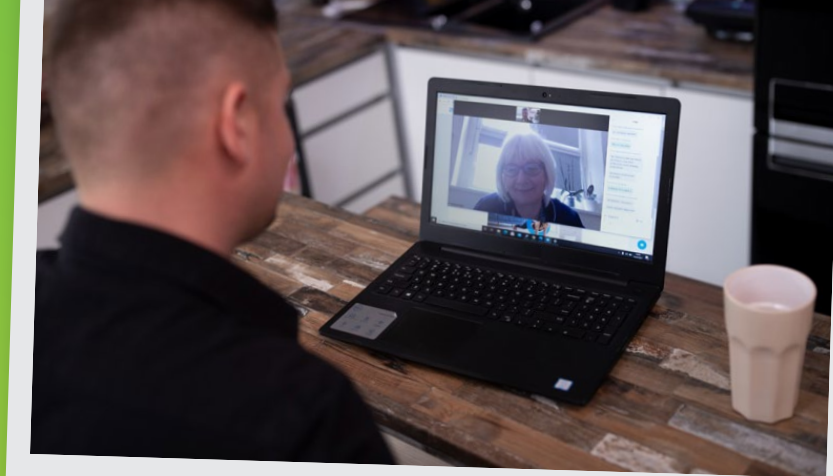
Moje wystąpienie na warsztatach było ściśle związane z powyższą działalnością na rzecz PKU i dobrymi kontaktami z zarządem stowarzyszenia oraz moją panią doktor prowadzącą.

Czy miałeś wcześniejsze doświadczenie, uczestnicząc w podobnych wydarzeniach?

Muszę powiedzieć, że każde wydarzenie publiczne jest stresujące, ale zauważyłem, że im więcej empatii używałem od odbiorców, tym łatwiej mi było mówić o fenyloketonurii i życiu z nią od najmłodszych lat.

Jak się czułeś po zakończeniu warsztatów, jakie to było doświadczenie? Dużo ludzi odczuwa paraliżującą treść, ale Tobie chyba dobrze poszło?

Był to okres, kiedy w stowarzyszeniu było sporo członków i ich rodzin,



z którymi się znaliśmy, dlatego te wystąpienia nie były aż tak paraliżujące 😊. Nie jestem mówcą doskonałym i publiczne występy nie są moją najmocniejszą stroną, ale chyba nie było źle, skoro były oklaski 😊.

Jak oceniasz pracę z dziećmi PKU? Czy uważasz, że powinny być częścią społeczności PKU już od najmłodszych lat?

Odpowiem na drugie z pytań: tak, dzieci powinny uczestniczyć w życiu społeczności PKU od swoich najmłodszych lat, o ile będą miały taką możliwość. Często rodziny pochodzą z małych miejscowości i uczestnictwo w wydarzeniach stowarzyszeń jest niemożliwe z różnych przyczyn – ale całe szczęście mamy już dużo możliwości wirtualnych 😊, dzięki którym możemy być trochę bliżej społeczności PKU.

Czy wystąpisz ponownie przy okazji innych warsztatów PKU?

Jeżeli tylko będzie taka możliwość i sam będę dysponował wystarczającą ilością czasu, a moje wystąpienie będzie mogło komukolwiek pomóc, bądź kogoś zmotywować do działania, to tak.

Czy masz w planach inne działania związane ze społecznością PKU?

Na chwilę obecny... odpowiadam na pytania do wywiadu dla społeczności PKU. Dlatego wciąż działam, a i od czasu do czasu wrzucę jakieś zdjęcie dobrego śniadanka na PKU Connect z rowerem w tle 😊.

Jesteś w stałym kontakcie ze swoją Poradnią Metaboliczną. Czy to tam zostałeś zaproszony do tego, by

zaangażować się w działania społeczności PKU?

Tak, Poradnia Metaboliczna miała duży wpływ na moje działania.

Na czym polegają spotkania edukacyjne Gdańskiego Stowarzyszenia Przyjaciół Dzieci z Fenyloketonurią? Czy biorą w nich udział studenci, pacjenci PKU, czy są otwarte dla każdego chętnego?

Spotkania edukacyjne Gdańskiego Stowarzyszenia Przyjaciół Dzieci z Fenyloketonurią to obszernie wypełniony czas warsztatami psychologicznymi z podziałem na grupy wiekowe, to warsztaty kulinarne z doskonale znanym każdemu Jerzym, to wykłady pań i panów z poradni metabolicznych z całej Polski oraz przedstawiciele firm medycznych, jak i osób chorych na fenyloketonurię opowiadających o swoim życiu i radzeniu sobie z trudnościami, jakie stawiała przed nimi dieta. W spotkaniach mogą uczestniczyć członkowie Stowarzyszenia oraz ich rodziny, bliscy i przyjaciele po uprzednim potwierdzeniu swojej obecności.

Co dla ciebie oznacza siła społeczności?

Siła społeczności to poczucie przynależności do grupy osób, które motywują swoim stylem życia.

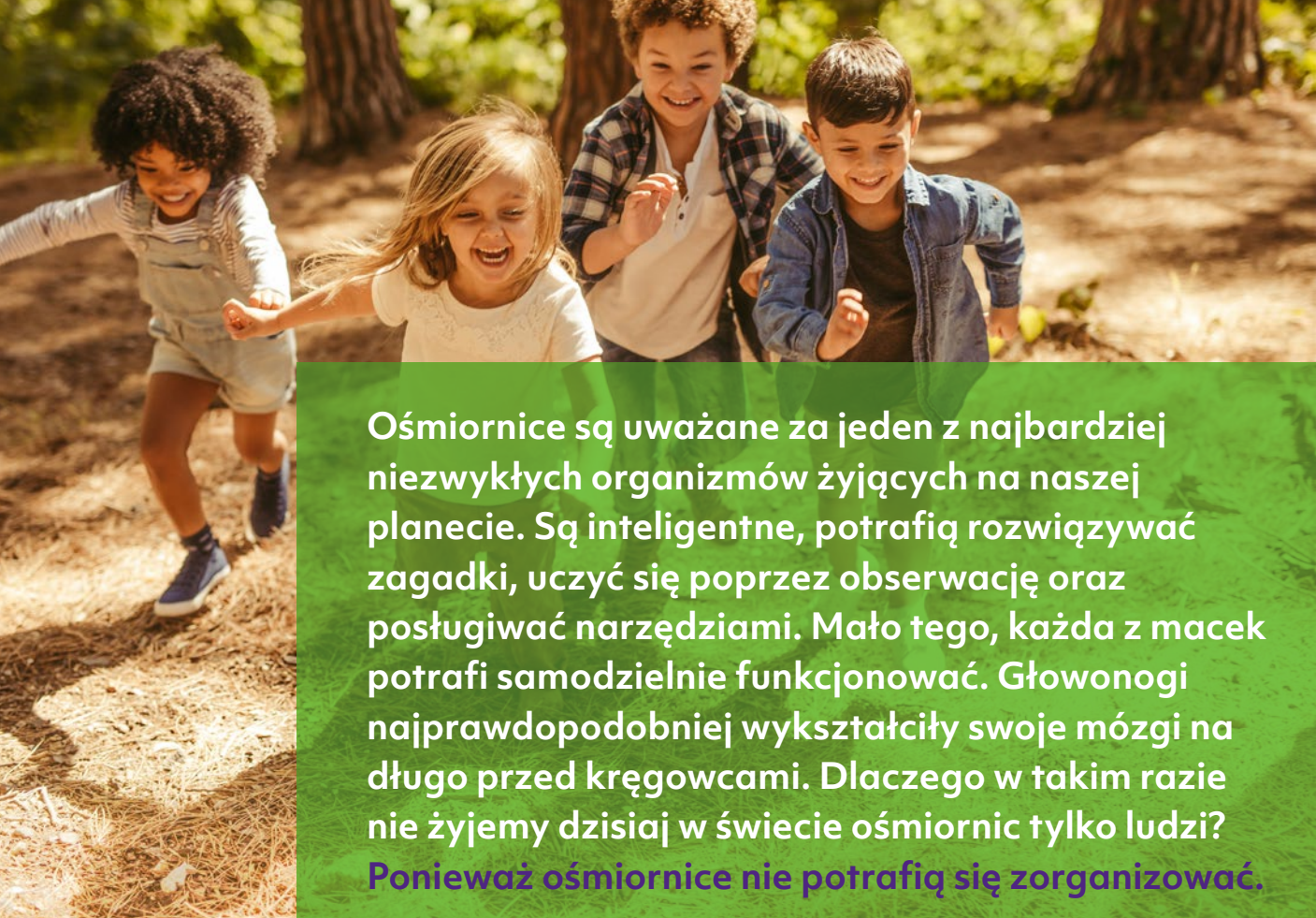
Bartek Boroń
Fenymenalny rolkarz i bohater tegorocznej kampanii





CZŁOWIEK ISTOTĄ SPOŁECZNĄ

źródło: alfa27 / stock.adobe.com



źródło: Jacob Lund / stock.adobe.com

Ośmiornice są uważane za jeden z najbardziej niezwykłych organizmów żyjących na naszej planecie. Są inteligentne, potrafią rozwiązywać zagadki, uczyć się poprzez obserwację oraz posługiwać narzędziami. Mało tego, każda z macek potrafi samodzielnie funkcjonować. Głowonogi najprawdopodobniej wykształciły swoje mózgi na długo przed kręgowcami. Dlaczego w takim razie nie żyjemy dzisiaj w świecie ośmiornic tylko ludzi? **Ponieważ ośmiornice nie potrafią się zorganizować.**

To nie umiejętności fizyczne czy czysto umysłowe doprowadziły do dominacji ludzi nad światem. Naszymi największymi zaletami, jako gatunku są zdolności adaptacyjne i organizacyjne. Ośmiornica w swoim życiu potrafi się nauczyć naprawdę wiele, ale co z tego, skoro nie przekaze tej wiedzy kolejnym pokoleniom? Człowiek przetrwał oraz rozwinął cywilizację właśnie dzięki umiejętnościom społecznym, możliwości przekazywania wiedzy oraz coraz szerszej siatce relacji. Mówiąc w skrócie – dzięki innym ludziom żyjemy i się rozwijamy.

Dlatego są nam tak bardzo potrzebni.

Szczególnie ważne jest zacieśnianie więzi wśród osób zmagających się z chorobami. Potwierdzono, że bliskość innych ludzi działa na nas niczym lek. Kilka lat temu przeprowadzono badanie, z którego wynikało, że wśród osób, które często spędzały czas ze swoimi bliskimi i znajomymi oraz prowadziły życie towarzyskie, ryzyko pogorszenia

zdrowia było znacznie niższe niż wśród osób, które się izolowały. Wniosek jest jednoznaczny – bliskość innych ludzi dobrze wpływa na nasze zdrowie, również wśród osób zagrożonych śmiercią*.

Równie istotne jest więc budowanie silnych relacji w wyjątkowej społeczności PKU. Relacji, które nie tylko wpływają na samopoczucie, ale również na motywację. Wszak w grupie siła!

W ubiegłym roku podjęliśmy szereg działań związanych z organizowaniem oraz zacieśnianiem więzi wśród Fenymenalnej społeczności PKU Connect. Zdecydowana większość, bo aż 83% treści opublikowanych na PKU Connect, została stworzona przez Was!

Powstała Grupa Ambadorska, która umożliwiała dołączenie do grona Fenymenalnych ambasadorów, czyli społeczności tworzącej wyjątkową przestrzeń wsparcia, wymiany doświadczeń, motywacji i inspiracji. Grupa mogła nie tylko dzielić się

z innymi swoją wiedzą i doświadczeniem, ale również zdobywać atrakcyjne nagrody. Wśród nich m.in. vouchery do Empiku, Allegro czy Decathlonu.

Przeprowadziliśmy mnóstwo akcji dla naszej społeczności. Wśród nich kilkanaście konkursów, serię warsztatów kulinarnych i psychologicznych, quizy oraz liczne akcje specjalne z dodatkowymi niespodziankami. Wsparliśmy organizację cyklu webinarów ze specjalistami, w których poruszaliśmy różnorodne tematy (m.in. digital, opieka nad dzieckiem, pandemia, sport) ukazane w kontekście PKU.

Mówi się, że człowiek to zwierzę stadne. Coś w tym jest. Dostajemy od Was mnóstwo sygnałów, że warto się wspierać, dlatego będziemy to z przyjemnością robić przez kolejne lata. O tym, co przygotowaliśmy dla Was na najbliższy czas przeczytacie na stronie 4 i 5.

Tekst
Fenymenalny Team
PKU Connect



* <https://charaktery.eu/arttykul/jak-wiezi-spoleczne-pomagaja-wygrac-z-choroba>



WIOSENNE O(d)ŻYWIENIE!

Czas, kiedy grube swetry ustępują miejsca przewiewnym elementom garderoby, potrafi bezlitośnie obnażyć otulane warstwami ciuchów konsekwencje ograniczonej ilości ruchu i przesadnie treściwej zimowej diety. Wiosna przychodzi w mgnieniu oka, a my z podobną prędkością konfrontujemy się z mniej gibkim ciałem, większym odbiciem w lustrze i samopoczuciem zupełnie nieadekwatnym do wiosennej aury. Jak mądrze i sprawnie przywrócić naszemu ciału przedrostek FIT? Jak komponować dietę PKU, by być prawidłowo odżywionym i jednocześnie poczuć się lekko? Oto kilka wskazówek!

Zapisuj wszystko co zjadasz: potrawy, przekąski oraz wypijane napoje – wystarczą 2-3 dni, notatki możesz robić nawet w telefonie. Pozwoli Ci to samodzielnie zobaczyć, jakie są dobre, a jakie słabe strony Twoich posiłków. Poprawną ocenę ułatwi porównanie diety do piramidy żywienia w PKU (patrz grafika). Rozpoczynając od podstawy, pokazuje ona proporcje i istotę poszczególnych grup produktów w prawidłowo zbilansowanym jadłospisie.

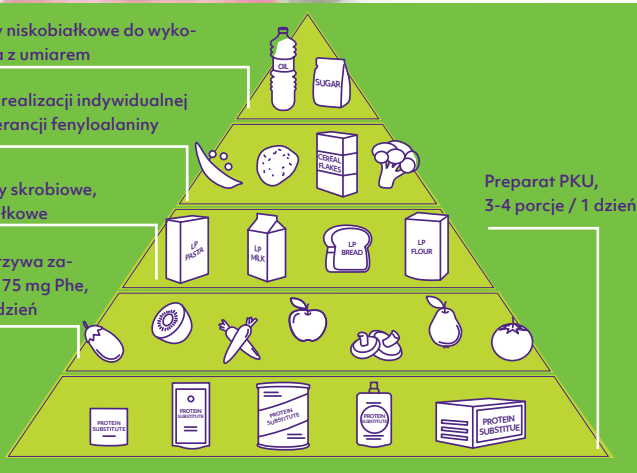
Owoce zawierają mało fenyloalaniny, lecz są jednocześnie źródłem cukrów prostych, których nadmiar sprzyja rozwojowi nadwagi i otyłości. Spożywaj 1-2 średnie sztuki owoców dziennie.

Napoje, szczególnie te gazowane, ale także soki, syropy i nektary owocowe mogą dostarczać znacznej ilości kalorii, które łatwo przeoczyć w dobowym bilansie energetycznym. **Codziennie wypijaj min. 2-2,5 litra płynów, wybierając jak najczęściej wodę.** Mając ją zawsze w zasięgu ręki, oprócz odpowiedniego nawodnienia, wypełnisz część żołądka, przeciwdziałając pokusie zapewnienia go dodatkową porcją jedzenia.

Wyliminuj lub konsekwentnie **ograniczaj słodzenie cukrem oraz spożywanie słodczy.** Taki rodzaj słodkości oprócz krótkotrwałej przyjemności po zjedzeniu, nie dostarcza składników odżywczych godnych uwagi. Miód należy ograniczać z podobnych powodów.

Światowa Organizacja Zdrowia zaleca osobom w wieku 18-64 lat 150-300 min. umiarkowanej lub 75-150 min. intensywnej aktywności fizycznej tygodniowo. **Postaw sobie realne cele i stopniowo zwiększaj ilość ruchu.** Wybierz aktywność, która sprawi Ci przyjemność. Może to być pływanie, bieganie lub częste koszenie trawnika. Na co dzień staraj się chodzić jak najwięcej pieszo lub dojeżdżać do celu rowerem, a zamiast windy wybieraj schody. A może zabierzesz psa na dłuższy spacer? Jeśli dom stał się Twoim centrum dowodzenia, po zakończeniu szkolnych lub zawodowych obowiązków rozpocznij popołudnie od wymarszu na półgodzinny spacer.

Dieta FIT i aktywny styl życia idą ze sobą w parze, dlatego biorąc pod lupę swoje posiłki i ilość ruchu, każdego dnia, strategią małych kroków możesz poprawiać swoje zdrowie i samopoczucie. A jaka może być lepsza pora roku na przebudzenie i zmiany? Nie trać czasu i zacznij czerpać z uroków wiosny garściami!



Spożywaj 4-5 posiłków dziennie, o stałych porach i w regularnych odstępach czasu. Będzie to sygnał dla organizmu o dostawach energii i braku potrzeby robienia zapasów w postaci tkanki tłuszczowej.

Preparat PKU jest dla Ciebie źródłem niezbędnego równoważnika białka do budowy tkanek, enzymów i hormonów. Korzystnie wpływa też na odczuwanie sytości. Pamiętaj o spożywaniu preparatu PKU w min. 3 porcjach, w bliskim odstępie posiłków.

Warzywa dostarczają witamin, minerałów oraz niewielkiej ilości kilokalorii (kcal) w dość dużej objętości. Dodatkowo są źródłem błonnika, co przy odpowiedniej ilości płynów, sprytnie pomaga wypełnić żołądek. Nawet przy niskiej indywidualnej tolerancji fenyloalaniny, możesz zapełnić nimi połowę talerza, wybierając chociażby pomidory, ogórki, marchewkę, paprykę, cukinię, bakłażana, czy zamieniając ziemniaki na niskobiałkowy makaron lub ryż.

Tekst
mgr Katarzyna Chyż
Fenymalna pani dietetyk
Poradnia Chorób Metabolicznych
Instytutu Matki i Dziecka w Warszawie

Przygotowano na podstawie:

1. A. Macdonald et al., *PKU dietary handbook to accompany PKU guidelines* Orphanet Journal of Rare Diseases (2020)15:171.
2. van Wegberg A.M.J., A. Macdonald, K. Ahring, A. Belanger-Quintana, N. Blau, A.M. Bosch, et al., *The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment.* Orphanet Journal of Rare Diseases 2017;12(1):162. doi: 10.1186/s13023-017-0685-2.
3. M. Jarosz, E. Rychlik, K. Stos, J. Charzewska, *Normy żywienia dla populacji Polski i ich zastosowanie*, PZH, Warszawa 2020.
4. World Health Organization 2020, *Who Guidelines on physical activity and sedentary behaviour.*
5. A. Macdonald et al., *PKU Dietary handbook to accompany PKU guidelines*, 2020.

źródło: Sviatlana Kopalikova / stock.adobe.com

Tapioka



Kuleczki tapioki przed gotowaniem należy kilkakrotnie wypłukać pod bieżącą wodą. Do gotującej się wody wrzucić opłukaną tapiokę i mieszać, żeby nie przywarła do garnka. (Podobnie jest z ryżem PKU, to są produkty skrobiowe, więc na początku gotowania, przez około 2 minuty, trzeba je mieszać. Później mieszajcie co jakiś czas.) Kuleczki tapioki podczas gotowania stają się przezroczyste. Na początku są białe, później transparentne z białym środkiem, a na końcu całkiem przezroczyste. Gdy już się ugotuje, dodajcie do niej jakiegokolwiek sok albo pulpę owocową. Będziecie zadowoleni. **Ważne!!!** Niedogotowane kuleczki tapioki zawierają toksyny, które mogą przyprawić o ból brzucha.

Warzywa

Te rozgotowane z bulionu może mają trochę mniej smaku i wartości odżywczych, ale nie trzeba ich wyrzucać. Zgniećcie je widelcem, doprawcie, dodajcie trochę zmiążdżonego czosnku, oliwy i startego sera PKU. Rozłóżcie jak ciasto na pizzę na papierze do pieczenia i wstawcie na 20 minut do piekarnika rozgrzanego na 200 stopni. Placek będzie pyszny! Ja tak robię.



Kuchenne triki, które pozwolą Ci szybko wyjść z opresji

Ryż PKU

Jak wiecie, ryż PKU mocno się klei. Do garnka lub do łyżki, którą mieszacie. Podczas jego przygotowania ważnych jest kilka rzeczy:

1. Ryż przed gotowaniem należy opłukać pod bieżącą wodą, wtedy na początku gotowania będzie się odrobinę mniej kleił. Nieopłukany też się ugotuje, ale ma na sobie dużo pyłu skrobiowego, więc woda od razu gęstnieje.
2. Ryż wrzucamy do wrzącej wody! Następnie mieszamy, najlepiej drewnianą szpatułką z płaskim końcem. Starannie odklejajcie ryż od dna garnka i jego brzegów. Po około dwóch minutach ryż przestanie się kleić, można go profilaktycznie zamieszać co jakiś czas.
3. Ryż gotujemy w dużej ilości wody, nie będzie taki „glutowaty”.
4. Po ugotowaniu (nie dłużej niż 10 minut), ryż wylewamy na sito. Jeżeli chcecie by był sypek, zalejcie go wodą, ale jeśli chcecie go użyć jako farszu do gotąbków czy sushi, zostawcie na sitku, niech tylko ocieknie.
5. Zdarza się, że ryż się rozgotuje. Nie wyrzucajcie go. Dodajcie trochę miodu i napoju niskobiałkowego Milupa Ip-drink w proszku oraz kawałek banana lub inne owoce. Wymieszajcie albo zblendujcie. Wyjdzie super pudding albo budyni. Możecie też zrobić ryżankę, prostą zupę. Ugotujcie trochę warzyw i dodajcie rozgotowany ryż.

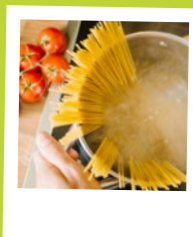
Zmywanie

Większość z nas ma z tym problem. Zmywamy na bieżąco i jest git! Wystarczy jednak taki moment, że powiemy sobie: „zaraz umyję ten talerzyk, razem z tymi, które będą po obiedzie”. Zanim zdążył się obejrzeć, zlew będzie pełny. Nawet jeśli taka sytuacja jest stałą w naszym życiu, można ją ogarnąć. Sztukę wkładajcie do kubka z wodą, niech nie obsychają. Resztki z talerzy niech od razu lądują w koszu, a talerze chociaż opłuczcie.

źródło: japolia / stock.adobe.com



Makaron PKU



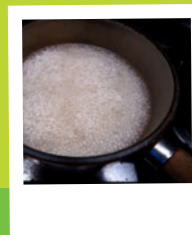
źródło: nerudol / stock.adobe.com

Trudno jest go rozgotować, lecz gdy już tak się zdarzy, nie wyrzucajcie go, chyba że cała woda wyparuje i się przypali. Wtedy kosz, za trzy punkty. Rozgotowany zblendujcie i użyjcie jako zagęstnika do zupy. Będzie bardziej kaloryczna. Możecie też dodać do niego sera i rozdrobnionych, rozgotowanych warzyw, doprawić ziołami, dobrze wymieszać i zapiec w foremce. Godzina w 180 stopniach powinna wystarczyć.

Przypalony garnek

Najlepiej wyspać do niego dwie łyżki soli kuchennej i zalać wrzątkiem, a następnie odstawić na noc. Spaleniźna powinna się łatwo odkleić, no chyba że garnek stał z makaronem bez wody kilka godzin na gazie. Wtedy jeśli strażacy z powodu dymu sączącego się przez okna nie zalali Wam mieszkania...

...należy czynność powtórzyć kilkakrotnie i szorować, czym się da. Wiem co mówię, miałem tak. Na szczęście strażaków nikt nie wezwał!



Kilka słów o tym, jak sobie poradzić w różnych sytuacjach kuchennych. Niektóre dotyczą dań z przepisów w tym Magazynie, a niektóre ogólnej organizacji życia w kuchni. Sam czasem robię błędy, więc wiem, jak się z nimi mierzyć. Samodyscyplina nie zawsze idzie ze mną w parze 😊. Uczmy się na błędach, będziemy się mogli mądrzyć przed innymi!

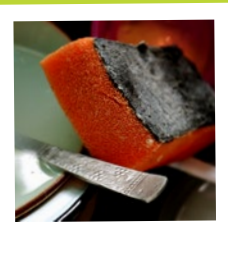
Sól

Zupa jest za słona. Nie bijcie nikogo z tego powodu, nie krzyczcie. Zaradźcie. Najważniejsze, by zupę solić na końcu, gdy jest już gotowa. Soląc na początku, woda wyparuje, a soki się wyciągną. Im dłużej się gotuje, tym jest bardziej słona. Niektórzy wrzucają kartofle, ale one pochłoną tylko trochę soli. Najlepiej dodać wody lub jeśli trzeba – więcej warzyw, potem gotować na małym ogniu. Jeśli przesolicie ryż czy makaron, to ziemniak nic nie pomoże. Nie solcie wtedy dodatków, z którymi będziecie taki ryż albo makaron jeść.



Gąbka

Często myjemy ją i myjemy, aż całkiem się rozpadnie. To duży błąd. Gąbka do zmywania naczyń to siedlisko bakterii, które mogą nam narobić niezłego bigosu. Zastanawiacie się czasami, co takiego zjedliście, że tak boli Was brzuch? Wystarczy źle opłukany talerz albo deska, umyte taką gąbką i cała armia bakterii trafia do jedzenia. Dlatego gąbki, nawet jeśli są prawie nowe, ale lepią się od tłuszczu i mąki, należy wymieniać często. Na szczęście nie są drogie, a zdrowie jest najważniejsze!



Tekst i zdjęcia
Jerzy Nogal
Fenymenalny szef kuchni





#Foodporn

Przepisy, którymi podbijesz Instagram!

No! Czas pogotować! Zrobić zdjęcia i pochwalić się nimi na Insta. Mam dla Was cztery propozycje, bardzo smaczne i efektownie wyglądające.

Specjalnie na tę okazję kupiłem sobie aparat! Co prawda używany, ale jak się okazało – bardzo przydatny do zdjęć jedzenia. Jednym z bajerów w tym sprzęcie są filtry imitujące różne rodzaje filmów, co daje niezłą gamę efektów. Większość smartfonów też ma takie filtry, a jeśli nie mają, to można sobie zainstalować apkę i gotowe.

Długo chodziłem i myślałem, co ugotować. Aż pewnego dnia zrobiłem sobie śniadanie z resztek, pstryknąłem zdjęcie i wrzuciłem na Insta. Odzew był ogromny, ludzie pytali: „Co to?! I jak się to robi?”. Pierwsze koty za płoty! Potem zacząłem szperać w książkach, szukając inspiracji. I trafiłem po raz kolejny na musakę, czyli pyszne danie z Grecji. Niestety, zawsze je omijałem, bo to danie mięsne, ale przypomniałem sobie, że mam jeszcze jackfruita po naszych warsztatach online. Mimo, że jackfruit zielony ma dość mało białka, to ziemniaki i bakłażany zawierają go całkiem sporo. Raz na jakiś czas, dla urozmaicenia, można sobie zrobić musakę. Sam nie jadłem jej ze cztery lata. Wyszła przepyszna! W tym przepisie ważny jest cynamon w farszu i to, żeby przesmażyć ziemniaki i bakłażan przed zapiekaniem.

Przeglądając listę Waszych propozycji, które zgłaszacie przed warsztatami, natrafiłem na koreańskie tteokbokki. Błysk w oku, to mało powiedziane. Co prawda kluski do tego dania robi się z mąki ryżowej, ale po co sprytny umysł mam? Tapioka! No mąka z tapioki! Kilka prób z proporcjami i wyszły super kluchy. Uprościłem też składniki do sosu, żeby nikt nie mówił, że się nie da. Wszystkie kupiłem w supermarkecie.

Skoro już wziąłem na tapetę tapiokę, to wygrzebałem z szuflady dodatkowe, zapomniane opakowanie małych kuleczek z tapioki i stworzyłem dla Was jeszcze deser. Wiem, robiliśmy kiedyś deser z tapioki z mlekiem kokosowym na warsztatach, ale zapewniam: ten jest o niebo lepszy. Maliny i pulpa mango robią robotę.

Moim priorytetem było to, by każde z dań dało się łatwo i szybko przygotować. A składników na nie nie trzeba było ze świecą szukać. Chyba najbardziej egzotycznym jest pasta z tamaryndowca, ale można znaleźć ją w niektórych supermarketach na półkach z azjatyckimi produktami. A jak nie znajdziecie, to od czego są zakupy w internecie?

No dobra ja już zjadłem. Teraz kolej na Was!



Tekst i zdjęcia
Jerzy Nogal
Fenymenalny szef kuchni

1



MUSAKA

Tradycyjna grecka
zapiekanka



- 500 ml oleju do smażenia
- 300 g ziemniaków
- 300 g bakłażanów
- 300 g pomidorów w puszcze
- 200 g jackfruitu
- 60 g cebuli
- 20 ml oliwy
- 1 laska cynamonu
- sól, pieprz, cukier

beszamel:

- 50 g masła klarowanego
- 30 g skrobii ziemniaczanej
- 45 g sera typu parmezan lub zwykłego PKU

Przygotowanie:

Ziemniaki obierz i pokrój w cienkie plasterki. Bakłażana umyj i pokrój w plasterki około 0,5 cm, posól i odstaw na 15 minut, a potem oplucz i wysusz. Cebulę pokrój w cienkie półksiężyce. Jackfruita odcedź i przepłucz kilkakrotnie, wysusz i pokrój na drobne kawałki. Zetrzyj ser na tarce o drobnych oczkach.

Na patelni rozgrzej oliwę, posól odrobinę i przesmaż cynamon, cebulę i jackfruita, aż się zaczną rumienić. Dodaj pomidory z puszki i smaż na małym ogniu do momentu, aż całość zgęstnieje. Dopraw solą i pieprzem, a jeśli jest za kwaśne, dodaj odrobinę cukru.

Rozgrzej olej w rondelku i smaż minutę plasterki ziemniaków, a potem plastry bakłażana. Usmażone wyłóż na papierowy ręcznik i posól odrobinę.

Na patelni roztop masło klarowane i dodaj skrobię, dokładnie wymieszaj i dodaj starty ser PKU.

Podziel bakłażany i ziemniaki na trzy części, a sos z jackfruitem na dwie. Wyłóż małe naczynie do zapiekania papierem do pieczenia. Na dnie ułóż warstwę z plasterów bakłażana, a na nich plasterki ziemniaków, dodaj pieprz i nałóż warstwę sosu. Potem znów bakłażany, ziemniaki, pieprz i sos. A na górze: bakłażany, ziemniaki i beszamel.

Piecz w 180 stopniach przez około godzinę.

całość: PHE: 647 mg, B: 15,99 g, E: 1345 kcal
jedna porcja: PHE: 162 mg, B: 4 g, E: 337 kcal

2



TTEOKBOKKI

Koreańskie kluski z gęstym
słodkim sosem



Składniki na sos:

- 150 ml wody
- 50 g cebuli
- 50 g papryki czerwonej
- 20 ml oliwy
- 15 g pasty z tamaryndowca
- 1 szt. trawy cytrynowej
- 5 ml soku z limonki
- 5 g świeżej kolendry

składniki na kluski:

- 100 g skrobii z tapioki
- 50 ml wody

Przygotowanie:

W misce wymieszaj skrobię z wodą i odstaw na 5 minut.

Cebulę pokrój w piórka, a paprykę w cienkie paseczki.

Uformuj z ciasta z tapioki cienki wałek o średnicy około 1 cm. Jeśli ciasto się kruszy, dodaj odrobinę wody. Wałek pokrój na kawałki o długości ok. 4 cm. Wrzuć kluski do wrzącej wody i gotuj około 15 minut, aż staną się przezroczyste.

W trakcie gdy kluski się gotują, na oliwie przesmaż cebulę, paprykę i przetamaną na pół trawę cytrynową.

Gdy cebula się zarumieni, wlej pastę z tamaryndowca wymieszaną z wodą i gotuj, aż całość trochę odparuje. Teraz dodaj kluski i wlej pomidory z puszki. Całość gotuj, aż płyn bardzo zgęstnieje.

Dopraw sokiem z limonki i posyp porwanymi listkami kolendry.

całość: PHE: 62 mg, B: 1,49 g, E: 560 kcal
jedna porcja: PHE: 31 mg, B: 0,75 g, E: 280 kcal



3



TAPIOKA Z MANGO I MALINAMI

Popularny wietnamski deser!



- 600 ml wody
- 100 g drobnej tapioki
- 100 g pulpy mango
- 30 ml soku z limonki
- 10 g cukru
- 50 ml soku z malin

*odpowiednik 100 g malin

Przygotowanie:

Tapiokę optucz pod bieżącą wodą na sicie i wrzucić do wrzącej wody. Gotuj na małym ogniu, co chwilę mieszając, przez około 15 minut, aż kuleczki staną się przezroczyste.

Do tapioki dodaj sok z limonki i cukier, wymieszaj.

Tapiokę podziel na dwie części. Jedną wymieszaj z sokiem z malin, a drugą z pulpą mango.

Zjedz.

całość: PHE: 89 mg, B: 2,64 g, E: 541 kcal
jedna porcja: PHE: 8,9 mg, B: 0,26 g, E: 54 kcal

4



WARZYWA Z PATELNI

Danie zrobione z resztek



- 300 g marchewki
- 140 g białej rzodkwi
- 110 g selera naciowego
- 70 g kapusty czerwonej
- 60 g czerwonej cebuli
- 20 ml oliwy
- 10 ml oleju chilli
- 10 g sera PKU typu parmezan
- 5 g świeżej kolendry

Przygotowanie:

Warzywa umyj. Kapustę pokrój na kawałki, marchew obierz i pokrój w plasterki, seler pokrój w plasterki ok. 4 mm, rzodkiew obierz i pokrój w plastry, a następnie przekrój na ćwiartki. Ser zetrzyj na tarce o drobnych oczkach.

Na rozgrzaną oliwę wrzucić wszystkie warzywa oprócz rzodkwi, posól i smaż około 4 minuty. Dodaj rzodkiew i smaż minutę. Polej olejem chili i wymieszaj.

Nałóż na talerz i posyp porwanymi listkami kolendry i startym serem.

całość: PHE: 285 mg, B: 9,33 g, E: 455 kcal
jedna porcja: PHE: 57 mg, B: 1,86 g, E: 91 kcal

INSTA Tip!

Aby zrobić efektowne zdjęcie jedzenia, którym się chcecie pochwalić, nałóżcie je do ładnej miski albo na specjalny talerz. Warto zainwestować w takie naczynie kilkanaście czy kilkadziesiąt złotych. Róbcie zdjęcia zawsze w tych samych naczyniach, to będzie Wasz znak szczególny. Po jakimś czasie ludziom utrwali się, że w tych naczyniach są Wasze dania. Ja tak robię.

Znajdźcie też ciekawy blat, na którym będziecie fotografować. Do zdjęć w tym magazynie użyłem europalety, która stała na dworze. Warto poświęcić trochę czasu i zrobić sobie taki blat, surowy lub pomalowany. I tak samo jak w przypadku naczyń, fotografujcie tylko na nim.

Postawcie blat przy oknie, światło dzienne idealnie nadaje się do zdjęć jedzenia. Warto zaopatrzyć się w blendę, którą będziecie odbijali światło zza okna, oświetlając drugą stronę Waszego kulinarnego dzieła.

Ja używam między innymi złotej ozdobnej tektury wyjętej z opakowania po słodyczach. Możecie też na zwykłą tekturę nakleić folię aluminiową. Też świetnie odbija światło. Zakochacie się w efektach!



PKU w czasie pandemii

źródło: nenetus / stock.adobe.com

Obecnie, w momencie pisania tego artykułu, jest marzec 2021 roku i dokładnie mija rok od pierwszego w Polsce potwierdzonego zakażenia wirusem SARS-CoV-2. To 20 marca na mocy rozporządzenia Ministerstwa Zdrowia wprowadzono w Polsce stan pandemii i w związku z tym w Uniwersyteckim Szpitalu Dziecięcym w Krakowie przyjęto wiele obowiązków do dziś obostrzeń.

Jakich? Każda osoba wchodząca na teren szpitala jest poddana obowiązkowemu pomiarowi temperatury. W oddziałach nie ma odwiedzin, przy dziecku może przebywać tylko jeden opiekun. Na terenie szpitala obowiązuje zasada utrzymania dystansu społecznego oraz noszenia maseczki ochronnej. Z przyczyn epidemiologicznych, na samym początku pandemii, kiedy to brakowało środków ochrony osobistej personelu medycznego, dużym wsparciem okazała się telemedycyna. Dla pacjentów objętych ambulatoryjną opieką wprowadzono tzw. teleporady. W marcu ubiegłego roku po raz pierwszy w historii CALD-u zostały całkowicie wstrzymane wizyty ambulatoryjne. Korytarze przychodni, zawsze pełne ludzi, z dnia na dzień opustoszały.


Był to dla nas bardzo smutny i trudny czas. Od 5 maja 2020 roku rozpoczęło się stopniowe uwalnianie działalności w Poradniach Specjalistycznych USD, ale zaczęły obowiązywać specjalne procedury. Aby ograniczyć ilość oczekujących osób i czas pobytu na terenie szpitala, pacjenci proszeni są o kontakt telefoniczny w dniu poprzedzającym wizytę w celu przeprowadzenia wywiadu epidemiologicznego. Kompleksowa wizyta w Poradni Chorób Metabolicznych odbywa się według tych samych zasad, jak przed pandemią, czyli pomiary u antropologa, następnie konsultacja u dietetyka i wizyta u lekarza specjalisty. Do tego może dochodzić również wizyta w poradni psychologicznej, czy też genetycznej. We wszystkich poradniach obowiązują procedury epidemiologiczne, takie jak: dezynfekcja, wietrzenie pomieszczenia, co znacznie wydłuża czas między jedną a drugą wizytą pacjenta. Dlatego ilość umawianych konsultacji jest mniejsza od okresu przed pandemią i równocześnie dalej odbywają się porady telefoniczne.

Jeżeli pacjent potrzebuje recepty na stosowny preparat lub różnego typu zaświadczeń, należy o tym poinformować drogą elektroniczną lub telefoniczną. Przy konsultacjach telefonicznych z dietetykiem

rodzice małych i starszych dzieci zobowiązani są do pomiarów wzrostu i masy ciała w warunkach domowych. Jest to bardzo istotne, aby zrobić to dokładnie, ponieważ ilość ekwiwalentu białka z preparatu obliczamy według wieku oraz masy ciała należącej do wzrostu.

W przypadku niemowląt z PKU kontakt telefoniczny rodzica z dietetykiem był i odbywa się raz w tygodniu, niezależnie od wprowadzonych teleporad. W przypadku choroby przewlekłej, jaką jest fenyloketonuria, bardzo ważna jest kontynuacja procesu leczenia, tj. spożywanie zaleczonego preparatu, przestrzeganie diety niskofenyloalaninowej, monitorowanie poziomów PHE we krwi i prowadzenie dzienniczka żywieniowego. Jeżeli jest taka potrzeba, prosimy o przysłanie jadłospisu z trzech dni z obliczeniami zawartości PHE, białka i energii.

W trakcie trwania pandemii doceniamy, jak bardzo przydatny jest serwis informacyjny pkuWEB prowadzony przez Instytut Matki i Dziecka w Warszawie. Pomaga on monitorować poziomy PHE samym pacjentom, jak też bardzo ułatwia pracę lekarzom i dietetykom. Od momentu gdy wirus SARS-CoV-2 przewrócił świat do góry nogami, zmienił formę relacji między nami, zdalna praca, zdalna nauka, zdalne leczenie, zdalne warsztaty PKU. Z utęsknieniem czekamy na powrót do czasów z przed pandemią.

Tekst
mgr inż.
Elżbieta Świeczka 
Fenymenalna pani dietetyk
Poradnia Metaboliczna USD
w Krakowie



Typy osobowości

*jak sobie z nimi radzić
i efektywnie się komunikować*

Mozaika

Każdy z nas ma własną osobowość, o której można powiedzieć, że jest mozaiką; połączeniem temperamentu, nawyków i zachowań. Składa się na nią zbiór cech charakteru, cech psychicznych, wyposażenia genetycznego i rozmaitych czynników wewnętrznych (osobista historia, doświadczenia życiowe), a także wyuczonych sposobów postępowania i reagowania. Interakcja między nimi wpływa na funkcjonowanie człowieka, jego postrzeganie i interpretację siebie oraz świata.

Sprawna komunikacja

Osobowość człowieka warunkuje wiele spraw. Na co dzień doświadczamy tego, że inaczej reagujemy, postrzegamy rzeczywistość, mamy różne style komunikowania się w pracy, w zespole, w grupie przyjaciół, w rodzinie. Jednym z największych wyzwań w relacjach interpersonalnych jest sprawne komunikowanie się. Co ono oznacza? Z jednej strony brak przemocy, naruszania granic własnych i drugiego człowieka, umiejętność nabrania dystansu i „odklejania” stylów komunikowania się od osobistych kwestii. Z drugiej strony, efektywna komunikacja to taka, gdzie są nazwane i, jeśli to możliwe, zaspokojone podstawowe potrzeby osób komunikujących się, co prowadzi do osiągnięcia wspólnego celu.

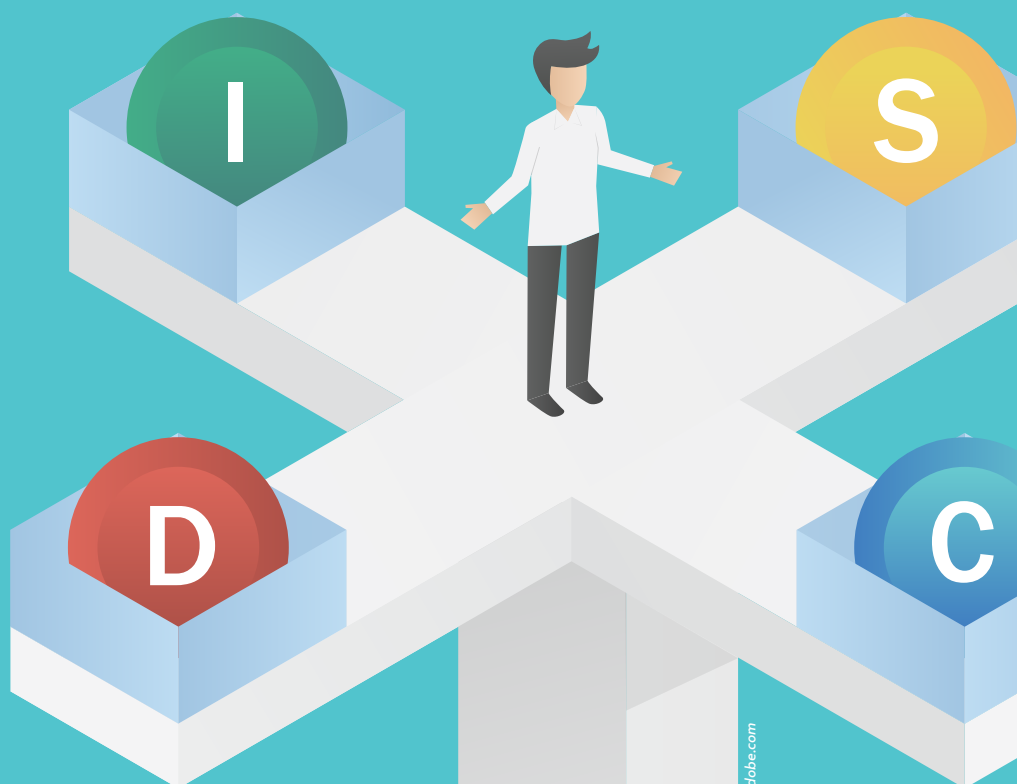
Częste nieporozumienia między ludźmi wynikają z różnic w sposobie komunikowania się, odbierania komunikatów niezgodnie z intencją rozmówcy. Nawet jeśli wynika to

z pewnych nawyków, sposobu postrzegania świata, które wydają się być już w człowieku ugruntowane, to dobra wiadomość jest taka, że nasz umysł jest plastyczny i przy odpowiednim wysiłku możemy poszerzyć swoją strefę komfortu i lepiej współpracować z ludźmi, nawet tak bardzo innymi od nas samych. Najważniejsze to zrozumieć, jak my sami działamy i jak działa drugi człowiek, co jest nam bliskie, naturalne, do czego mamy słabość, a co jest naszą mocną stroną. Zarządzanie tymi „danymi” w komunikacji, pozwala uniknąć niepotrzebnych zranień, impasów, niewłaściwych interpretacji słów i zachowania.

Temperamenty, osobowości, style zachowania

Od wieków zastanawiano się nad różnorodnością charakterów. Na początku Hipokrates opisał cztery temperamenty: sangwinik, choleryk, flegmatyk, melancholik. Kolejnym istotnym wkładem w rozumienie różnic indywidualnych była teoria typów osobowości Carla Gustava Junga, który stwierdził, że ludzie posiadają odmienne preferencje, a to powoduje, że odbierają daną sytuację z różnych perspektyw.

W ostatnich latach bardzo popularny jest czterostrefowy model ludzkich zachowań (DISC), który opiera się





styl czerwony

D jak Dominance (Dominacja)

Charakterystyka: skupiony na zadaniach, łatwo podejmuje decyzje, potrafi zachować dystans do innych, jest skoncentrowany na celu. Motywują go wyzwania, rywalizacja, lubi mieć kontrolę, a zarazem własną niezależność.

Problemy w komunikacji: często jest on jednokierunkowa, osoba ze stylem D jest bezpośrednia, a własne opinie często przedstawia jako fakty.

Jak poprawić własną komunikację, gdy jest się czerwonym:

- mów więcej o uczuciach i dostrzegaj je w innych, zmieniaj perspektywę w oparciu o empatię
- zwolnij tempo wypowiedzi i oczekiwań – pracuj nad cierpliwością
- daj sobie czas na pogawędkę, zauważ inne osoby, a nie tylko zadania
- kontroluj, czy dopuszczasz innych do głosu.

Jak poprawić komunikację z czerwonym, gdy ma się inny styl:

- koncentruj się na celu wypowiedzi, komunikaty powinny być krótkie i zwięzłe
- rozważ wysłanie krótkiego maila zamiast telefonu, czy osobistej rozmowy
- wyrażaj dosłownie swoje oczekiwania
- podchodź do tematów zadaniowo: co trzeba zrobić, w jaki sposób, w jakim terminie
- oszczędzisz czas, nie wdając się z nim w zbędne dyskusje.



styl zielony

S jak Steadiness (Stabilność)

Charakterystyka: bardzo dobry słuchacz, wzbudza zaufanie, postępuje ostrożnie, systematyczny. Motywuje go dobrze zdefiniowane zadanie, konkrety, jasne oczekiwania i instrukcje.

Problemy w komunikacji: najczęściej słucha, mniej mówi, odzywa się raczej wtedy, gdy jest zapytany, preferuje rozmowy 1:1, gorzej czuje się w grupie.

Jak poprawić własną komunikację, gdy jest się zielonym:

- staraj się bardziej wyrażać emocje, własne zdanie – popracuj nad ekspresją i jej czytelnością
- nie skupiaj się zbyt mocno na szczegółach
- reaguj na własne emocje i emocje innych ludzi
- zabieraj głos, dziel się swoimi przemyśleniami.

Jak poprawić komunikację z zielonym, gdy ma się inny styl:

- bądź wiarygodny – słowny i systematyczny
- zadbaj o miłą atmosferę, uwagi przekazuj łagodnie
- wspieraj, okaz zrozumienie
- doceniaj
- wskaż wyraźny cel i oczekiwania
- dopytuj, motywuj do wyrażania swoich opinii, staraj się wydobyc to, co osobiste.



styl żółty

I jak Influence (Wpływanie)

Charakterystyka: rozmowny, optymistyczny, inspirujący, dusza towarzystwa, przywiązuje dużą wagę do dobrej atmosfery i ludzi. Motywuje go możliwość przebywania z innymi i wzajemne interakcje, potrzebuje ludzi.

Problemy w komunikacji: lubi dużo mówić, najpierw mówi, potem myśli, unika szczegółów, często uogólnia, elastycznie podchodzi do reguł.

Jak poprawić własną komunikację, gdy jest się żółtym:

- mów mniej, więcej słuchaj
- skup się na faktach i detalach
- respektuj granice innych ludzi
- staraj się utrzymać emocje na wodzy
- trzymaj się tematu.

Jak poprawić komunikację z żółtym, gdy ma się inny styl:

- dbaj o relacje, atmosferę
- miej czas na luźne rozmowy
- planuj więcej czasu na spotkania
- daj pole do swobodnej wypowiedzi
- ograniczaj liczbę podawanych szczegółów
- czuwaj nad kierunkiem rozmowy.



styl niebieski

C jak Compliance (Sumiennność)

Charakterystyka: dokładny, skupia się na szczegółach, formalny i zdyscyplinowany, dyplomatyczny i uprzejmy, logiczny i ostrożny. Motywuje go jasno postawiony cel, szczegółowy plan działania, podział ról i kompetencji.

Jak poprawić własną komunikację, gdy jest się niebieskim:

- staraj się więcej wypowiadać, udzielać
- mów więcej o detalach tak, aby w wypowiedzi było coś więcej niż fakty i liczby
- reaguj na własne emocje i emocje innych ludzi
- miej czas na „luźne” rozmowy, nie unikaj wspólnej kawy czy lunchu
- staraj się bardziej wyrażać emocje, własne zdanie – popracuj nad ekspresją i jej czytelnością.

Jak poprawić komunikację z niebieskim, gdy ma się inny styl:

- bądź punktualny
- dopytuj o jego zdanie, przemyślenia, sprawdzaj jak zostałeś zrozumiany
- daj czas i przestrzeń do namysłu
- planuj więcej czasu na spotkania
- przygotuj się na szczegółowe pytania.

na teorii C.G. Junga i pozwala określać preferowane sposoby zachowania i procesy komunikacji. Model DISC może być inspiracją do poprawy komunikacji, a co za tym idzie, relacji z drugim człowiekiem. Warto zapamiętać, że model ten nie dzieli ludzi na „lepszych” i „gorszych”, ale wskazuje naturalny sposób reakcji osoby w różnych sytuacjach i podpowiada, jak się do tego ustosunkować i jak dążyć do współpracy z uwzględnieniem tych preferencji. Model DISC przywołuje z teorii Junga klasyfikację stylów zachowania według dwóch przeciwstawnych osi: Percepcja (5 zmysłów) – Intuicja (przeczuwanie) oraz Myślenie

– Uczucie. W wyniku tego podziału (przy wkładzie Williama Marstona) powstała 4-wymiarowa mapa zachowań. Można wyróżnić w niej 4 podstawowe style (D, I, S, C), co ważne, każdy z nas jest mieszanką wszystkich tych czterech stylów, ale zazwyczaj mamy jeden tzw. dominujący. Dla ułatwienia posługiwania się znaczeniami danego stylu, każdemu z nich nadano kolor: D – czerwony, I – żółty, S – zielony, C – niebieski.

Bezcenna otwartość

W komunikacji kluczowe jest, aby język konfrontacyjny i roszczeniowy

zamieniać na język pytań otwartych, komunikatów pozwalających sprawdzić wzajemne oczekiwania i preferencje. Co pewien czas warto udzielać sobie informacji zwrotnych – ale nie w taki sposób, aby mówić, co jest w danej osobie dobre, a co złe, ale żeby opisać w rozmowie, co w kontakcie z tą osobą jest dobre, a co sprawia trudność. Bezcenna jest otwartość na to, jak inni nas postrzegają i co możemy zrobić, aby spotkać się w połowie drogi.

Tekst
Dorota Gromnicka
Fenymalna psycholog





Szczepienia przeciwko COVID-19 w pytaniach i odpowiedziach

Szczepienia przeciwko COVID-19 są tematem licznych dyskusji. Dla jednych są nadzieją na powrót do normalności, dla innych stanowią temat kontrowersyjny. W artykule postaram się Państwu przedstawić podstawowe informacje dotyczące tego zagadnienia.



Tekst
dr n. med. Agnieszka Chrobot
Fenymenalna pani doktor
Poradnia Chorób
Metabolicznych WSD w Bydgoszczy
(zaszczepiona p/COVID-19 w styczniu 2021)

Przygotowano na podstawie:

1. F.P. Pollack, S.J. Thomas, N. Kitchin et al.: *Safety and efficacy of the BNT162b2 mRNA Covid-19 vaccine*. N. Engl. J. Med. 2020,383:2603-2615.
2. Stanowisko Polskiego Towarzystwa Medycyny Rodzinnej oraz Polskiego Towarzystwa Wakcynologii ws kwalifikacji do szczepienia przeciwko COVID-19.
3. Public Health England: COVID-19 vaccination program. Information for healthcare practitioners.
4. COVID-19: *The Green Book*, chapter 14a.
5. *Medycyna Praktyczna Pediatria*: 1 (133) styczeń-luty 2021: 127-150.

Co to jest szczepionka?

Szczepionka jest preparatem biologicznym, który imituje naturalną infekcję i prowadzi do rozwoju odporności analogicznej do tej, którą uzyskuje organizm w czasie pierwszego kontaktu z drobnoustrojem. Antygen zawarty w szczepionce stymuluje układ odpornościowy do odpowiedzi immunologicznej. Szczepionkę podaje się w celu ochrony przed ciężkim przebiegiem choroby i powikłaniami, a uzyskanie odporności w wyniku szczepienia jest bezpieczniejsze niż w wyniku zachorowania.

Jakie szczepionki p/COVID-19 są obecnie dostępne?

Aktualnie w Unii Europejskiej są dostępne szczepionki mRNA (Comirnaty i Moderna) oraz szczepionka wektorowa oparta na adenowirusie szympansov niezdolnym do replikacji w komórkach człowieka (Astra Zeneca). Wszystkie są szczepionkami nieżywymi (nie zawierają zdolnych do replikacji wirusów); zawierają materiał genetyczny kodujący białko S (kolec), które jest wytwarzane dopiero po podaniu domięśniowym w komórkach w okolicy wstrzyknięcia. Białko S umożliwia częścią wirusa wniknięcie do komórki i zainfekowanie jej.

Dlaczego szczepionka mRNA jest nowatorska?

Szczepionka mRNA nie zawiera wirusa ani jego fragmentów, zawiera informację genetyczną (mRNA), dzięki której białko (antygen) wirusa będzie wytworzone w naszych komórkach po podaniu szczepionki. Nie podajemy samego antygeny, tylko „przepis” na jego przygotowanie w postaci mRNA kodującego informację o białku wirusowym. Szczepionka wektorowa zawiera również sekwencję kodującą białko S koronawirusa, ale jest ona umieszczona w adenowirusie, który pełni funkcję nośnika (wektora). Jest to wirus zwierzęcy, który został tak zmodyfikowany, że jest niegroźny dla człowieka, a sam mechanizm działania, polegający na syntezie białka S w komórce i uruchomieniu odpowiedzi immunologicznej, jest taki sam, jak szczepionki mRNA.

Jaka jest skuteczność dostępnych szczepionek?

Na podstawie programu masowych szczepień w Izraelu oceniano efektywność szczepionki Comirnaty Pfizer w grupie 596 618 zaszczypanych: po podaniu 2 dawki (7 i więcej dni po szczepieniu) odnotowano o 92% mniej przypadków zakażeń SARS-CoV-2, o 94% mniej przypadków objawowego COVID-19, o 87% mniej przypadków hospitalizacji z powodu COVID-19, oraz o 92% mniej przypadków ciężkiego przebiegu COVID-19. Skuteczność szczepionki wektorowej przedstawia się następująco: dla osób w wieku 18-55 lat: 60% skuteczności po podaniu 2 dawek w ochronie przed zachorowaniem na COVID-19, blisko 100% skuteczności w ochronie przed ciężkim przebiegiem choroby, powikłaniami i hospitalizacją w przebiegu COVID-19

(porównywalnie do szczepionek mRNA). Skuteczność po podaniu drugiej dawki jest większa w przypadku odstępu między dawkami wynoszącego ok. 12 tygodni.

Czy pacjenci PKU mogą się zaszczepić?

Fenyloketonuria nie stanowi przeciwwskazania do szczepień przeciwko COVID-19. Pacjenci prawdopodobnie zostaną zaszczepieni zgodnie z rządowym programem szczepień dla osób w określonym wieku. Największe doświadczenie ze szczepieniami populacyjnymi posiada Wielka Brytania i spodziewam się pierwszych doniesień nt. szczepień pacjentów z PKU z ośrodka leczenia fenyloketonurii w Birmingham.

Jakie są przeciwwskazania do szczepień?

Według aktualnych wytycznych JEDYNYM BEZ WZGLĘDNYM PRZECIWWSKAZANIEM do szczepienia preparatami Comirnaty, mRNA Moderna i wektorową szczepionką Astra Zeneca jest uogólniona reakcja alergiczna po poprzedniej dawce tej szczepionki lub po jakimkolwiek składniku szczepionki – PEG (glikol polietylenowy w Comirnaty i mRNA Moderna) oraz polisorbacie 80 (stabilizator w szczepionce wektorowej AZ). W przypadku ostrej choroby infekcyjnej przebiegającej z gorączką, szczepienie należy odroczyć do czasu ustąpienia objawów.

Gdzie szukać rzetelnych informacji nt. COVID-19 i szczepień?

Z całego serca polecam publikację Medycyny Praktycznej, moim zdaniem najbardziej opiniotwórczego portalu medycznego w Polsce, wydawcy szeregu wiarygodnych i cennych czasopism, do których należą między innymi Medycyna Praktyczna – Pediatria oraz Medycyna Praktyczna – Szczepienia. Portal posiada także sekcję dla pacjentów. Kolejną stroną facebookową adresowaną do pacjentów i lekarzy jest strona szczepienia.info. Tworzą ją eksperci z Narodowego Instytutu Zdrowia Publicznego, Państwowego Zakładu Higieny, WHO, czyli Światowej Organizacji Zdrowia, we współpracy z norweskim Instytutem Zdrowia Publicznego. Celem tych instytucji jest dostarczanie wiarygodnych i rzetelnych informacji opartych na faktach i na prawidłowo przeprowadzonych badaniach.

Kontakt z Poradnią Metaboliczną w każdym wieku

Fenyloketonuria jest chorobą, z którą pacjent się rodzi i która towarzyszy mu przez całe życie. Nie ma takiego czasu, wieku, w którym osoba chora na PKU mogłaby zapomnieć o swojej chorobie. Dotyczy to także osób dorosłych. Dobrze więc, nie pozostawać samemu w tej nieustającej „podróży z PKU”. Stały kontakt z profesjonalistami może być w tym procesie bardzo pomocny, ale zacznijmy od początku...

Ośrodkowy układ nerwowy, czyli przede wszystkim mózg, jest najbardziej wrażliwy na toksyczne działanie fenyloalaniny (PHE) w pierwszych dniach, tygodniach i latach życia. To w danym okresie wysokie stężenia PHE mogą istotnie uszkodzić jego funkcję i strukturę, w tym syntezę neurotransmiterów, powstawanie połączeń międzyneuralnych i tworzenie osłonek mielinowych, które odpowiadają w mózgu za przekazywanie sygnałów elektrochemicznych. Zaburzeniu ulega także przebieg wielu innych ważnych procesów, takich jak: synteza białek wewnątrzmożgowych, tworzenie energii, obrona przed szkodliwym działaniem wolnych rodników tlenowych. Dlatego małe dzieci chore na PKU muszą być otoczone szczególną troską, a ich stężenia fenyloalaniny nie powinny przekraczać wartości powyżej 6 mg% (powyżej 360 $\mu\text{mol/l}$).

Od lat wiadomo jednak, że PHE wywiera swój wielokierunkowy, neurotoksyczny (a więc uszkadzający mózg) wpływ również na osoby dorosłe. W oparciu o liczne prace naukowe, w tym najnowsze międzynarodowe badania grupy naukowców z 2019 i 2020 roku, kierowane przez prof. Friedricha Trefza, stwierdzono, że w ośrodkowym układzie nerwowym dorosłych chorych na PKU dochodzi do uszkodzenia istoty białej i szarej, zaburzeń w tworzeniu dopaminy i serotoniny oraz wielu innych nieko-

rzystnych zjawisk. To dlatego osoby dorosłe, które odstępują od stosowania diety ubogofenyloalaninowej, tracą zdolność do koncentracji uwagi, mają gorszą pamięć, zaburzenia snu, nie potrafią kontrolować emocji, skoordynować swoich działań (w tym np. zaplanować i zorganizować leczenia dietetycznego). Trudno im czasami utrzymać dobre relacje w rodzinie, grupie rówieśniczej, środowisku pracy. Pojawiają się patologiczne objawy neurologiczne, w tym np. utrudniające codzienne funkcjonowanie drżenia rąk. Wszystko to bardzo negatywnie wpływa na jakość życia chorych i jego rodziny.

Świadomość tak poważnych następstw funkcjonowania z wysokimi stężeniami PHE jest bardzo ważna. Pamiętajmy bowiem, że nigdy nie jest za późno na powrót do stosowania diety PKU. To dlatego utrzymanie stałego kontaktu z Poradnią Metaboliczną jest kluczowe. Profesjonaliści PKU (lekarze, dietetycy, psychologowie) mogą być tymi, którzy jako pierwsi zauważą, że u chorego pojawiają się niepokojące objawy, z których on sam może nawet nie zdawać sobie sprawy. Doradzą wnikliwą analizę stanu zdrowia i ponowne włączenie leczenia dietetycznego, albo przynajmniej pozostanie pod stałą opieką.

Poradnia Metaboliczna jest też miejscem najbardziej aktualnych wiadomości nt. nowości w PKU – to tu dowiemy się o akcjach edukacyjnych (obecnie głównie online), nowych produktach PKU, perspektywach na nowe metody leczenia choroby. Tu młode kobiety planujące szczęśliwie macierzyństwo będą edukowane na temat świadomego planowania ciąży i koniecznego wyrównania metabolicznego w okresie prekoncepcyjnym. A w trakcie ciąży przyszła mama będzie otoczona troskliwą, wielokierunkową opieką. Tu też można poprosić o kontakt do innych lekarzy, w tym ginekologa posiadającego wiedzę na temat PKU, internisty lub lekarzy innych specjalności.

Coraz częściej pojawiają się informacje o możliwości współwystępowania u chorych na PKU dodatkowych schorzeń, np. nadciśnienia i chorób kardiologicznych, otyłości, cukrzycy typu II (prace B. Burton i wsp. z 2018 r. oraz F. Trefza i wsp. z 2019 r.). Nie do przecenienia jest również stała dostępność do wsparcia psychologicznego. Z drugiej strony, Poradnia Metaboliczna jest też miejscem, w którym wspólnie cieszymy się z osiągnięć naszych pacjentów – kończenia kolejnych etapów edukacji, zdobycia pracy, założenia rodziny, narodzin dzieci. **Jesteśmy przecież wszyscy członkami wspólnej „Rodziny PKU” – pozostajmy więc w stałym kontakcie.**

Do zobaczenia w Poradni!

Tekst
**Prof. dr hab. n. med.
Maria Giżewska**
Fenymenalna pani profesor
Poradnia Chorób Metabolicznych
w Szczecinie





Asia Więckowska
Fenymenalna pasjonatka
pole dance i bohaterka
tegorocznej kampanii



wywiad

Odważa, upór, wytrzymałość.

Pole dance w wykonaniu Asi

Wiele osób nie zdaje sobie sprawy z tego, że *pole dance*, czyli „taniec na rurze” tak naprawdę wywodzi się z indyjskiego tańca mallakhamb i blisko mu do gimnastyki artystycznej. Skąd u Ciebie zainteresowanie *pole dance*? Czy tańczyłaś lub trenowałaś już inne dyscypliny wcześniej?

Moja historia *pole dance* zaczęła się w 2015 roku. W marcu przeszłam operację guza przysadki mózgowej, ponieważ chorowałam kilka lat na chorobę Cushinga. Po operacji i chorobie byłam bardzo słaba fizycznie, choroba spowodowała u mnie zanik mięśni i najprostsze czynności stały się dla mnie bardzo trudne. Zawsze bardzo lubiłam aktywnie spędzać czas. Dużo pływałam, jeździłam na rowerze i na rolkach, tańczyłam różne style, grałam w siatkówkę. W czasach licealnych jeździłam nawet na zawody pływackie i siatkarskie. Bardzo żałowałam, że przez chorobę straciłam wiele ze swojej sprawności. Postanowiłam to zmienić i zaczęłam rozglądać się za odpowiednim sportem, który wzmocniłby moje mięśnie. Do tego bardzo lubiłam tańczyć, więc *pole dance* zdawał się być dobrym wyborem.

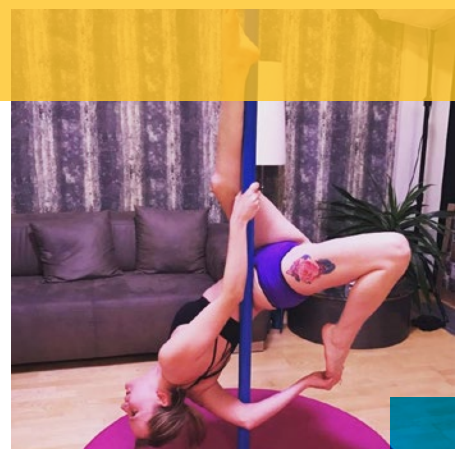
Jak się rozpoczęła twoja przygoda z *pole dance*? Gdzie i jak zaczęłaś trenować? Czy łatwo znaleźć w Polsce miejsca, gdzie można to robić?

Po podjęciu decyzji nastąpił moment wybrania szkoły. We Wrocławiu, w którym wtedy przebywałam, znajduje się kilka szkół *pole dance*. Wybrałam tę, która była niedaleko mojego miejsca zamieszkania i do której mogłam łatwo dojechać tramwajem – Szkoła Tańca No Limits. Zapisałam się na zajęcia do grupy P0 – poziom podstawowy zerowy, dla początkujących. Z instruktorką Izą, od razu złapałam bardzo dobry kontakt. Po chorobie miałam pewne obawy, czy dam sobie radę ze wszystkimi wyzwaniami. Iza uspokoiła mnie, że w razie czego zawsze mogę na nią liczyć i że każdy trenuje zgodnie z własnymi możliwościami. Ku mojej radości, poziom P0 okazał się bardzo przyjemny. Ćwiczyłyśmy dużo obrotów na rurze i kilka

niezbyt wymagających figur. Ćwiczenia bardzo pomagały podnieść własną samoocenę. Każda czynność wykonana na rurze budziła we mnie poczucie dumy – w końcu powoli pokonywałam swoje własne słabości. W Polsce obecnie moim zdaniem nie jest trudno znaleźć szkołę *pole dance*. Jest ich zwykle kilka w większych miastach. W mniejszych miejscowościach również można uczęszczać na zajęcia.

Dobry taniec na rurze wygląda tak, jakby nie sprawiał tańczącej żadnej trudności. To oczywiście nieprawda, *pole dance* wymaga przecież niezwykle silnych mięśni. Jakich konkretnie? Kto będzie miał lepsze predyspozycje do *pole dancingu*, biegacze czy ciężarowcy? A może coś pomiędzy?

To prawda, że taniec na rurze wymaga bardzo dużej sprawności fizycznej. To nie tylko siła mięśni, ale także ich rozciągnięcie. Duże znaczenie ma też wytrzymałość na ból i kondycja. Bardzo wiele dziewcząt na rurkę przechodzi z siłowni – wydaje im się, że jak mają siłę w mięśniach, to będzie proste. Wtedy uczą się, że siła to tylko część potrzebna w całości. *Pole dance* charakteryzuje to, że pracują mięśnie, których istnienia nawet nie jesteśmy świadomi. Pracuje całe ciało. Oczywiście pomagają silne ręce – trzeba się przecież podciągać, ale i nogi, żeby nas utrzymać w różnych pozycjach. Bez silnych mięśni brzucha nie usztywnimy ciała i nie wykonamy części najpiękniejszych figur. Wszystkie mięśnie trzeba wzmacniać po równo, bez tego nie ma sukcesu. Trudno powiedzieć, kto będzie miał lepsze predyspozycje. Biegacz będzie lepiej rozciągnięty, natomiast ciężarowiec silniejszy. Każdy będzie musiał się czegoś nauczyć i pewne rzeczy dopracować.



Jakie ćwiczenia warto wykonywać, żeby się lepiej przygotować do *pole dancingu*?

Jak wspominałam, wiele dziewcząt dodatkowo ćwiczy na siłowni. Ja osobiście po przejściu z poziomu P0 na P1 najpierw zaczęłam od ćwiczeń w domu. Ćwiczyłam pompki, deskę, brzuszki, wszystko w różnych wariacjach. Do tego codziennie się rozciągałam – plecy i nogi. Szczególnie zależało mi na szpagacie, bo przydaje się w wielu figurach na rurce. Po czasie także zaczęłam chodzić na siłownię, ale już po regularnych ćwiczeniach w domu widziałam efekty. Początkowo nie mogłam wejść na rurkę pod sufit, a po dwóch tygodniach regularnych ćwiczeń osiągnęłam to.

Jakie predyspozycje, poza fizycznymi, warto posiadać?

Myślę, że kilka cech charakteru jest wyjątkowo przydatne w *pole dance*. Na pewno przydaje się odwaga – do pokonywania własnych lęków związanych z utrzymaniem czy wejściem w pozycję, która nie jest naturalna. Ważną cechą charakteru jest upór. W końcu nie wszystko wychodzi od razu, nie każda figura wygląda od razu pięknie. Trzeba nad tym dużo pracować. A to bez uporów wewnętrznego na zasadzie „dam radę, w końcu mi wyjdzie” jest bardzo trudne. Tym bardziej, że ćwiczenia bywają bardzo bolesne. Siniaki i obtarcia powstają w takich miejscach, w jakich nikt by się ich nie spodziewał – na stopach, na karku, nawet na szyi. W tym kontekście ważna jest też odporność na ból. *Pole dance* to często walka z samym sobą. Trzeba być naprawdę wytrzymałym.

Co ocenia się podczas zawodów? Taniec jest oceniany bardziej pod kątem technicznym czy artystycznym?

Zawody wyglądają tak, jak zawody innych artystycznych sportów – np. jazda figurowa na lodzie czy gimnastyka artystyczna. Oceniane są zarówno walory artystyczne, oryginalność, wykonanie, kompozycja, jak i technika. Uważam, że są pięknym widowiskiem. Zazwyczaj tancerze starają się coś pokazać, stworzyć show. Wygląda to trochę jak balet wzbogacony o elementy tańca na rurce. Ma też dwie kategorie – sportową i tzw. *exotic*. *Pole exotic* to odmiana tańca na rurce bliska w odbiorze do tej w klubach nocnych. Tu również ocenia się technikę i wizję.

Utrzymujesz rygorystyczną dietę PKU. Czy trening *pole dance* wymaga od Ciebie dodatkowych wyrzeczeń? Zdradz co najlepiej jeść przed i po treningu, co daje Ci najwięcej siły do tańca. Powiedz też czego lepiej unikać, oczywiście w ramach diety PKU.

Szczerze mówiąc, nie zmieniłam specjalnie zwyczajów żywieniowych w kontekście ćwiczeń. Traktowałam je jako dodatek, hobby. Musiałam zwiększyć dawkę preparatu, żeby dostarczać więcej białka oraz zwiększyć liczbę kalorii, żeby nie chudnąć. Lubiłam sobie przygotowywać owocowe koktajle niskobiałkowe po treningu. Przed



Pole dance to często walka z samym sobą.

treningiem nie zawsze miałam czas zjeść – spieszyłam się po pracy. Z rozmowy z moją lekarką wiem, że gdybym chciała podejść do tematu sportu bardziej zawodowo niż hobbystycznie, musiałabym inaczej bilansować dietę.

Pole dance można trenować w domu. Czy taki trening jest zalecany dla początkujących (jesteście zdani na siebie, bez trenera)?

Nie polecałabym zaczynać *pole dance* w domu. Szczególnie na początku, kiedy nie mamy zbyt dużej wiedzy na temat poruszania się na rurce, ważna jest osoba asystująca. Pewne figury mogą skończyć się kontuzją, jeśli nikt nas nie asekuruje lub zrobimy coś nie do końca tak, jak trzeba. Bardzo przyjemnie jest za to powtarzać w domu na rurce ćwicze-

nia, które najpierw pokaże nam trener na żywo i pomoże za pierwszym razem je wykonać. Z czasem i doświadczeniem można zacząć samemu eksperymentować z przejściami i układami w domowym zaciszu.

Na YouTube można obejrzeć wiele filmów z kategorii „fail”, podczas których tancerze nie do końca wychodzą tak, jak powinien. Filmy są zabawne, ale takie wypadki mogą prowadzić do kontuzji. Na co powinny uważać młode adeptki oraz adepci *pole dancingu* podczas rozpoczynania treningu bez opieki trenera?

Na pewno trzeba pamiętać o porządnej rozgrzewce. To zawsze powtarzała moja trenerka. Od rozgrzania mięśni zależy ich podatność na kontuzje. Nie wolno wejść na rurkę bez rozgrzania się. Poza tym mogę tylko powiedzieć, że wszystko wymaga czasu i nie ma się co spieszyć. Podczas ćwiczeń trzeba być ostrożnym, żeby nie zrobić sobie krzywdy. Im więcej się będzie ćwiczyć, tym więcej będzie można próbować.

W powszechnej świadomości jest to też dyscyplina kompletnie sfeminizowana. Czy faceci tańczą na rurce?

Oczywiście! Skoro faceci tańczą w balecie i pięknie wyglądają, dlaczego mieliby nie pojawiać się na rurce? Mają tą przewagę, że są silniejsi, ale za to kobiety mają większą łatwość w rozciąganiu się. Mężczyzna na rurce nie jest może częstym widokiem, ale występują normalnie na zawodach. Bardzo wielu ma też światowe osiągnięcia i prowadzi profesjonalne warsztaty, w których wiele dziewcząt marzyłoby o wzięciu udziału. Często też można obejrzeć występy w parach – mężczyzna z kobietą. Są to bardzo ciekawe widowiska, które artystem porównałabym do baletu.



Jak i co można ćwiczyć w domu?

„Dzisiaj jest za zimno, siłownia za daleko, mam ciuchy w praniu, muszę wyjść z psem albo nakarmić kota. Ale na pewno już jutro rozpocznę trening!”. Pewnie wielu z Was zna to z własnego doświadczenia. Wymówki, które powstrzymują nas przed wyjściem na trening są bardzo proste do wymyślenia, ale przecież możemy ćwiczyć w domu. I wcale nie potrzebujemy do tego profesjonalnego sprzętu.

Domowe treningi mają wiele zalet. Przede wszystkim nigdzie nie musisz wychodzić, wystarczy wstać i przebrać się w wygodne ciuchy. Poza matą oraz kawałkiem przestrzeni to właściwie jedyne, czego potrzebujesz.

Zaczynamy rozgrzewkę! Dzięki niej zmniejszysz ryzyko kontuzji oraz zwiększysz wydolność fizyczną, a to znaczy, że będziesz w stanie wykonać więcej ćwiczeń. Co robimy?

- pajacyki
- bieg lub szybki marsz w miejscu
- kręcenie biodrami
- skłony
- krążenia ramion

Rozgrzewka powinna trwać kilka minut. Następnie możesz przejść do treningu obwodowego. Są to serie od 6 do 10 ćwiczeń, w każdym po 10 powtórzeń. Ćwiczenia wykonuj bez przerwy, jedno po drugim. Po zakończeniu całej serii odpocznij ok. 3 minuty, po czym rozpocznij wszystko od początku. I tak w sumie 3-4 razy. Cały trening powinien zajmować ok. 20 minut.

- ▶ **Przysiad** – biodra opuść poniżej kolan i co ważne, należy zachować proste plecy.
- ▶ **Pompka** – można ją wykonywać na różne sposoby, głównie różniące się ułożeniem rąk, należy jednak pamiętać, że ciało powinno zachować prostą linię od pięt po barki.

- ▶ **Brzuski** – leżąc na plecach, zegnij nogi w kolanach, połóż ręce za głowę, a następnie podnieś ją. Uwaga, przy ćwiczeniu nie powinno się odrywać tułowia od ziemi.
- ▶ **Plank** – czyli „deska”, ułożenie podobne jak w przypadku pompki, jednak ciało jest utrzymywane na przedramionach (w pozycji należy wytrzymać ok. 30 sekund).
- ▶ **Bridge** – nie mylić z „mostkiem”, ćwiczenie polega na uniesieniu bioder podczas leżenia na plecach. Ciało powinno tworzyć prostą linię od kolan do ramion.
- ▶ **Nożyce** – połóż się na plecach, napnij mięśnie brzucha i nóg. Podnieś nogi na niewielką wysokość, a następnie naprzemiennie nimi wymachuj.

Udało się? Doskonale. Pamiętaj, że to tylko początek. Jeżeli chcesz osiągnąć wymarzony cel, musisz regularnie zwiększać poziom trudności swojego treningu. Powodzenia, życzymy spalania wielu kalorii!

Tekst
Fenymalny Team
PKU Connect



Ruch dla leniwych

Zmienna pogoda i pandemia wciąż zatrzymują nas w domach, ale za oknem robi się coraz cieplej. Czas się przewietrzyć! Spokojnie, bez nerwów. Nie trzeba od razu przebierać się w strój olimpijski i biec po medal w maratonie. Na początek wystarczy zwykły spacer, który można sobie uatrakcyjnić słuchaniem podcastów, wystarczy do tego smartfon i słuchawki.

Są ludzie, którzy nie cierpią sportu, są też tacy, którzy nie przepadają za spacerowaniem. Ale mało kto nie lubi muzyki. A to już krok do aktywności, która w ogóle nie kojarzy się ze sportem. Mowa o tańcu! Poruszanie się w rytm muzyki to przyjemność, podczas której można zapomnieć o wysiłku. I zupełnie nie przejmuj się, jeżeli uważasz, że nie masz poczucia rytmu. Poruszaj się po swojemu, zachęć do tańca innych domowników. Gwarantujemy dużo uśmiechu, radości oraz spalonych kalorii.

A co, jeżeli ktoś nie lubi ani spacerów, ani zakupów, ani muzyki? No cóż, tak też bywa. Ratunkiem mogą być gry. Rywalizacja wyzwala energię. Jeżeli masz z kim grać, to świetnie sprawdzą się duże gry planszowe oraz parkowe, wymagające ruchu. Takie jak np. Twister, Kubk, Siódme Poty czy Pétanque. Natomiast miłośnicy gier wideo powinni zainteresować się Ring Fit Adventure, czyli przygodową grą na konsolę Nintendo Switch, w której walczymy z kolejnymi przeciwnikami za pomocą ćwiczeń.

I jak? Chyba nie było tak źle? Jest sporo sposobów na „oszukiwanie”, że nie uprawia się sportu, przy jednoczesnym wykonywaniu bardzo przyjemnych aktywności fizycznych. Wystarczy tylko wstać i zacząć działać, do czego gorąco zachęcamy!

Sport jest modny. I dobrze, bo uprawiany z głową niesie ze sobą mnóstwo korzyści. Ale nie oszukujmy się, wielu z nas nie znosi żadnej formy ruchu. Takie osoby zrobią wszystko, żeby tylko nie trafić na siłownię, a bieganie kojarzy im się wyłącznie z mordęgą. Czy da się w takim razie „rozruszać” antyfanów sportu bez uprawiania sportu?

Tekst
Fenymalny Team
PKU Connect





2020

Rok

za nami



(uf!)

Okiem marketingowca

Czy tylko ja mam wrażenie, że ubiegły rok przebiegał w jakimś przyspieszonym tempie? Mimo społecznej izolacji, przeniesienia życia towarzyskiego do strefy online i gigantycznych zmian, które na zawsze zmienią nasze postrzeganie świata. I pomimo tego, że musieliśmy zwolnić obroty.

No właśnie, ale czy zwolniliśmy? Te liczby mówią same za siebie!

7 warsztatów kulinarnych z Jerzym Nogałem prowadzonych w zupełnie nowej formule, jako relacje na żywo!

400 wysłanych paczek z żywnością niskobiałkową dla osób, które aktywnie brały udział w naszych konkursach! (Specjalne podziękowania dla naszej Marty – wsparcia działu marketingu)

6 warsztatów psychologicznych prowadzonych przez Fenomenalną psycholog Dorotę Gromnicką

828 nowych obserwatorów profilu PKU Connect na Facebooku i Instagramie

50 tekstów napisanych przez nasze niezastąpione blogerki: Karolinę, Marię i Justynę

6 webinarów zrealizowanych we współpracy z Poradniami Metabolicznymi z różnych miast Polski

15 849 lajków, serduszek i uśmiechniętych buziek na Facebooku PKU Connect

3 nominacje kampanii FENYMENALNI do najważniejszych konkursów branżowych i 2 nagrody!

249 Fenomenalnych ambasadorów wspierających nas w tworzeniu atrakcyjnych i ważnych treści, które publikujemy dla Was każdego dnia

2,4 mln odbiorców treści edukacyjnych mających na celu szerzenie wiedzy na temat fenylketonurii, opublikowanych przy okazji Światowego Dnia PKU

Niezliczona liczba ciepłych słów wsparcia wysyłanych przez Was do całej społeczności PKU Connect!

To tylko niektóre z liczb, które potwierdzają, jak wielka jest siła osób, które tworzą społeczność PKU Connect. I chyba właśnie to pozwala mi stwierdzić, że ten trudny rok można uznać za FENYMENALNY. Mimo niskobiałkowej diety, kolejny raz pokazaliście wysoką motywację do pokonywania przeszkód, realizowania marzeń i okazywania wsparcia tym, którzy tego potrzebują. Życzę sobie i Wam, drodzy Fenomenalni, żeby kolejny nasz wspólny rok był nieco łaskawszy, ale nadal – na najwyższych obrotach!

A co zaplanowaliśmy na najbliższe miesiące? Przede wszystkim dużo nowości, mnóstwo edukacji i kilka ton motywacji. Bądźcie z nami w kontakcie!

Tekst
Ola Jeremicz
Fenomenalny Młodszy Kierownik Marki
w Nutricia Metabolics



Z perspektywy Przedstawicielki

Rok 2020, jaka piękna okrągła data! – pomyślał chyba każdy w sylwestrową noc, a ci, którzy planowali wesela lub inne ważne uroczystości, cieszyli się na datę obfitującą w okrągłe zera, taką inną i wyjątkową. Potem rzeczywiście okazało się, jak bardzo.

Nowy rok na początku prezentował się nie najgorzej. Co prawda media donosiły o jakimś nowym wirusie z Azji, ale dla nas perspektywa zagrożenia i przeistoczenia tego zjawiska w pandemię była tak abstrakcyjna, jak wizja dziko żyjących stoni w Tatrzańskim Parku Narodowym.

Przyszedł marzec, każdy z nas liczył już na pierwsze oznaki wiosny, rozkwit pąków na drzewach. Jednak szybciej do-czekaliśmy się wieści o pacjencie zero, a wraz z nim – roz-kwitającej w naszym kraju epidemii.

Zaczęło się faktycznie z wielkim przytupem, wśród narodu wielka mobilizacja – ruszyliśmy szturmem do sklepów. Rękę do góry niech podniesie ten, kto nie robił zapasów lub nie walczył o papier toaletowy! Zapanował ogólny chaos, ciągłe zmiany obostrzeń, zamknięcie lasów, wprowadzanie nowych zasad odnośnie przemieszania się, noszenia masek, godzin otwarcia sklepów, muzeów, kin i restauracji. Nie mogliśmy też widywać się ze znajomymi, jak do tej pory, a także ograniczyliśmy kontakt ze starszymi członkami rodziny. Dla większości z nas zmienił się również sposób pracy czy uczenia się, zaczęliśmy się komunikować zdalnie. Prawie we wszystkich sferach przeszliśmy do kontaktu online i chyba to tak naprawdę pozwoliło nam docenić, jak bardzo potrzebujemy bezpośredniego kontaktu z drugim człowiekiem.

Właśnie tu przede wszystkim chciałam wspomnieć, że z mojej perspektywy najbardziej brakuje mi właśnie tych spotkań twarzą w twarz, a w tym warsztatów kulinarnych.

Oczywiście, przenieśliśmy się do strefy online – co pozwoliło wziąć udział w naszych webinarach osobom, które musiały dojechać z bardzo daleka. W końcu miały okazję posłuchać interesujących ich wykładów. I to bez wychodzenia z domu! Na kanapie z kubkiem ulubionej herbaty lub kawy.

Mimo tych plusów, ja jednak nie mogę się już doczekać gdy powrócimy do spotkań w tradycyjnym wydaniu! Przede wszystkim spotkań kulinarnych, gdzie wszystkiego będzie można spróbować i porównać swoje danie z daniem kucharza ze stanowiska obok (i mimo wszystko spróbować potrawy, gdy nam nie wyszła). Ale co najważniejsze, wreszcie będzie można pogawędzić na przerwie kawowej i wymienić się nowymi kontaktami! Oby takie czasy wróciły do nas jak najszybciej!

Tekst
Joanna Krzyśpiak
Fenymalny Kierownik
ds. Kluczowych Klientów
w Nutricia Metabolics





ECO

jest w modzie

W ostatnich latach można zauważyć duży wzrost społecznej świadomości ekologicznej. To świetna wiadomość, im więcej z nas będzie dbało o środowisko, tym lepiej dla nas oraz dla współmieszkańców naszej planety. Moda na eko wciąż się rozwija. Pomysły, które jeszcze niedawno wydawały się rewolucyjne, dziś są codziennością. Poznajcie jakie kolejne „ekorewolucje” czekają na nas w najbliższym czasie.



źródło: jchizhe / stock.adobe.com



Żegnamy się z plastikowymi produktami jednorazowego użytku, takimi jak sztućce, talerze, mieszadła, pojemniki na żywność czy kubki. Nie jest to tylko trend czy moda, ale prawo, które będzie obowiązywać we wszystkich krajach Unii Europejskiej od lipca 2021 roku. To tylko początek tzw. dyrektywy plastikowej. Kolejne restrykcje zaczną obowiązywać już za kilka lat. My jednak nie czekamy na dyrektywę, plastikowe słomki w produktach Nutricia zastąpiliśmy papierowymi na długo przed zmianą prawa.

Inni producenci jednorazówek również wprowadzają alternatywy. Z niewykorzystanych resztek zbóż powstają jadalne opakowania. I nie chodzi tu o przekąski dla ludzi, lecz o zwierzęta, szczególnie morskie, które są narażone na spożywanie śmieci. Zbożowe opakowania nie stanowią zagrożenia dla ich życia i zdrowia, w przeciwieństwie do plastikowych.

Rolnictwo wymaga coraz większych przestrzeni, już w tej chwili uprawianych jest 80% gruntów rolnych. Rozwiązaniem tego problemu mogą być farmy wertykalne. Pomysł nie jest nowy, pierwszy raz ten termin pojawił się już ponad 100 lat temu, jednak dopiero dzięki współczesnej technologii wertykalne rolnictwo może stać się opłacalną alternatywą w stosunku do tradycyjnych upraw. Nowoczesne farmy powstają na obrzeżach miast, dzięki czemu warzywa mogą być błyskawicznie dostarczane do sklepów, bez utraty świeżości.

Największym problemem farm wertykalnych jest duży koszt energetyczny, związany ze sztucznym oświetleniem. Na szczęście energia może być tańsza, a co ważniejsze pochodząca ze źródeł odnawialnych. Powoli kończą się czasy wielkich elektrowni węglowych czy atomowych, a rozpoczyna epoka energetyki rozproszonej. Islandia cały prąd produkuje

Jako Nutricia również staramy się być coraz bardziej ekologiczni, zależy nam na ograniczeniu śladu węglowego.

z odnawialnych źródeł energii (głównie geotermalnych), jednak również regiony pozawulkaniczne coraz chętniej stawiają na wiatraki oraz fotowoltaikę, co widać również w Polsce. Panele słoneczne stają się coraz powszechniejsze, istnieją nawet stroje bikini, dzięki którym możemy na plaży naładować swojego smartfona.

Jak pewnie zauważyliście, wiele z naszych materiałów edukacyjnych publikujemy w formie elektronicznej, a z czasem być może zupełnie zrezygnujemy z wersji papierowych. Jest to praktyczne i ekologiczne rozwiązanie, dzięki któremu z naszymi materiałami może zapoznać się większa liczba pacjentów. Jeżeli jednak decydujemy się na druk, to używamy ekologicznego papieru (jak w przypadku niniejszego magazynu). Promujemy porady oraz sprawdzone sposoby na kuchnię *eco-friendly*, zachęcamy do stosowania zasad *zero waste*. Ponadto, wiele z naszych gadżetów jest produkowanych z materiałów pochodzących z recyklingu lub są to artykuły wielorazowego użytku.

Oby moda na eko nigdy nie przeminęła, dzięki niej możemy zmienić świat na lepszy!



Tekst
**Fenomenalny Team
PKU Connect**



GŁÓWKA PRACUJE

Trenuj swój mózg!

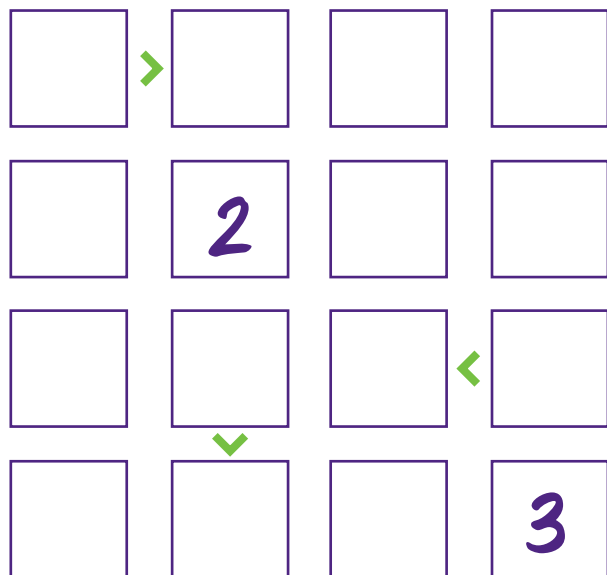
Co to jest?

Zawsze przychodzi, ale nie dzisiaj?

Odp. -----

Diagram!

Wypełnij diagram cyframi 1,2,3,4. Cyfry nie mogą się powtarzać ani w poziomie, ani w pionie oraz muszą się zgadzać ze znakami mniejszości i większości, przykładowo $3 > 1$, $2 < 4$.



Czy widzisz tę
tę pomyłkę?

1 2 3 4 5 6 7 8 9

Test na spostrzegawczość

Co tu nie pasuje?



źródło: Marina Gorskaya / stock.adobe.com
mything / stock.adobe.com

Gadżety,

które zmienią Twoje życie

Na rynku pojawia się coraz więcej sprzętów, które usprawniają nasze życie lub rozwijają nasze pasje. Na co warto zwrócić uwagę w 2021 roku?

Woda butelkowana, szczególnie w plastiku, jest *passé*. W naszych domach pojawia się coraz więcej dzbanków z filtrem, ale co jeśli chcemy się napić wody gazowanej? Świetnie sprawdzą się **nowoczesne syfony**, takie jak **my-DRINK**, dzięki którym możemy przygotować nie tylko wodę sodową, ale również lemoniadę czy napoje ze świeżo wyciskanego soku.

Cena – 579 zł

Lubisz robić zapasy z suchą żywnością, ale nie masz za dużo miejsca w swoich szafkach? Doskonale sprawdzą się **składane pojemniki firmy BOTTO**, które posiadają regulowaną wysokość. Dzięki niej możesz w bardzo prosty sposób zwiększyć lub zmniejszyć pojemność swojego pojemnika przy okazji pozbywając się z niego niepotrzebnego powietrza. Cena za zestaw 4 pojemników.

Cena za zestaw 4 pojemników – ok 160 zł

Waga kuchenna to bardzo przydatne urządzenie, jednak czasem zajmuje zbyt wiele miejsca na blacie. W takiej sytuacji przyda się **składana waga InnovaGoods**, która pozwala zaoszczędzić sporo przestrzeni w kuchni. Do rozłożenia wystarczy ruch jak przy otwieraniu nożyczek, natomiast po zakończeniu ważenia równie łatwo można ją złożyć i schować do szafki.

Cena – 60 zł

Nie każdy ma czas na medytację lub inne formy redukcji stresu. Z pomocą przychodzi **opaska Cove firmy Feelmore Labs**, która za pomocą delikatnych wibracji stymuluje część mózgu odpowiedzialnego za stres. Podobno aż 90% użytkowników doświadcza poprawy jakości snu oraz redukcji stresu o 41%.

Cena – ok. 2000 zł

Nudzą cię standardowe kalendarze oraz irytująca, coroczna wymiana na nowy? Wypróbuj **365 marki Philippi**. To, robiący duże wrażenie swoim designem, kalendarz magnetyczny, który będzie zawsze aktualny, bez względu na rok. Kalendarz świetnie się prezentuje zarówno na biurku oraz na ścianie.

Cena – 149 zł

Firma DJI ponownie podniosła poprzeczkę „filmów lotniczych” prezentując **drona FPV**. Sprzęt śmigła z prędkością przekraczającą 100 km/h, potrafi wykonywać niespotykane ewolucje, a dzięki podglądowi za pomocą gogli czujemy się jakbyśmy naprawdę latali w przestworzach.

Cena – 6499 zł

Jeżeli jednak chcemy naprawdę polatać w przestworzach, a przy okazji pojechać na zakupy czy do pracy, rozwiązaniem może okazać się **PAL-V**, pierwszy latający samochód, który uzyskał certyfikację EASA. A to oznacza, że został dopuszczony zarówno do ruchu kołowego, jak i lotniczego.

Cena – na pewno dużo 😊



źródło: nata_zhekova / stock.adobe.com

Tekst
Fenymenalny Team
PKU Connect



dobrze żyją!



Opieka nad dzieckiem z PKU w pierwszym roku życia



źródło: Pixel-Shot / stock.adobe.com



Tekst
dr n. med. Joanna Jagłowska
Fenymalna pani doktor
Poradnia Metaboliczna Fenylketonurii
Uniwersyteckie Centrum Kliniczne w Gdańsku

Pierwszy rok życia dziecka z PKU to ogrom wiadomości, które rodzic musi przyswoić, ale również dynamiczne zmiany w żywieniu i opiece nad dzieckiem.

Współpracę rozpoczynamy dość burzliwie od rozmowy telefonicznej, w której przekazywana jest informacja o nieprawidłowym wyniku badania przesiewowego noworodka. W krótkiej rozmowie trzeba zmotywować rodziców do pilnego stawienia się w szpitalu, jednocześnie nie wzbudzając w nich przerażenia. Każdą taką rozmowę podsumowuję zdaniem: „Podejrzewamy przewlekłą chorobę metaboliczną, ale choroba rozpoznana i leczona we wczesnym okresie noworodkowym ma dobre rokowanie”. Z relacji rodziców wiem, że z tej pierwszej rozmowy pamiętają niewiele, raczej swoje emocje niż wiadomości o chorobie.

Czas spędzony na oddziale szpitalnym, to nie tylko czas poświęcony diagnostyce i wprowadzeniu leczenia dietetycznego. To czas oswojenia się z informacją o chorobie dziecka, licznych pytań i wątpliwości. Do dyspozycji młodej mamy jest lekarz, dietetyk, ale również inny rodzic. Nic bardziej nie podnosi na duchu i nie ma silniejszego motywatora do działania, jak widok zdrowego dziecka z fenylketonurią. Zawsze pozostanę niewymownie wdzięczna wszystkim rodzicom i pacjentom, którzy wspierali rodziców moich świeżo rozpoznanych pacjentów w oswojaniu choroby. Wprawdzie czas pandemii uniemożliwia nam te bezpośrednie kontakty, ale z pomocą przychodzą... media społecznościowe. W sieci dostępne są blogi prowadzone przez młodych rodziców:

01/

Blog dla rodziców PHEżyj to sam autorstwa pani Izabeli Gontarek, dostępny na stronie pkuconnect.pl

everyday_withpku
osobisty blog pani Marty,
Instagram

02

Już na oddziale szpitalnym, jeszcze pełni emocji, przystępujemy na działania edukacyjnego. Pierwsze pytanie, które pada z ust mamy: czy będę mogła karmić piersią? Tak, zdecydowanie tak! Skład mleka kobiecego wspiera pierwszą linię obrony organizmu tzw. odporność nieswoistą. W ten sposób karmienie piersią wpływa na zmniejszenie ryzyka wystąpienia chorób infekcyjnych, zmniejsza ryzyko wady zgryzu, otyłości czy zachorowania na cukrzycę typu 2. Ma również wpływ na budowanie więzi między matką i dzieckiem!

Objętość mleka kobiecego, którą bezpiecznie można podać dziecku, ustalana jest przez lekarza/dietetyka pod ścisłą kontrolą poziomów fenylalaniny. Technika karmienia dziecka z PKU mlekiem kobiecym jest różnorodna i dobierana indywidualnie dla każdej mamy:

1. Odciąganie pokarmu laktatorem i podawanie przez butelkę ze smoczkiem odmierzonej ilości.
2. Ważenie dziecka przed przystawieniem do piersi i zaraz po zakończeniu karmienia, celem określenia ilości pokarmu wypitego.
3. Podaż przepisanej ilości preparatu bezfenylalaninowego na karmienie, a następnie przystawienie dziecka do piersi, pozwalając mu jeść do sytości.

Rozszerzanie diety: kiedy zaczynać? Optymalny czas wprowadzania posiłków uzupełniających to moment, gdy nasze niemowlę osiągnęło umiejętności rozwojowe, umożliwiające mu spożywanie stałych posiłków. To czas, gdy dziecko potrafi już stabilnie siedzieć z podparciem lub bez, kontroluje ruchy głowy i potrafi zjeść pokarm podany na łyżeczce. Z reguły gotowość ta pojawia się w szóstym miesiącu życia lub pod jego koniec. Najlepszy czas dla nauki żucia to okres pomiędzy 6 a 10 miesiącem życia. Rozpoczynamy więc karmienie od papkek z grudkami, by przed 9 miesiącem życia podawać dziecku kawałki pokarmów do rączki. Pamiętajmy, że jedzenie grudek i kawałków pokarmów, czyli żucie, gryzienie i połykanie, to nic innego jak gimnastyka języka i mięśni jamy ustnej. Są to pierwsze ćwiczenia logopedyczne, niezbędne do prawidłowego rozwoju mowy.

Od czego zaczynamy? Pierwsze dwa lata życia dziecka to czas kształtowania się preferencji i awersji żywieniowych,

które będą nam towarzyszyć przez całe życie. Proces ten nazywa się „programowaniem żywieniowym”. Akceptacja smaku warzyw jest trudniejsza niż akceptacja smaku owoców, dlatego warzywa (zwłaszcza te zielone), jako pierwsze powinny trafić na talerz naszego dziecka. Podanie trzech różnych rodzajów warzyw w ciągu dnia sprzyja efektywniejszemu rozszerzaniu diety. Dlaczego rozszerzanie diety jest takie ważne? Neofobia żywieniowa, lub inaczej wybiórczość pokarmowa, jest to niechęć do próbowania nowej, nieznannej żywności. Zaburzenia te dotyczą najczęściej dzieci w wieku 2 do 5 lat. Jak im zapobiegać? Wprowadzaniem różnorodnych konsystencji i smaków w pierwszym roku życia, kiedy dziecko jest najbardziej otwarte na nowości. Wytrwałość, różnorodność i preferowanie warzyw nad owocami to klucz do sukcesu.

6 miesiąc życia to również moment, gdy możemy rozpocząć naukę picia z otwartego kubka. Pamiętajmy, że do picia podajemy dziecku tylko wodę. Po ukończeniu 1. roku życia dziecko nie powinno pić przez butelkę ze smoczkiem. Jak więc podać preparat? Kubek lub bidon z rurką to dobre rozwiązanie. Należy sprawdzić, by rurka nie była zbyt długa, koniec rurki dziecko powinno obejmować ustami, tworząc dziubek. Zastosowanie przykrywki w pojemniku ogranicza wydobywanie się zapachu, co poprawia akceptację smaku preparatu.

Prowadzenie dzienniczka żywieniowego w zestawieniu z regularnie oznaczanym poziomem PHE daje nam możliwość indywidualnego leczenia pacjenta. Ale to również pomoc w kryzysowej sytuacji. Drogie Mamy! Zdarza się, że Wy też chorujecie lub po prostu potrzebujecie dnia wolnego. Gdy Waszym dzieckiem musi się zająć babcia albo sąsiadka, dzienniczek dietetyczny jest idealną instrukcją obsługi. Opiekun może skorzystać z Waszych zapisków, unikając ryzyka niekontrolowanego wzrostu poziomu PHE.

Bywa, że poziom PHE przekraczają wartości prawidłowe. Co robić? Analiza dzienniczka dietetycznego daje nam, specjalistom, możliwość nazwania problemu i wprowadzenia interwencji. Ale pamiętajmy, że poziom PHE może wzrastać przy każdej infekcji, szczepieniu dziecka czy ząbkowaniu. Dlatego zachęcamy rodziców, by poziom PHE oznaczać również w trakcie „kryzysowej” sytuacji. Wiedząc jak reaguje metabolizm dziecka w takiej sytuacji, będziemy mogli indywidualnie dostosować leczenie do potrzeb dziecka i chwili.

Z tymi zasobami wiedzy i doświadczenia, wyposażeni w dzienniczek dietetyczny, wkraczamy w drugi rok życia Waszego dziecka. Przed Wami kolejne wyzwania, takie jak bunt dwulatka... Odwagi, razem damy radę!

Przygotowano na podstawie :

1. *Zasady żywienia zdrowych niemowląt. Stanowisko Polskiego Towarzystwa Gastroenterologii, Hepatologii i Żywienia Dzieci*, „Przegląd Pediatryczny”, 2021/vol.50.
2. *The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment*, „Orphanet Journal of Rare Diseases”, 2017 (12):162



GOTUJĄCIE razem

Gotowanie to dużo więcej niż przygotowywanie posiłków. Praca w kuchni wpływa na rozwój kreatywności, zaradności, a przy tym jest też wielką frajdą! Dlatego warto gotować całą rodziną, również z dziećmi, które mogą nauczyć się wielu cennych umiejętności, świetnie się przy tym bawiąc. Zainspiruj się przepisami naszej Fenymenalnej społeczności!

Racuchy PKU ze szpinakiem

- 100 g mąki Bread mix mąki chlebowej Mevalia
- 20 g szpinaku mrożonego
- 10 g śmietany 30%
- Pół łyżeczki proszku do pieczenia
- woda gazowana

Aneta Zając

5 szt.



Energia (kcal): **379,7**
 Białko (g): **1,49**
 PHE (mg): **54,6**

Do wody gazowanej dodaj proszek do pieczenia, śmietanę i wyrób ciasto blenderem. Na koniec dorzuć rozmrożony szpinak i ponownie zblenduj. Racuchy smaż na złoty kolor, a na końcu, jak już trochę ostygną, posyp cukrem pudrem.



Naleśniki z kiwi

- 300 ml mleka Vitarella
- 208 g mąki Multi Mix
- 160 g kiwi
- 47 g cukru

Anka Nowacka

Całość dania	1 Naleśnik
Energia (kcal): 1 320,39	Energia (kcal): 220,06
Białko (g): 3,26	Białko (g): 0,5
PHE (mg): 144,32	PHE (mg): 24,0

Mąkę Multi Mix wsyp do miski, a następnie wlej mleko Vitarella. 4 sztuki kiwi zmiksuj na papkę, dodaj do miski z mąką i mlekiem, a następnie dosyp odmierzony cukier. Konsystencja powinna być rzadka. Rozgrzej małą ilość oleju na patelni do naleśników i zapiecz każdą stroną po 5 minut. Gotowe naleśniki z kiwi udekoruj dowolnymi owocami.

Racuchy

- 80 g mąki PKU krakowska
- 25 g śmietany kwaśnej 30%
- 20 g cukru
- 18 g oleju

Kinga Machniewicz

Masa: **143**
 Energia (kcal): **590**
 Białko (g): **0,9**
 PHE (mg): **45**

Wsyp do miski mąkę PKU, wlej wodę, dodaj troszkę soli, proszek do pieczenia oraz śmietanę 30%. Ciasto zmiksuj aż pokażą się w nim bąbelki. Pamiętaj, powinno mieć gęstą konsystencję. Racuszki usmaż na rozgrzanej patelni z obu stron, na złoty kolor.



Lolly pops

Jerzy Nogal

16 szt.

30 min

CIASTO:

- 120 g skrobi kukurydzianej
- 50 g masła
- 50 g cukru pudru
- 50 ml Milupa Ip-drink napoju niskobiałkowego w proszku (10 g proszku + 50 ml wody)
- 50 ml aquafaby
- 4 g proszku do pieczenia
- 1 łyżeczka ekstraktu waniliowego

POLEWA:

- 150 g cukru pudru
- 20 ml wody
- ½ łyżeczki soku z cytryny
- barwniki spożywcze

DODATKI:

- pisaki kolorowe



SPOSÓB PRZYGOTOWANIA CIASTA:

- ▶ Rozpuść masło i gorące ubij z 40 g cukru pudru.
- ▶ Ubijaj aquafabę przez około minutę i dodaj 10 g cukru pudru.
- ▶ Wymieszaj masło ze skrobią i proszkiem do pieczenia.
- ▶ Dodaj rozrobiony z wodą Milupa Ip-drink napój niskobiałkowy w proszku i wanilię, wymieszaj mikserem (krótco).
- ▶ Dodaj ubitą aquafabę i delikatnie wymieszaj.
- ▶ Wlewaj od razu do rozgrzanej maszynki do robienia lolly popsów*.

*Takie maszynki lub foremki są dostępne w sklepach internetowych.

SPOSÓB PRZYGOTOWANIA POLEWY:

- ▶ Cukier puder ubijaj z wodą przez około 3 minuty. Będzie jeszcze smaczniejszy, gdy dodasz kilka kropli soku z cytryny.
- ▶ Podziel lukier na trzy części i każdą zabarw odrobiną barwnika spożywczego.

DEKORACJA:

- ▶ Pomaluj lukrem lolly popsy i odstaw do stężenia lukru.
- ▶ Udekoruj lukrem w tubkach.

Lolly popsy bez lukru – całość:

Energia (kcal): **1064**

Białko (g): **1,06**

PHE (mg): **41,5**

Lolly popsy bez lukru – 1 szt.:

Energia (kcal): **67**

Białko (g): **0,07**

PHE (mg): **2,6**



Kotleciki z dynią i pietruszką zieloną

Patrycja Junczyk

- 150 g dyni
- 40 g cebuli
- 20 g kaszki Metax
- 20 g bułki tartej PKU
- 2 g natki pietruszki
- jajko przepiórcze lub zamiennik jajka
- sól, tymianek, olej

Energia (kcal): **214,22**

Białko (g): **4,12**

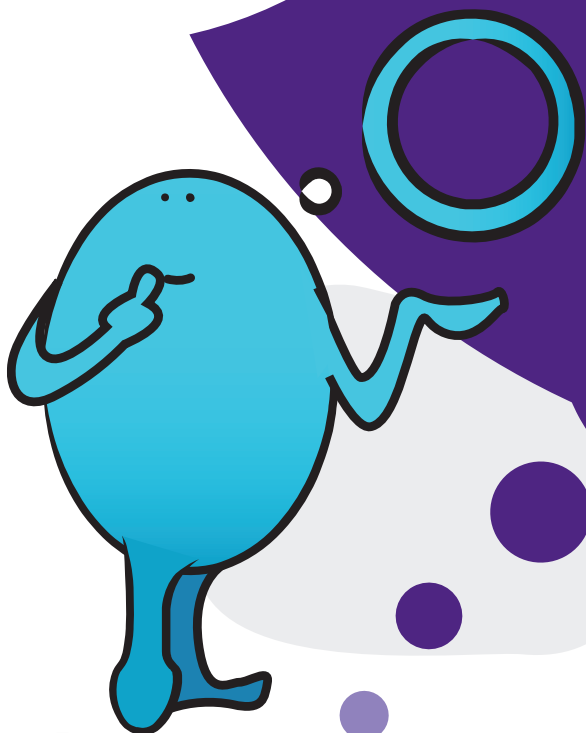
PHE (mg): **183,3**

Dynię piżmową wyczyść oraz wytnij skórkę. Na tarce o średnich oczkach utrzyj dynię i cebulę. Pokrój drobno pietruszkę i wrzuć warzywa do miseczki. Dodaj jajko przepiórcze (może być zamiennik jajka jak wychodzi za duże PHE), kaszkę Metax, odrobinę tymianku oraz sól do smaku. Wymieszaj składniki łyżką i uformuj kotleciki, które następnie obtocz w bułce tartej PKU. Usmaż na rozgrzanym oleju z dwóch stron aż się zarumienią.



drużyna na 6

Jak wytłumaczyć najmłodszym pacjentom z fenylketonurią (PKU), że powinni stosować odpowiednią dietę? Jak przekonać ich do regularnego spożywania preparatu oraz badań krwi? Na te, oraz wiele innych pytań, które stawiają sobie rodzice i opiekunowie młodych fenymenalnych pomoże odpowiedzieć Drużyna na 6!



Kim jest Drużyna na 6?

To zgrana ekipa wesołych i sympatycznych bohaterów, którzy zostali stworzeni specjalnie z myślą o najmłodszych pacjentach PKU. Drużyna na 6 pomaga w stawianiu pierwszych kroków w rygorystycznym świecie diety niskofenylalaninowej. Dzięki jej pomocy dziecko będzie w stanie lepiej zrozumieć dlaczego powinno spożywać określone posiłki oraz jak uzupełniać niedobory białka potrzebnego dla zdrowego rozwoju.

Co znajdzie u Drużyny na 6?

Mnóstwo wyjątkowych, łatwo przyswajalnych dla maluchów materiałów edukacyjnych. Wśród nich animacje wideo, komiksy czy książeczki z lektorem, które w przystępny sposób tłumaczą najważniejsze zasady związane ze zdrowym rozwojem młodych pacjentów PKU. Drużyna na 6 zaprasza również do wspólnej zabawy poprzez łamigłówki, zakreślanki, kolorowanki, treningi pamięci oraz inne aktywności, które w prosty sposób można pobrać oraz wydrukować.

Gdzie znajdzie Drużynę na 6?

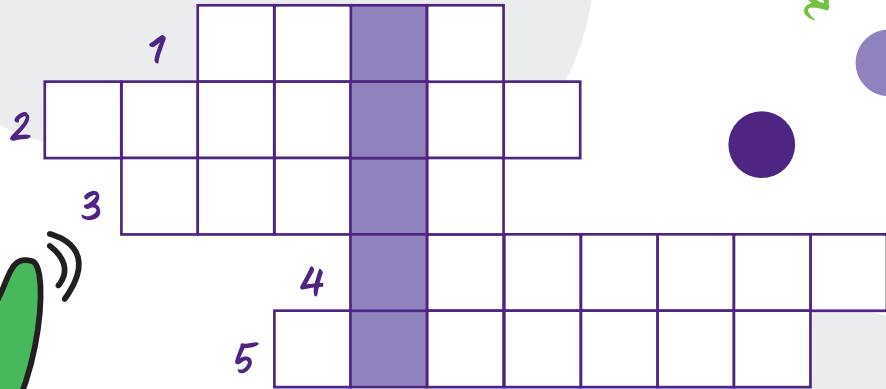
Fenymenalna ekipa wesołych bohaterów zaprasza młodych pacjentów oraz ich rodziców i opiekunów do swojego domu o każdej porze i każdego dnia. Można ich znaleźć pod adresem druzynana6.pkuconnect.pl



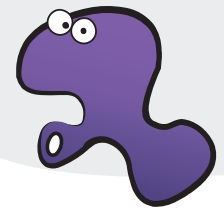
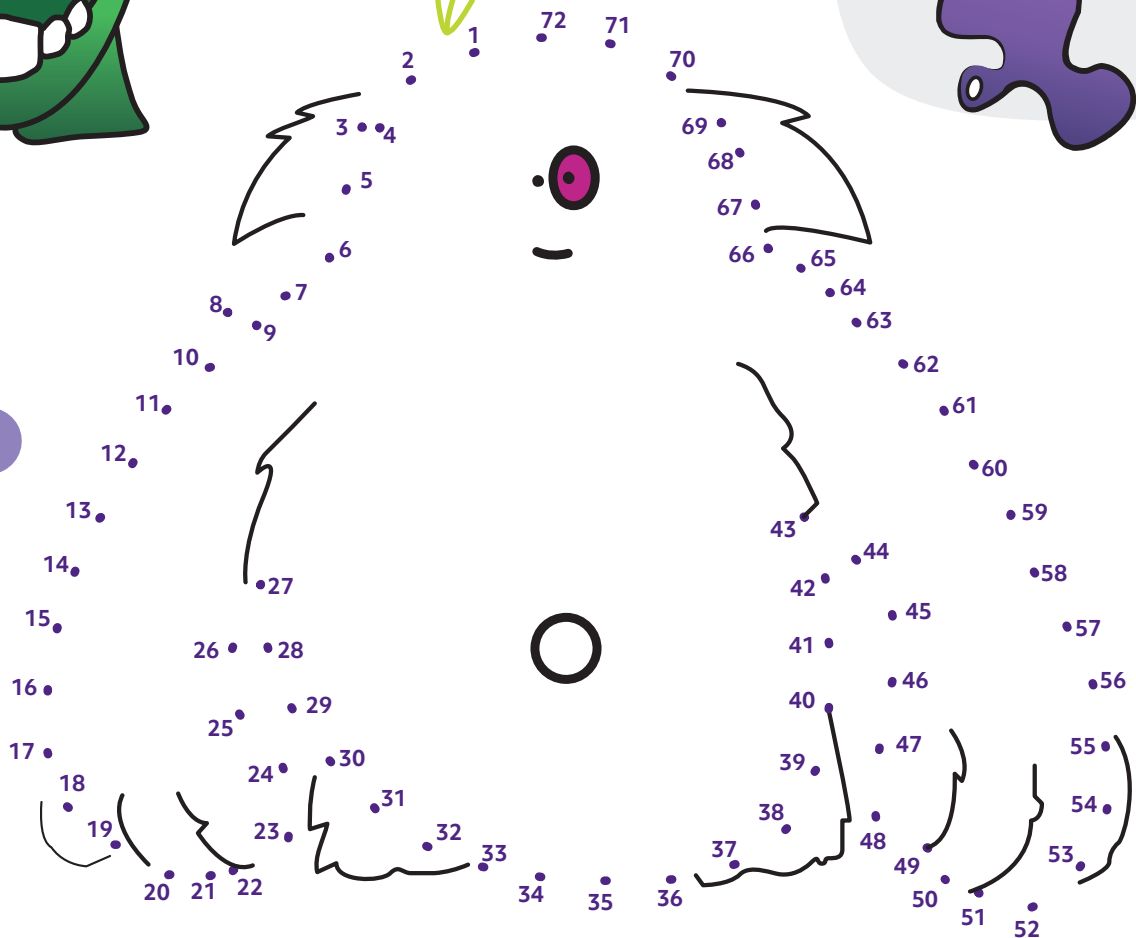


Zagadka - krzyżówka

1. Do jedzenia w głębokim talerzu.
2. Na przykład pomidory, ziemniaki lub ogórki.
3. Banany i jabłka to...?
4. Gorąca do picia.
5. Najlepszy z sosem.



Połącz kropki!





Jak przygotować się do ciąży?



źródło: Tanya / stock.adobe.com

Ciąża zawsze jest szczególnym okresem w życiu kobiety. Niesie ze sobą wiele wyrzeczeń i poświęceń, ale także chwil radości i oczekiwania. Również pacjentki chorujące na fenylketonurię mogą cieszyć się macierzyństwem i rodzić zdrowe dzieci.

Ciąża oczywiście nie jest chorobą, jest jednak szczególnym stanem fizjologicznym, wymagającym regularnej opieki ginekologicznej. Z medycznego punktu widzenia wszystkie ciężże powinny być planowane i przygotowane.

Przygotowanie do ciąży obejmuje wiele aspektów. Po pierwsze, u wszystkich kobiet planujących zajście w ciążę, również tych chorujących na fenylketonurię, należy wykonać szereg badań (morfologia krwi, parametry tarczycy, status chorób infekcyjnych np. różyczki czy toksoplazmozy). Jeżeli zostaną stwierdzone jakiegokolwiek nieprawidłowości lub stany chorobowe, należy je w miarę możliwości wyleczyć lub wziąć pod uwagę w czasie ciąży.

Po drugie, pacjentki powinny zostać wyedukowane pod kątem zdrowego trybu życia. Obejmuje to między innymi zdrowe odżywianie:

- W ciąży nie powinnyśmy jeść za dwoje lecz dwa razy lepiej! Płód buduje swoje tkanki i organy z tego, co dostarczamy mu z pożywieniem, lepiej więc dostarczać budulca dobrej jakości!
- Zdrowy tryb życia to również umiarkowana aktywność ruchowa: przyszła matka powinna wiedzieć, jak ważny jest ruch przed i podczas ciąży oraz jak bardzo pozytywnie wpływa zarówno na płód i na nią samą.
- W ciąży obowiązuje też absolutny zakaz spożywania alkoholu, nawet w najmniejszych ilościach, jak również palenia papierosów czy używania narkotyków.

Przed zajściem w ciążę należy również, po konsultacji z ginekologiem, rozpocząć suplementację kwasu foliowego, aby uniknąć dramatycznych malformacji układu nerwowego u płodu.

Poza tym standardowym przygotowaniem dla kobiet chorujących na fenylketonurię ciąża to jeszcze dodatkowe wyzwania. W zależności od tego, jaki preparat białkozastępczy jest stosowany, może być konieczna jego zmiana. Istnieją preparaty specjalnie dedykowane kobietom w ciąży i kobietom karmiącym, pokrywające ich specjalne potrzeby pod kątem energii, białka i minerałów.

Ale największym wyzwaniem dla pacjentek z fenylketonurią jest zapobieganie zespołowi matczynej fenylketonurii (MPKU). MPKU to nieodwracalne uszkodzenie płodu przez wysokie stężenia fenylalaniny w czasie ciąży, mogące skutkować wrodzonymi wadami serca, dysmorfią twarzy, zaburzeniami rozwoju ośrodkowego układu nerwowego oraz utrwaloną

niepełnosprawnością intelektualną. Ponieważ organy kształtują się bardzo wcześnie po zapłodnieniu, musimy dbać by poziomy fenylalaniny były bezpieczne już od samego początku ciąży, a najlepiej jeszcze przed. Zespołu matczynej fenylketonurii (MPKU) można całkowicie uniknąć i pacjentki z fenylketonurią mogą cieszyć się zdrowym potomstwem! Pod warunkiem utrzymywania bezpiecznych stężeń fenylalaniny przed i w czasie ciąży.

MPKU
to nieodwracalne uszkodzenie płodu przez wysokie stężenia fenylalaniny w czasie ciąży.

Dlatego ciążę u pacjentek chorujących na fenylketonurię powinny tym bardziej być planowane. Według zaleceń europejskich, w okresie planowania ciąży należy wykonywać oznaczenie fenylalaniny we krwi raz w tygodniu. Ponieważ w czasie ciąży stężenia we krwi płodu są półtora do dwóch razy wyższe niż we krwi kobiety ciężarnej, uznajemy, że bezpieczny poziom to 2-6 mg/dl. Badania wykazały, że utrzymywanie stężeń fenylalaniny w tych granicach przed i w czasie ciąży pozwala na prawidłowy rozwój płodu. Dopiero kiedy uda nam się utrzymać taki poziom co najmniej przez dwa tygodnie z rzędu można bezpiecznie zacząć starania o dziecko.

Należy również podkreślić, że zespół matczynej fenylketonurii (MPKU) jest niezależny od dziedziczenia samej fenylketonurii przez dziecko! MPKU możemy zapobiec, ale na dziedziczenie genów nie mamy wpływu.

Dla kobiet w wieku rozrodczym mających stosunki płciowe, żeby oszczędzić sobie niepotrzebnego stresu, najlepiej jest utrzymywać cały czas poziomy fenylalaniny między 2 a 6 mg/dl lub stosować skuteczną antykoncepcję. A w razie nieplanowanej ciąży należy niezwłocznie wykonać oznaczenie fenylalaniny oraz skontaktować się z ekipą swojej Poradni Chorób Metabolicznych.



źródło: Tanya / stock.adobe.com



Tekst
dr n. med.
Joanna Zarębska
Fenymenalna pani doktor
Zespół Wojewódzkich Poradni
Specjalistycznych w Katowicach

Przygotowano na podstawie:

1. A. M. J. van Wegberg, A. MacDonald, K. Ahring, A. Bélanger-Quintana, N. Blau, A. M. Bosch, A. Burlina, J. Campistol, F. Feillet, M. Giżewska, S. C. Huijbregts, S. Kearney, V. Leuzzi, F. Maillot, A. C. Muntau, M. van Rijn, F. Trefz, J. H. Walter et F. J. van Sprons, *The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment*



Fenymenalne historie

Poznaj inspirujące historie opowiedziane przez prawdziwych bohaterów codzienności. O nich z pewnością można powiedzieć, że są Fenymenalni! Dzięki pasji i motywacji są w stanie nie tylko stawiać czoła codziennym wyzwaniom, ale przede wszystkim czerpać z życia całymi garściami!

Fenymenalny Wojtek

Wojtek to jeden z pasji #FenymenalnyDoradcy, którego historia udowodniła, że PKU nie jest przeszkodą w podejmowaniu nowych wyzwań i rozwiązywaniu wymagających zainteresowań. Kocha grać na organach i podróżować po krajach byłego ZSRR, które odbywa... na motocyklu!

Fenymenalny Krystian

Krystian to #FenymenalnyTata, dla którego bardzo ważną jest samodzielność całej rodziny - w tym PKU. Swoją sportową pasją zarządza całą rodziną! Aktywność fizyczna nie tylko kształtuje charakter, ale jest też świetną okazją do wspólnego spędzenia wolnego czasu.

Fenymenalni Weronika i Michał

Para #FenymenalnychNastolatków, których połączenia... PKU ich historia pokazuje, że charakter nie przeszkadza w realizacji planów i budowaniu szczęśliwych związków. Wzajemnie się motywują i odważnie patrzą w przyszłość. Wiedzą, że świat należy do nich!

Fenymenalny Tomek

Pasją Tomka jest bieganie. Kiedy bierze udział w zawodach gorąco kibicuje mu jego żona Karolina. Czasami role się odwracają, a wtedy Tomek staje się #FenymenalnyBłotnik i wspiera Karolinę w jej codziennych zmaganiach z PKU. Łączy ich wielka wspólna miłość - podróżowanie. W zeszłym roku odbyli długą podróż aż za ocean!

Fenymenalna Daria

W życiu Darii niezwykle ważną rolę odgrywają zwierzęta. Którymi zajmuje się na swoim gospodarstwie. Mimo, że ma dopiero 10 lat, to zarządza całkiem poważną menażerią! Przykład Darii jest dowodem na to, że każde #FenymenalneDziecko może mieć szczęśliwe dzieciństwo, pasję i marzenia.

Poznaj historie Fenymenalnych bohaterów. To niezwykle osoby, które stawiają czoła codziennym wyzwaniom, a przy tym czerpią z życia pełnymi garściami. Każdy z boxów to osobna historia, która inspiruje. A już niedługo: kolejne historie!

+ Odkryj FENY MENALNYCH w Internecie

Aktywni, kreatywni, samodzielni, pewni siebie i uśmiechnięci. Dzieci, nastolatki i dorośli. Fenymenalni to wspaniali ludzie, którzy realizują swoje pasje i marzenia pomimo przeciwności losu. Warto ich poznać, czerpać inspirację z ich niezwykłych historii, a wreszcie stać się jednym z nich. Żeby dowiedzieć się więcej, wystarczy odwiedzić stronę fenymenalni.pkuconnect.pl



źródło: Perig Template / stock.adobe.com

online

Jesteśmy również na:





Feny... Feny... Feny co?

FENY

MENALNA

dawka humoru

Jesteś fenymenalna?



Tak

To powiedz coś po fenymenalnemu.



Dla mnie frytki z surówką.

źródło: LIGHTFIELD STUDIOS / stock.adobe.com

Przeglądanie menu w restauracji



<https://saper-pro.pl/>

Jak się nazywa osoba z PKU, która lubi pływać pod wodą?

Fenylketonurek

Gdzie swoje pieniądze trzymają fenymenalni?

w PKU

F

In Poland we don't say „choruję na fenylketonurię”.

We say „jestem Fenymenalny” and I think it's beautiful!

NUTRICIA METABOLICS

#fenymenalni

Jaka miejscowość w górach jest omijana przez fenymenalnych?



PKU Licznik

Twoje wsparcie w codziennym zarządzaniu dietą



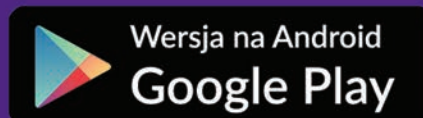
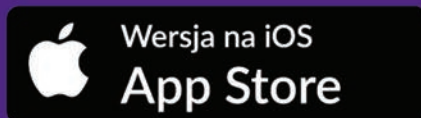
źródło: dusanpetkovic / stock.adobe.com
McLiffie Stock / stock.adobe.com

POBIERZ PKU LICZNIK Kalkulator diety PKU

Wszystko w jednym miejscu:

- sprawdzaj wartości PHE, białka i kalorii
- planuj posiłki, gdzie chcesz i kiedy chcesz
- zapisuj i porównuj własne zestawy
- korzystaj na smartfonie, tablecie i komputerze
- nie martw się o dostęp do Internetu - PKU Licznik dostępny jest także w wersji offline!

Aplikacja na telefon dostępna do pobrania:



PKU Licznik dostępny również w serwisie

www.pkuconnect.pl

PORCJA + FENYMEMENALNEGO smaku



Propozycja podania.

Loprofin Makaron niskobiałkowy świderki, Loprofin Makaron niskobiałkowy spaghetti to żywność specjalnego przeznaczenia medycznego. Do postępowania dietetycznego we wrodzonych chorobach metabolicznych, w niewydolności nerek lub wątroby, wymagających stosowania diety niskobiałkowej. Stosować pod nadzorem lekarza.

NUTRICIA Polska Sp. z o.o. | ul. Bobrowiecka 8, 00-728 Warszawa
Serwis konsumencki: tel. 22 55 00 155, www.nutricia.pl, www.pkuconnect.pl



źródło: r12010 / stock.adobe.com