

I gott sällskap

Leo 2,5 år:
Fotboll är livet!

Polis utan pekpinningar

– möt Richard 28 år, nybliven
polisassistent

Krönika:
**En sällsynt
betraktelse**

Dietist Erika Forssell:
**Utvecklingen av nya proteinersättnings-
produkter har underlättat livet
för mina patienter med PKU**

Hej och varmt välkommen till det första numret av tidningen I gott sällskap!

01

Som du kanske vet är tidningen en del i vårt nya stöd- och motivationsprogram för dig som själv har PKU* eller som är förälder/vårdnadshavare till ett barn med sjukdomen.

Tanken med tidningen är att bjuda på nyheter, tips och inspiration i vardagen och möten med människor som på olika sätt lever eller arbetar med PKU. Men också att ta upp de ämnen som du som läsare vill läsa om!

I det här numret får du möta bollälskande Leo, 2,5 år från Vårgårda och få en insyn i hur man som nybakad polis sköter sin dietbehandling. Du kan även läsa en krönika av Lena, mamma till en son med PKU och familjens resa från provsvaret för 16 år sedan, till sonens första bilsemester på egna ben.

Vi har också intervjuat Erika Forssell, dietist med fokus på medfödda metabola sjukdomar och hennes erfarenheter av 14 års möten med PKU-patienter. Missa heller inte receptet på lagens godaste grönsaksbiffar!

Har du ett recept, tips på saker som gjort skillnad i din vardag eller andra idéer om ämnen som vi borde ta upp i tidningen, är du mer än välkommen att höra av dig.

Trevlig läsning!

Fredrik Karlsson, kock, dietist, produktspecialist och chefredaktör

-HEJ, DET ÄR JAG SOM ÄR FREDRIK!

Jag är i grunden utbildad kock och dietist och arbetar med dietik, matlagning och produktutveckling på företaget Navamedic. Då jag nu även fått den stora glädjen att ansvara för denna tidning, tänkte jag börja med att berätta lite om mig själv och min bakgrund inom nutrition.

Efter några år som kock blev jag alltmer intresserad av matens betydelse för hälsan. Jag läste då vidare till dietist och har sedan dess arbetat inom såväl privata som offentliga verksamheter. I mitt arbete på Navamedic kan jag idag kombinera det bästa av två världar; mat och människor! Detta genom att varva matlagning och produktutveckling med möten med såväl förskrivare som användare av våra produkter.

När jag började med lågproteinmatlagning fanns det visserligen många bra recept, men de flesta var på engelska och inte alltid anpassade efter den skandinaviska matkulturen. Mitt mål har sedan dess varit att bygga upp en bas av lågproteinrecept som kan underlätta vardagen, men även inspirera och tangera gränserna för vilken typ av mat det faktiskt är möjligt att skapa med ett anpassat proteininnehåll!

När jag inte jobbar, umgås jag med familjen och är gärna ute i naturen eller påtar i landen, då odling är ett nyvunnet intresse.

Har du tips på recept som du skulle vilja se med en lågproteinanpassning, hör gärna av dig!



Fredrik

06 Fotboll är livet!

Möt Leo 2,5 år och hans familj i Vårgårda.

08 Polis utan pekpinnar

Richard, nybliven polisassistent i Malmö.

11



14 Mitt arbete som dietist

Erika Forssell, dietist på Karolinska Universitets-sjukhuset i Solna och Norrlands Universitets-sjukhus i Umeå.

18 En sällsynt betraktelse

Krönika av Lena, mamma till 16-årig son med PKU.

* Programmet passar även dig som själv har eller lever med ett barn med en annan medfödd metabol sjukdom i behov av lågproteinkost, t ex maple syrup urine disease (MSUD), tyrosinemi (TYR), metylmalonsyraemi/propionsyraemi (MMA/PA), glutarsyrauri (GA1), ureacykeldefekter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).



Kommande aktiviteter

Det här får du inte missa under 2022!

Äntligen är tiden för alla restriktioner över och vi kan åter se fram emot att ses på riktigt! Vi planerar just nu för fullt för våra träffar under året och har som ambition att kunna genomföra en första omgång innan sommaren!

Håll utkik på vår Facebook-sida för kommande datum och vilka orter vi kommer att besöka.



I december 2021 anordnades tre mycket lyckade matlagningsträffar i Ängelholm, Göteborg och Stockholm – ett varmt tack till alla som deltog!



Nyheter

Sällsynta dagen 28 februari!

Under Sällsynta dagen, eller Rare Disease Day, uppmärksammas årligen sällsynta diagnoser över hela världen. Sällsynta diagnoser är inte ovanliga. Siffror visar att cirka fem procent av Sveriges befolkning lever med ett sällsynt hälsotillstånd, däribland PKU (fenyلكetonuri).

Riksförbundet Sällsynta diagnoser är en intresseorganisation för personer med sällsynta hälsotillstånd. Idag bedriver man arbete inom fler än 150 olika diagnoser. Läs mer om deras verksamhet och Sällsynta dagen på sallsyntadiagnoser.se

Den 28 februari arrangerade även Stiftelsen Ågrenska ett kostnadsfritt webinarium på temat, där innehållet kommer att finnas tillgängligt efteråt.

Länk till anmälan hittar du här: agrenska.thinkific.com/courses/sallsynta-dagen



RARE DISEASE DAY®

Ansvarig utgivare: Navamedic AB
Upplaga: 250 ex
Tryckeri: PR Offset
Kontaktuppgifter:
Navamedic AB, Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen, Sverige.
infose@navamedic.com



Sötpotatisvåfflor

Förberedelsestid: 10 min + 30 min
Tillagningstid: 15 min

Proteininnehåll: Receptet nedan ger 3 g protein och 150 mg Fa. 1 våffla ger: 0,5 g protein och 25 mg fa.

6 st Våfflor:

200 g kokt kall sötpotatis
2,5 dl ProZero
½ tsk salt
2,5 dl (138g) Fate lågproteinmix
1msk socker
½ tsk bakpulver
1 dl kallt vatten/mineralvatten
1 msk smält smör eller margarin
+ fett till järnet

Så här gör du:

1. Skala och riv sötpotatisen grovt på ett rivjärn.
2. Blanda ihop socker, salt, Fate lågproteinmix och bakpulver i en bunke.
3. Tillsätt ProZeron i omgångar.
4. Tillsätt smör och vatten och vispa till en slät smet (sila eventuellt om smeten klumpar sig).
5. Blanda ner den rivna sötpotatisen.
6. Hetta upp våffeljärnet och pensla med fett.
7. Grädda våfflor – ca 1 dl smet i 3 minuter.
8. Servera med färska bär och lågproteingrädde.

Vill du se en YouTube-film där Fredrik lagar sötpotatisvåfflor, skanna QR-koden med din mobil!



Gå med I gott sällskap:

Vill du bli medlem, skanna QR-koden med din mobil, så kommer du direkt till anmälnings-sidan!



I gott sällskap är ett stöd- och motivationsprogram för dig som själv har PKU*, men även för dig som är förälder/vårdnadshavare till ett barn med sjukdomen. Syftet med programmet är att bjuda på tips och inspiration för kost och vardagsliv, men även ny information om sjukdomen och dess behandling.

Som medlem i programmet kommer du bli inbjuden till olika aktiviteter och event och kan via Facebookgruppen *I gott sällskap*, även utbyta erfarenheter med andra medlemmar.

I gott sällskap är ett initiativ från företaget Navamedic i samarbete med VitaFlo och vården. Programmet kostar ingenting och medlemskapet kan avslutas när du vill.

Som medlem får du:

- Den här tidningen
- Goda recept
- Kostråd
- Vardagstips
- Inbjudningar
- Tillgång till Facebookgruppen *I gott sällskap*

* Programmet passar även dig som själv har eller lever med ett barn med en annan medfödd metabol sjukdom i behov av lågproteinkost, t ex maple syrup urine disease (MSUD), tyrosinemi (TYR), metylmalonsyraemi/propionsyraemi (MMA/PA), glutaryrsauri (GA1), ureacykeldefekter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).

Efter en omtumlande start, fungerar vardagen utan bekymmer för Leo och hans familj.



Leo 2,5 år, bor i Vårgårda med mamma Johanna och pappa Simon. Älskar bollar och utmanar gärna sin farmor i fotboll.

En reumatisk diagnos och tillhörande cellgiftsbehandling gjorde det svårt för Johanna och hennes sambo Simon att bli gravida. Den dag graviditetstestet visade positivt hade de nästan hunnit att ge upp hoppet. Idag är sonen Leo 2,5 år, älskar bollar och sina squeezezies.

Johanna har en reumatisk sjukdom som kräver behandling med cellgifter. Att bli gravid var därför en lång och krånglig process. Under graviditeten mårde hon ofta dåligt, men barnet i magen mårde bra. När Leo föddes med gulsot var det därför detta hela uppmärksamheten riktades mot, men efter några dagar extra på BB fick de åka hem.

– Det där blodprovet de kom in och gjorde blev bara en detalj i sammanhanget och var enligt vårdpersonalen ingenting vi behövde oroa oss för, berättar Johanna.

Beskedet kom som en chock

Måndagen efter hemkomsten till Vårgårda ringde de från Östra sjukhuset i Göteborg och bad familjen komma in. Blodprovet hade visat att Leo hade PKU och personen som ringde uppmanade Johanna att låta bli att googla innan de varit på sjukhuset.

– Googla var givetvis det första jag gjorde och jag blev helt förstörd! Tiden i väntan på det inbokade besöket var

fruktansvärd, men väl på plats blev vi väl omhändertagna. Leo fick medicin i en spruta (pegvalias, reds. anm) som han svarade bra på och vi fick träffa både läkare och dietist. De förklarade att allt skulle ordna sig och att vi skulle fokusera på en sak i taget, vilket i det läget var Anamix, (en moders- mjölksättning utan fenylalanin, reds. anm) för att ersätta en del av amningen.

Det visade sig att Leos fenylalaninivärden inte var så höga som befarat och att han hade en mild form av PKU.

– Beskedet kom ändå som en chock och insikterna om de kostbegränsningar som sjukdomen skulle innebära när Leo skulle börja äta riktig mat var till en början svåra att ta in. Det är ju protein i allt!

Förskolan är väl insatt i Leos kostbehandling

Idag är Leo en pigg 2,5-åring som äter bra och älskar sina squeezezies som är en färdigblandad proteinersättning med purekonsistens. På den lilla Montessoriförskolan där Leo gått sedan han var 14 månader, lagar de all mat ifrån grunden och såväl rektor, pedagoger och kökspersonal har fått information om Leos speciella kostbehov av familjens dietist. Skolans ansvariga kock har därutöver daglig kontakt med föräldrarna och ringer alltid för att kolla om hon är osäker på något hon ska bjuda på.

Att få släkt, vänner och övrig omgivning att förstå vad sjukdomen innebär har varit svårare.

– Det blir ofta missförstånd som att han inte "tål protein" eller konstiga ifrågasättanden om han "verkligen kan äta pommes frites?" Jag har också dragit mig för att berätta på jobbet, jag vill inte att folk ska döma eller beklaga. I mina ögon är den här sjukdomen inte konstigare än att ett barn får diabetes. Att det ibland är "jobbigt" är helt underordnat när det gäller ditt barn!

Mormor, morfar och farmor tillhör den allra närmaste kretsen runt Leo. Farmor hämtar på förskolan två dagar i veckan och har, precis som Leo, ett stort bollintresse. Mormor och morfar är de som oftast ställer upp när Johanna och Simon behöver barnvakt på andra tider. Strax före jul fick morfar även följa med på den matlagningsträff som bland annat ordnades i Göteborg för personer med PKU och deras anhöriga.

Beräkningar via sms

Leo får pasta, ris och squeezezies på recept, men i övrigt kan familjen oftast handla och laga mat som samtliga familjemedlemmar kan äta. Utöver att allt måste vägas och alla matvaror granskas innehållsmässigt, är Leos kostbehandling inte längre några konstigheter. Beräkningen av den mängd protein Leo får i sig sköts via sms mellan Johanna, Simon och köksansvarig på förskolan.

Favoriträtten är tacos med färs gjord på rödbetsbiffar och tacokrydda, serverad i glutenfria tacobröd och med alla tillbehör i form av tomater, gurka, svamp, majs, taco-chips och, det kanske viktigaste av allt, gräddfil!

– Vi har även provat en vegansk crème fraîche, men för Leo är det bara gräddfil som galler och proteininnehållet är förhållandevis lågt, 3,1 gram per 100 gram, förklarar Johanna.

Bollskola väntar i februari

Två gånger om året går Leo på läkarkontroller och familjens dietist är aldrig länge bort än ett telefonsamtal eller mail. De blodprov som tidigare togs varje vecka för att kontrollera Leos fenylalaninivärden har kunnat glesas ut till varannan vecka. Bortsett från utflykter då maten alltid måste planeras lite extra, fungerar vardagen utan bekymmer. Leo växer och mår bra.

– I februari ska han börja på bollskola och förhoppningsvis få utlopp för sitt intresse för att kasta och sparka på alla slags bollar. Klart att man ibland funderar på hur det ska bli när han växer upp och kanske börjar ifrågasätta varför kompisarna, eller vi, ibland äter andra saker än honom. Men så här långt fungerar det bra. Och kanske såväl forskning som behandling kommit längre den dag han blir mer intresserad av att äta mer som alla andra, avslutar Johanna.

□



POLIS

Att ha PKU gör mig speciell på grund av min kost, men i övrigt lever jag mitt liv som alla andra.

Richard är 28 år och nyutbildad polis. I november tillträdde han sin första tjänst som polisassistent i Malmö där han nu arbetar med att utreda brott i nära relationer. Att Richard har PKU är inget han låtit sig hindras av under livet. Den enda skillnaden är ju den kost han äter.

Tanken på att bli polis hade funnits med länge hos Richard då yrket fanns i släkten och intresset för lag, ordning och att hjälpa andra människor varit en naturlig del av uppväxten. Det blev dock först några år som lastbilschaufför och två perioder som ordningsvakt innan gnistan tändes på allvar.

Öppenheten har varit en självklarhet

Efter 2,5 års utbildning, varav de sista sex månaderna i yttre tjänst, kan Richard sedan i november 2021 titulera sig polisassistent. Att Richard har PKU är något han alltid varit tydlig med, så även med sina nya kollegor.

– PKU har varit ett självklart samtalsämne i hela mitt liv. När jag träffar någon berättar jag vad jag heter, att jag har PKU brukar komma som nummer två. Jag vet att jag är speciell på grund av min kost, men i övrigt är det inget som skiljer mitt liv från någon annans.

Även om Richard ätit proteinreducerad kost och haft regelbunden kontakt med dietist och läkare sedan han bara var några dagar gammal, var det först i förskoleåldern han blev medveten om att han hade en ovanlig sjukdom. Han har dock aldrig upplevt det som något konstigt eller att kompisar, lärare eller andra vuxna skulle tycka det heller.

– Visst har jag alltid stuckit ut med det jag kunnat äta, men mat-tanterna gjorde hela min skolgång. De fanns alltid där och lät mig äta när det passade mig och kunde även sticka åt mig en macka om jag blev hungrig på övriga tider.

Att gå på kalas var egentligen det enda han minns som jobbigt under uppväxten. I sådana sammanhang var det inte alltid lika roligt att sitta med något annat när de andra åt tårta, glass eller pizza.

– Jag brukar säga att jag har en kronisk sjukdom som gör att jag behöver ”dricka medicin”. Ibland kallar jag det proteinshakes för att det ska vara lättare att förstå, och egentligen är det ju inte konstigare än så.

Intresset för matlagning började tidigt

Richard berättar att han i stort sett skött sin egen mat-hållning sedan han var i 12-årsåldern. Pappan var kock och tyckte det var viktigt att Richard skulle lära sig själv. I sjuan bakade han sitt eget bröd och började laga sin egen middag.

– Visst kunde maten bli enkelriktad, men vanemänniska som jag är, hade jag inget emot att äta pasta och färdig tomatsås varje dag efter skolan, skrattar Richard.

Under tiden på polishögskolan kom den tidigare parad-rätten åter i bruk, men enligt Richard ska snabbhet och enkelhet inte underskattas.

– Det är gott och jag vet precis hur mycket protein och kalorier jag får i mig. Största skillnaden från förr är att jag nu lagar tomatsåsen från grunden.

Sedan några år är Richard sambo, hundägare och bor i ett hus utanför Malmö. Innan flytten från stan åt han och sambon ofta ute och Richard tror sig ha besökt de flesta av Malmös restauranger.

– Förr var det vanligt att man fick ta med sig egna pizzabottnar eller egen pasta om man skulle ut och äta, men idag finns det nästan alltid något PKU-vänligt på menyn. Det thailändska och indiska köket har ofta bra veganska och vegetariska alternativ som funkas. Trenden med att laga mat med mer grönsaker och med svenska råvaror som potatis och andra rotfrukter, har också underlättat uteätandet för oss som lever med PKU, menar Richard.

Hemma delar han och sambon på matlagningen där de försöker äta så lika det går. Richard har även sålt in vänner och bekanta på hans specialgjorda grönsaksbiffar.

– Jag tycker om att laga mat och att bjuda mina gäster på det de gillar, även om det ibland innebär att jag inte kan äta det själv. Grönsaksbiffarna går dock hem i alla läger. Alla jag har bjudit på dessa har frågat efter receptet!

Det stora matlagningsintresset är även en av anledningarna till att Richard flera gånger varit på de matlagningsträffar som arrangeras för personer med PKU och deras anhöriga.

– Förutom att det är kul att prova på nya recept, är det alltid lika roligt att träffa de andra deltagarna. Även om man tar del av olika PKU-forum på nätet, är dessa tillfällen en chans att faktiskt få träffa personer i samma situation som man själv.

Förnuft framför pekpinna

För Richard har det alltid varit viktigt att inte känna sig begränsad av sin sjukdom, livskvaliteten måste också vägas in.

– Om jag använder lite mer smör och därmed går över den rekommenderade proteinmängden någon gång ibland, är det för mig som ansvarig vuxen inte hela världen. Jag vet hur jag ska hålla mig i schack därefter och behöver inga tillrättavisningar.

Han poängterar dock att han uppskattar att hans sambo och omgivning bryr sig och att kollegorna ibland kan fråga om han tagit sin ”medicin”.

– Omtanke och sunt förnuft är alltid så mycket trevligare än pekpinna, avslutar Richard.

Richards oemotståndliga grönsaksbiffar



Bild: Irma Senelius

Richards oemotståndliga grönsaksbiffar

För dig som blev sugen på att överraska familj och vänner med Richards grönsaksbiffar, kommer receptet här!

Mängd: cirka 25 stycken medelstora grönsaksbiffar
Proteininnehåll: cirka 23 g

Ingredienser:

- 300 g morot
- 300 g zucchini/squash
- 200 g färsk blomkål
- 100 g färsk champinjoner
- 100 g majs på burk
- 100 g frysta ärtor
- 100 g sivri paprika
- 2 st gula lökar, medelstora
- 25 g färsk vitlök
- 200 g Finax mjölmix
- 20 g äggersättning
- 30 g salt
- 10 g paprikapulver
- 10 g svartpeppar
- 10 g spiskummin
- 10 g cayennepeppar

Så här gör Richard:

Inledningsvis gör jag i ordning alla grönsaker. Morot och zucchini/squash rivs ner i en skål, medan resterande grönsaker kastas ner i en mixer, alternativt finhackas. Lägg alla grönsaker i samma skål och håll salt över och låt det stå till sig ett tag. När vattnet börjar sippra ur grönsakerna, kan du lägga i de kryddor du önskar. Därefter är det dags att blanda ner mjölet och äggersättningen i skålen. Denna binder upp sig med vattnet som sipprat ur grönsakerna.

Därefter kommer det svåra, stekningen. Jag steker på rapsolja och vanligtvis på mellanhög värme för att få ett ”skal”, därefter sänker jag till mellanvärme för att även insidan ska komma upp i temperatur.

Tips på vägen!

Receptet kan lätt förändras genom att byta till andra grönsaker man gillar. Skulle man välja att ta bort något från receptet, fungerar det också. Men med ingredienserna ovan binder sig biffarna bra och blir garanterat goda att äta. Vill man, kan man testa att ha i en mindre mängd mjöl för att få mindre ”smetkänsla”. Lycka till!

Vad vill du läsa om i kommande nummer?

Har du önskemål om ämnen som du tycker att vi ska ta upp i tidningen, tips på en person vi borde prata med, eller ett recept du gärna vill dela med dig av, hör av dig!

Maila oss dina tips



igottsallskap@navamedic.com

I gott sällskap på Facebook!

Som du kanske redan har märkt har facebooksidan VitaFriends Scandinavia bytt namn till *I gott sällskap*. Precis som tidigare, kommer vi här bjuda på recept, inspiration och produktnyheter. Du kommer även få möta dietister, olika experter och ta del av berättelser från andra medlemmar. Bara att gilla och gå med!

Tropisk smoothie

- 250 g fryst ananas/ananas puré
- 2,5 dl kokosvatten
- 2,5 dl proZero
- 5 tsk honung
- Saften från 1 lime
- En nypa vaniljpulver

1 smoothie ger:

- 71 kcal
- 0,3 g protein
- 9 mg Fa

Gör så här:

Mixa allt i kannmixer eller med stavmixer tills det blir slätt och fluffigt. Servera genast i valfria glas.

Piña colada

Vill du se en film om hur du fixar denna drink, skanna QR-koden med din mobil!





Growing together



Ett brett sortiment av proteinersättningar:
För en rad olika diagnoser, i flera storlekar och smaker!



PKU start™ **A-A**
• Neutral



PKU explore™ **A-A**
5g PE* | 10g PE*
• Neutral
• Hallon
• Apelsin

Även för:
TYR MSUD HCU MMA/PA GA



PKU squeezeie™ **A-A**
10g PE
• Äpple & banan



PKU cooler™ **A-A**
10g PE | 15g PE | 20g PE
• Röda bär
• Skogsbär
• Apelsin
• Mango
• Neutral

Även för:
TYR MSUD HCU MMA/PA IVA



PKU express™ **A-A**

15g PE | 20g PE
• Neutral
• Apelsin
• Tropisk
• Citron
• Hallon (kommande)

Även för:
TYR MSUD HCU MMA/PA GA



PKU sphere™ **GMP**

15g PE | 20g PE
• Röda bär
• Vanilj
• Choklad

Även för:
TYR



PKU air™ **A-A**

15g PE | 20g PE
• Röda bär
• Exotisk
• Kaffe
• Citrus
• Mango

Start, Explore, Squeezeie, Cooler, Express, Air och Sphere är livsmedel för särskilda medicinska ändamål. Se innehållsförteckning om allergener.

Navamedic AB, Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen
www.navamedic.com



– Det bästa är den positiva utvecklingen av nya proteinersättningsprodukter och det ökade utbudet av alternativa livsmedel med lågt proteininnehåll!

Erika Forssell, dietist på Karolinska Universitetssjukhuset i Solna och Norrlands universitetssjukhus i Umeå.

Erika Forssell har arbetat som dietist sedan år 2000, de senaste 14 åren med fokus på metabola sjukdomar. Idag delar hon sin tjänst mellan Karolinska Universitetssjukhuset i Solna och Norrlands universitetssjukhus i Umeå, där två av dagens fem centrum för medfödda metabola sjukdomar finns.

– När det kommer till patienter med PKU har jag idag ett tjugotal patienter i Umeå, varav fem är barn. I Stockholm träffar jag bara vuxna.

Intensiv kontakt under första året

Personer med medfödda metabola sjukdomar, som PKU, behandlas idag i Lund, Göteborg, Stockholm, Uppsala och Umeå. Specialistteamet består, förutom av dietister som Erika, av läkare, sjuksköterskor och psykologer.

För ett barn som föds med PKU är Erikas kontakt med föräldrarna ofta intensiv det första året. Förutom att följa upp de veckovisa blodprov som tas på barnet hemma eller på BVC, och som rapporteras in via ett kvalitetsregister, får Erika ofta många frågor och samtal.

– De vanligaste frågorna rör nästan alltid här och nu. ”Nu har mitt barn ätit det här, vad innebär det?” eller

”Varför ökar värdena i samband med en förkylning?”. Men det kommer även frågor om framtiden, till exempel hur det kommer att bli för barnet i skolan.

Över tid får värdena varken vara för höga eller låga

Uppföljningen av provsvaren handlar om att säkerställa att barnet varken har för höga eller för låga värden av fenylalanin i blodet. När barnet är två år tas blodproven vanligen varje till varannan vecka. Efter tre års ålder glesas de ut, till att så småningom tas en gång per månad.

– Enligt de europeiska riktlinjerna ska barn från 0 till 12 år ligga på mellan 120–340 mikromol per liter, samma värden gäller för gravida. Är man över 12 år ska värdena ligga mellan 120–600 mikromol per liter.

Vilka värden man exakt hamnar på är individuellt. Däremot är det ingen skillnad i var man bör ligga om man har klassisk eller mild PKU.

– Vid mild PKU är det ofta lättare att hålla sig inom värdena då man tål mer protein via maten. Vid klassisk PKU får man ofta dra ner på det naturliga intaget och istället använda olika proteinersättningsprodukter.

Permanent skador och reversibla symtom

Idag vet man att höga värden hos små barn riskerar att leda till permanenta hjärnskador och att barn under ett år därför alltid ska ligga under 340 mikromol per liter. Under hur lång tid man som vuxen kan ligga över gränsvärden finns det idag dock ingen konsensus på inom forskningen. Som vuxen är det även vanligt att man inte kollar sina värden mer än kanske en gång om året.

– Det handlar om att ta det säkra före det osäkra. Och vara vaksam på symtom som att man själv, eller kanske omgivningen, upplever att man lättare blir arg, irriterad, får svårt att koncentrera sig eller kanske börjar glömma saker. Om man som vuxen tar tag i sin kost igen, går värdena ofta ner och symtomen tillbaka.

Kokboken som blivit en bibel

Oavsett vilken variant av PKU man har, är det även viktigt att få i sig ungefär samma mängd protein varje dag.

Till hjälp för att beräkna, och begränsa, det dagliga proteinintaget finns idag den så kallade PKU-kokboken. I denna finns näringsberäknade recept och ett register med alla råvarors innehåll av protein- och fenylalanin per hundra gram. Från 6 månaders ålder delar Erika även ut menyförslag, listor på lämpliga livsmedel och tipsar om produkter och recept.

– Det ställs stora krav på föräldrarna. Det handlar inte bara om att läsa innehållsförteckningar och beräkna rätt mängder, utan även om att nästan all mat måste lagas från grunden. Ofta med speciella råvaror. Ju äldre barnet blir, desto viktigare är det därför att prata om vikten av att äta rätt och inkludera barnet i planering och matlagning.

När barnet börjar förskola och skola är Erika delaktig i samtal med skolpersonal och ansvarig kökspersonal, samt ser till att skolans lunchmenyer anpassas till ett lågt proteininnehåll.

– Jag är generellt imponerad av personalen i skolköken. Jag tycker ofta att de lyckas väldigt bra med att erbjuda lågproteinmat till mina patienter!

Livet som dietist

Hade Erika haft mer tid hade hon önskat att hon kunde bjuda på mer inspiration och fler praktiska matlagningstillfällen. Idag består arbetet primärt av att lära nyblivna föräldrar om sjukdomen, svara på frågor, följa upp provsvar och förskriva olika proteinersättningsprodukter.

Barn och ungdomar upp till 16 års ålder har rätt att få vissa speciallivsmedel subventionerade som läkemedelsförmån. För personer över 16 år kan skillnaden vara stor mellan vilka livsmedel som ingår och hur mycket man får betala själv, i olika sjukvårdsregioner.

Förutom proteinersättning i form av pulver, microtabs, tabletter och färdigblandade produkter som squeezies, skriver Erika ofta ut mjölkersättning, lågproteinmjölmixer, pasta och ris gjorda på stärkelse och äggpulver på recept.

– Den vanligaste frågan jag brukar få när jag träffar mina patienter, är om det har kommit något nytt. När det gäller förskrivningsbara lågproteinprodukter är så sällan fallet. Däremot kommer det oftare nya proteinersättningsprodukter. Där har det skett en stor förbättring när det gäller smak och innehåll. Idag innehåller dessa ofta allt som animaliska livsmedel innehåller i form av aminosyror, kolhydrater, fett, vitaminer och mineraler. Det har även kommit flera produkter med GMP-protein, (glykomakropeptider, red:s anm) ett helprotein med lågt innehåll av fenylalanin som smakar riktigt bra!

Erika berättar att en annan positiv utveckling för personer med PKU, är det ökade utbudet av glutenfria livsmedel och olika veganprodukter i vanliga butiker. Dessa produkter har ofta ett naturligt lågt innehåll av protein.

– Tyvärr är inga veganprodukter förskrivningsbara. Däremot kan man i vissa regioner få utvalda glutenfria produkter på recept, även vid PKU.

Fem centrum ska bli två

Just nu pågår ett arbete på uppdrag av Socialstyrelsen för att centralisera värden för personer med medfödda metabola sjukdomar, något som Erika tycker är bra.

– Många av de sjukdomar vi behandlar är så sällsynta att man kanske bara har en patient av varje. Man blir då tvungen att konsultera kollegor på andra centra för att få en bättre bild. Jag tror att vi i framtiden kan erbjuda bättre vård för dessa patienter om vi i stället samlar expertisen på färre orter och att man, till exempel som förälder till ett barn med PKU, då kan vara säker på att man får träffa personer som är specialister just på detta.

□

Wraps

med kryddig grönsaksfyllning

Mängd: 4 Portioner
Förberedelseid: 30 min
Tillagningstid: 15–20 min

Proteininnehåll: Hela receptet ger 8,2 g protein och 260 mg Fa
1 port (2 st bröd + fyllning) ger 1,9 gram protein och 54 mg Fa.

Tortillabröd ca 8 st:

250 g Fate lågproteinmix
1½ tsk tacokrydda
1 tsk bakpulver
75 ml olja
(Eventuellt 2–3 droppar guldkulör för färgen)
175 ml kallt vatten
Eventuellt extra Fate-mix för utbakning

Fyllning Wraps 8st/4p:

8 st salladsblad
100 g picklad rödlök eller rödkål
2 st avokado
1 st strimlad vårlök
75 g kokt lågproteinris
50 g riven lågproteinost
½ kruk koriander
chili, lime, salt

Så här gör du:

1. Blanda alla torra ingredienser i en skål.
2. Mät upp vatten och olja samt eventuellt guldkulör i en separat bunke. Ett tips är att blanda allt i en nappflaska eller sportflaska!
3. Håll de blöta ingredienserna över de torra och blanda med en stor sked till en slät deg. Låt vila i några minuter. Under tiden värmer du en stekpanna på medelvärme. Obs! tillsätt ingen olja.
4. Ta en stor sked av degen (ca 60 g) och rulla till en boll med hjälp av händerna. Lägg ett ark plastfolie på arbetsbänken och pudra med Fatemix. Lägg bollen på plastfolien och platta ut degen. Använd sedan en brödkavel för att rulla ut degen till en cirkel, ungefär 18 cm i diameter. Försök att göra bröden så tunna som möjligt. Ett annat tips är att använda ett lock eller skål med rätt diameter som stans för att få bröden runda och med jämna kanter. Använd plastfolien som hjälp för att lyfta upp brödet och lägga detta i stekpannan.
5. Hög värmen och stek bröden i ca 30 sekunder. Vänd och stek den andra sidan. Obs! stek inte bröden för länge, då kommer de bli hårda och inte gå att fylla och rulla till wraps. Lägg de klara bröden på ett galler eller täck med en kökshandduk för att hålla dem varma.

Fyllning:

1. Förbered alla ingredienser till fyllningen
2. Lägg ut ett ark med bakplåtspapper på en skärbräda. Lägg på ett varmt tortillabröd
3. Fyll tortillabrödet i mitten med sallad, picklad kål eller lök, avokado, lågproteinris och lågproteinost
4. Toppa med färsk koriander, vårlök samt krydda med salt, chilisås och limesaft
5. Rulla ihop tortillabrödet med hjälp av bakplåtspappret till en rulle. Dela med kniv

Tips: Testa att variera med olika slags grönsaker som fyllning. Bröden kan också fyllas och gratineras som enchiladas.

Se Fredrik laga wraps på YouTube! Skanna QR-koden med din mobil.



PKU

express™

uppdateras till

PKU

express™
plus+



PKU express plus+ innehåller flera nyheter!

Kontakta Navamedic på 031 335 11 90 / infose@navamedic.com eller din dietist för mer information.

PKU express och PKU express plus+ är livsmedel för särskilda medicinska ändamål för kosthantering av PKU. Används under medicinsk övervakning.

Vitaflo
Enhancing Lives Together

Navamedic

KRÖNIKA

En sällsynt betraktelse

Det är lite spännande att känna sig sällsynt. PKU är just ett sällsynt tillstånd, eftersom det bara finns ett par hundra individer med PKU i Sverige. Vi fick veta ett par dagar efter vi kommit hem från BB, pustat ut och landat hemma i soffan, alla tre. Det var tillräckligt dramatiskt med akut kejsarsnitt. Vår son avvaktade med sin ankomst som var planerad till alla hjärtans dag, men föddes den sjunde mars. ”Högsta vinsten” som barnmorskan sa, när hon fick se honom. Han var så fin och perfekt.

Förståelse och tacksamhet

Beskedet om ett positivt PKU-prov blev omtumlande, minst sagt. Vi föräldrar satt som stora frågetecken och kände oss lite chockade. Vad var fenylketonuri för något? Vi googlade en hel del. Törsten efter att förstå var enorm och svår att släcka (och det fanns en hel del att lära sig).

Det blev sedan flera extra blodprov på sjukhuset och vi fick träffa PKU-teamet (dietist och läkare, specialiserade på metabola sjukdomar) för första gången. De var så glada att träffa oss. Vi förstod först inte varför, men efter hand gick det upp för oss att upptäckten, att vår son har PKU, var en räddning. Vi fick dessutom en liten present – en digital våg!

Nu började livet med en sällsynt diet, en stor utmaning som kändes näst intill omöjlig ibland. Speciell mjölkersättning (utan fenylalanin) skulle blandas, värmas lagom mycket, vägas och skriva upp, sedan amma fritt. Proceduren upprepades i vårt fall elva gånger, dygnet runt. Det blev också några besök i veckan på sjukhuset för provtagning, men efter hand fick vi själva ta blodprov och nuförtiden tar vår son sitt prov själv.

Uthållighet

Han växte snabbt som alla barn och behövde riktig mat. Vi gjorde väldigt många försök att laga goda PKU-vegetariska biffar och andra PKU-vegetariska rätter, vilket betyder något annat än vegetariskt, eftersom det mesta av proteinet måste ersättas av ”något annat”.

”Något annat” är speciella produkter med lågt proteininnehåll, till exempel mjöl baserat på stärkelse av vete eller majs. Många av våra försök till biffar, korvar eller ”köttbullar” smakade därför just väldigt mycket mjöl. Andra specialprodukter, som vi fick utskrivet på recept, var spagetti, makaroner och pasta med lågt innehåll av protein. Alla övriga naturliga ingredienser (grönsaker) skulle dessutom vägas och beräknas för att proteinhalten skulle bli i rätt mängd för vår son.

Motivation

Med stor motivation gjorde vi allt som stod i vår makt att laga mat, läsa och ta reda på hur PKU fungerade och vilka skador som kunde ske om dieten inte kunde skötas. Till saken hörde att jag har en kusin från Norge som, likt vår son, också har klassisk PKU. Då provet missades (en osannolik historia), dröjde det dock ett helt år innan någon förstod att hon hade PKU. Den sena diagnosen ledde till allvarliga hjärnskador som påverkade hennes utveckling för resten av livet. Den vetenskapen påverkade oss särskilt mycket och vi har därför ansträngt oss otroligt mycket för att sköta lågprotein-dieten så bra som möjligt.

Engagemang

Ett sätt att engagera oss, blev som medlemmar i PKU-föreningen, som då var en mycket aktiv förening. Det ordnades träffar, läger på olika platser i Sverige och gavs ut en tidning. Någon av medlemmarna deltog i den årliga ESPKU-konferensen och delade med sig av sina erfarenheter genom att skriva i tidningen. Det har varit en stor hjälp att genom PKU-föreningen knyta kontakter, träffa andra familjer och dela erfarenheter, inte minst för att barnen får känna sig lika andra barn och kunna äta samma mat tillsammans. Vi är så tacksamma för alla de upplevelser vi har fått vara med om, som har bidragit till, att vår son kan klara sin PKU så bra som han gör idag.

Inspiration

En annan stor inspiration har varit att delta i matlagningskurser som anordnas av företag som Navamedic, med professionell kock. Där har vi fått prova på att baka tillsammans, i lokaler avsedda för utbildning med flera kök, och laga mat med lågt innehåll av protein; inlagd lågproteinsill, morotslax, hovmästarsås, lågproteinköttbullar och andra godsaker som t ex Rocky road, pepparkakor med mera. Vår son gillade speciellt vegetarisk

Janssons frestelse och de glutenfria lussekatterna som numera alltid finns med under julen. Att fritera glutenfria donuts var också en riktig höjdare, så nu önskar han sig en fritös.

Variation

PKU-måltider kan lätt bli enformiga eftersom det annars blir dubbelt arbete med att laga maten till hela familjen med extra uppsättning kastruller på spisen vid varje middag.

Huvudpersonen i denna historia har dessutom varit väldigt kräsen i maten (men mindre kräsen i tonåren) och vi är verkligen inga kockar, så valet blev det enkla, som funkar till vardags. Som tur är säger alltid vår dietist att det inte är någon fara om kosten blir enformig för han har ju sin Cooler. Det är en kostersättning som innehåller allt det protein (utom fenylalanin) som inte kan ätas naturligt i vanlig mat och ser ut ungefär som ett paket fruktsmoothie, som tas till varje måltid. Den innehåller dessutom en massa vitaminer, mineraler och nödvändiga fettsyror som t ex omega-3.

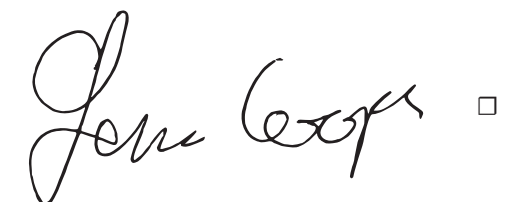
Delikatesser

För att underlätta vardagen har nog alla föräldrar en önskan om att ibland kunna köpa färdiglagad mat, men till ett PKU-barn, är det inte det lättaste att hitta i butiken. Sonen älskar lyckligtvis Keldas milda tomat-soppa och gärna tillsammans med kokt lågproteinpasta. Det går nog faktiskt att säga att han är expert på den smaken efter alla år. En gång hade något hänt med soppan, smaken var förändrad, och jag skrev till tillverkaren för att påpeka detta. Det visade sig att det faktiskt var något fel hos tillverkaren, vilket sedan åtgärdades. Därefter smakade soppan som vanligt igen, tack och lov!

Under en treveckors bilfärd till Italien med bästa vännens familj i somras, fick han med sig fyra paket fryst soppa. Den klarade sig hela vägen. Under resan bestod kosten även av andra italienska delikatesser i form av stora lass med glass och buffelmozzarella på glutenfri pizza. Att ynglingen lyckades övertyga kompisens föräldrar om att detta var en helt okej kost för en PKU-tonåring, var vi själva lyckligt ovetande om. Blodprovet som tas varje eller varannan vecka (beroende på resultat) blev (såklart) högre än vanligt. Vi hade dock överseende och tyckte att han verkligen var värd den här resan, efter att ha klarat sin kost väldigt bra under alla dessa år!

Vi är sällsynt stolta föräldrar till en sällsynt fin och väldigt speciell son som idag är 16 år.

Lena



I gott sällskap är ett initiativ från företaget Navamedic i samarbete med Vitaflo och vården.

Navamedic är ett nordiskt läkemedelsföretag med fokus på en rad olika sjukdomsområden varav medicinsk nutrition och medfödda metabola sjukdomar är ett. Navamedic är även nordisk distributör för Vitaflo, ett företag med över 30 års erfarenhet av att utveckla och framställa proteinersättningar och låg-proteinprodukter för personer med PKU och andra medfödda metabola sjukdomar.



Navamedic AB
Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen, Sverige, infose@navamedic.com