

I gott sällskap

Nya intryck ger mersmak

Isabella, Laura och Sanne
rapporterar från E.S.PKU i Sevilla

Övergången mellan barn- och vuxenvård

Två dietister ger sina bästa råd

Henrik tar fighten mot PKU



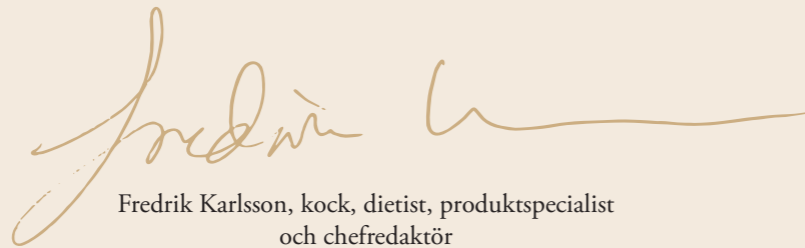
Ja visst gör det ont när knoppar brister. Varför skulle annars våren tveka?

Karin Boyes ord är beskrivande för att övergångar i livet inte alltid är helt enkla. Att bli självständig, flytta hemifrån och skapa något eget är tufft för de flesta.

En tysk uppföljande PKU-studie¹ visade att endast 81 % av de patienter som vid 18 års ålder gått över till ett vuxnecenter hade fortsatt kontakt med vården efter 10 år. I en senare studie² där man tydligare hade guidat patienterna i övergången mellan centren var bortfallet endast 6 %. Det positiva från båda studierna var att de patienter som behöll kontakten med sitt nya center hade bra kontroll på sina värden och sin kostbehandling.

I detta nummer av *I gott sällskap* fokuserar vi lite extra på perioden mellan ungdom och vuxen. Du får bland annat läsa om systrarna Isabella och Laura, 18 och 17 år, som för första gången besökte E.S.PKU i Sevilla, liksom Sanne, ordförande i den danska PKU-föreningen. Du får även möta Henrik 31 år, som har klassisk PKU och har studerat till läkare i Polen. Vi har också intervjuat två dietister, Johanna från barn/ungdom och Karin från vuxensidan för att få deras perspektiv på problematiken med PKU vid övergången från ung till vuxen.

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



1. Mütze U, et al. Ten years of specialized adult care for phenylketonuria – a single-center experience. *Orphanet Journal of rare diseases* 2016
2. Peres M, et al. Implementing a Transition Program from Paediatric to Adult Services in Phenylketonuria: Results after Two Years of Follow-Up with an Adult Team. *Nutrients* 2021



Scanna för att
komma till receptet!



4+22 Tiden mellan barn och vuxen

Ta del av barn- och
vuxendietistens
råd om den viktiga
övergången



06 En ny rond

Henrik har bytt boxhand-
skar mot stetoskop men
fortsätter fighten mot PKU.



10 Mat på träning och tävling

Sofie berättar hur
hon lägger upp
kosten för Ludwig
och bjuder på några
goda recept!



15+18 God mat, nya vänner och kunskaper

Norska och danska
erfarenheter från
E.S. PKU i Sevilla





Nytt patientprogram för dig över 18 år

Under hösten 2023 planerar vi att lansera Vitaflös digitala satsning Live Life Well, ett patientstöd-program speciellt utvecklat för vuxna personer (över 18 år) med PKU. Sannolikt kommer Danmark vara först ut för att sedan följas av Sverige och Norge.

Är du intresserad av att vara med, skicka ett mail till: igottsallskap@navamedic.com så lovar vi att höra av oss med mer information framöver!

vitafriendspku.se

Nu är hemsidan Vitafriendspku lanserad i samarbete med *I gott sällskap* där du, förutom en uppfräschad design, hittar information om samtliga proteinersättning och massor av goda lågproteinrecept. Kika in & surfa runt på: vitafriendspku.se



Tipsa en vän!

Känner du någon som ännu inte gått med i *I gott sällskap*, tipsa gärna! Medlemskapet är helt kostnadsfritt.

Vill du bli medlem, scanna 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 lågprotein kost, t. ex. maple syrup urine disease (MSUD), tyrosinemi (TYR), metylmalonsyraemi/propionsyraemi (MMA/PA), glutarsyrauri typ 1 (GA1), ureacykeldefekter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).

5? Fem frågor till Johanna Ekengren, dietist på Drottning Silvias Barnsjukhus

Vilka utmaningar ser du i att man, som ung vuxen, ska börja ta mer ansvar själv?

Utmaningen är att det är mycket att hålla reda på, allt ifrån att räkna på sitt fenylalanintag/proteinintag från maten till att komma ihåg att ta sin ordinerade mängd proteinersättning och sina fenylalaninprov.

Om patienten börjar slarva med detta, finns en risk att fenylalaninvärderna ökar. Ligger patienten för högt under en längre tid kan det påverka hjärnan. Ett symptom kan vara att patienten får kognitiva nedsättningar, vilket ger svårigheter att planera sin dag och sitt matintag. Det blir en ond cirkel. Det är därför bra att, redan i yngre ålder, få vara med och gradvis lära sig om sin kostbehandling och att successivt lära sig att ta ökat ansvar.

Ungdomar vill ofta vara som alla andra och inte utmärka sig med sin specialkost. Det är därför bra med lite mer neutralt utformade portionsförpackningar med proteinersättning. De är lättare att ha med och dricka snabbt jämfört med att behöva blanda till pulver.

Johanna Ekengren har jobbat som dietist sedan 1995 och har 20 års erfarenheter av barn och ungdomar med PKU. Idag är hon verksam på Drottning Silvias Barnsjukhus i Göteborg.

Har du några konkreta tips till den som är en ung vuxen?

Planera din mat. Använd en lågproteinokkbok med recept med redan uträknade proteinmängder per portion. Laga större mängder mat och frys in i portionsförpackningar som du märker upp. Delta i de matlagningstillfällen och andra aktiviteter som ordnas för personer som behöver äta proteinlåg kost. Se till att specialprodukter finns hemma, både proteinlåga ingredienser och proteinersättning. Beställ förskrivna produkter, framför allt din proteinersättning, i god tid så att du inte riskerar att bli utan. När du äter på restaurang eller ska äta hos vänner, tänk på alla ingredienser du faktiskt kan äta, och välj rätter utifrån det. Utgå från rätter baserade på grönsaker, rotfrukter, potatis, glasnudlar, såser gjorda på t. ex. kokosmjölk, tomatsåser, maizenaredda buljongsåser, oljedressingar etc. Prata med restaurangens personal eller vännerna innan om det behövs. Ta med egen lågproteinpasta, proteinlångt ris eller proteinlångt bröd om det underlättar. Ät ett lägre proteinintag till lunch om du vill ha utrymme att äta lite mer på kvällen.

Har du några tips på hur man kan börja öva på att laga sin egen mat?

De flesta börjar med enkla saker, som att t. ex. värma pomes frites i ugnen, koka sin egen pasta, göra sina egna mellanmål, egna smoothies och baka. Det är bra om föräldrarna tidigt kan låta barnen vara med och laga mat tillsammans.

Finns det några risker med att man som ung vuxen blir mer självständig?

Det är så klart en risk om personen inte är redo att ta ansvar för sin sjukdom och, om man precis som många andra tonåringar, bara vill revoltera och "skita i" allt, inklusive sin kostbehandling. Därför är det viktigt att man i så tidig ålder som möjligt förstår hur viktig kostbehandlingen är för att må bra.

Det är bättre att tillåta lite extra ibland, t. ex. att få äta lite mer protein vid speciella tillfällen, än att man plötsligt kommer till ett läge då man bara vill strunta i allt. Det är viktigt att uppmuntra alla försök att ta ansvar, även om det någon gång skulle bli lite fel. Det är bättre att göra nästan rätt, än helt fel.

Hur ser kontakten ut efter att dina patienter gått över till vuxenvården?

Något av det roligaste med att jobba med den här patientgruppen är att få förmånen att följa patienten från nyfödd bebis fram till dess att patienten fyller 18 år. Man lär känna både föräldrar och patient väldigt bra.

Trots detta, är det dags att avsluta kontakten med patienten och familjen när de inte längre ska gå kvar hos mig. Då är det dags för vuxenheten för medfödda ämnesomsättningsjukdomar att ta över. Det har hänt att några hört av sig för hjälp efter att de börjat på vuxenheten, t. ex. om de inte fått tag på vuxendietisten, eller om det varit vissa speciella frågor, men då är min roll att hjälpa till att kontakta vuxendietisten och vid behov se till så att patienten får rätt hjälp. Fram till år 2014 behandlades alla vuxenpatienter med medfödda ämnesomsättningsjukdomar fortfarande hos oss på Drottning Silvias Barnsjukhus, men nu finns ett speciellt vuxenteam som vi lämnar över våra patienter till, när det är dags.





Henrik tar fight ten mot PKU, både med och utan boxningshandskar.

Henrik Amundsen är 31 år och går just nu hemma i väntan på att påbörja sin specialiseringstjänstgöring (ST) i internmedicin på Gjøvik Sykehus i Norge efter sex års läkarstudier i Stettin, Polen. Så värst ledig är han dock inte, då sonen Oskar föddes för snart en månad sedan. Till familjen hör även sambon Marte, som även hon har läst medicin.

Henrik har PKU, men sonen har inte arvt sjukdomen. Henriks första egna minnen av PKU var när han 3–4 år och gick på förskolan och till skillnad från de andra barnen fick dricka proteinersättning. Bortsett från tiden som tonåring, tycker dock Henrik inte att han haft några större besvär av att leva med sin sjukdom.

–Tonåren är ju jobbig för de flesta, så även för de som lever med PKU. Man vill ju gärna vara som alla andra och inte skilja sig från mängden. Dessutom hamnar man ju i en del nya situationer som ibland kan bli lite extra krävande om man har en sjukdom som gör att man hela tiden måste tänka på vad man stoppar i sig.

Tidigt intresserad av kost och träning

Tonåren var också en tid då Henrik började fokusera på idrotten, något som gjorde att han även blev extra intresserad av kost.

–Jag lärde mig väldigt mycket om mat och kosthållning och kunde dra nytta av den kunskapen i min träning.

Efter att ha provat en rad olika idrotter under uppväxten, började Henrik med kickboxning vid 18 års ålder. Under de följande åren låg fokus på träning, tävling och att få i sig det kroppen behövde för att prestera på bästa sätt. Vid denna tidpunkt flyttade Henrik även hemifrån och började på en 1-årig kampsportslinje på Skogn Folkhögskola i Levanger, där han fick ett bra stöd med sin kost.

–Tack vare mitt intresse hade jag redan god kontroll själv, men köket på skolan var duktiga på att göra vardagen lättare.

Henrik hade även nära kontakt med sin dietist och skickade regelbundet in blodprover för att hamna rätt när det gällde fenylalaninnivåer och energiintag. Något som blev extra viktigt då han inte sällan tränade fem timmar om dagen.

Norsk och internationell mästare i kickboxning

Under de fem år som Henrik tävlade aktivt tillhörde han den absoluta toppen inom sina viktklasser som varierade mellan 75 och 85 kilo.

–Jag var av någon anledning ofta lite lättare på varen och tyngre efter sommaren, skrattar Henrik.

Kickboxning är en kampsport där man, precis som i boxning, tävlar i olika viktklasser och får poäng efter hur man träffar eller på knock-out.

I sporten som växte fram i USA under 1970-talet är det, förutom slag, även tillåtet med sparkar mot kropp, huvud och, i vissa tävlingsformer, även lår. Vid tävling och träning har man förutom handskar, en rad olika skydd för bland annat tänder, ben och huvud. Varje rond varar i två minuter och vid tävling går de tävlande tre ronder med en minuts vila mellan varje.*

Henrik tävlade såväl hemma i Norge som utomlands och vann en rad medaljer och en norsk mästartitel. Karriärens höjdpunkt var dock guld i WAKO (World Association of Kickboxing Organisations) World Cup i Dublin, Irland 2013.





ÄNDRADE FRAMTIDSPLANER

Efter utbildningen blev Henrik kvar på skolan ytterligare ett år och arbetade som instruktör och assistent på kampsportslinjen. Sedan tidigare hade Henrik funderat på att utbilda sig till dietist och i samband med att flickvännen flyttade till Polen för att läsa medicin, bestämde sig Henrik för att följa med.

Av olika anledningar kom dock Henrik snart att ändra sina yrkesplaner.

–Vid ett tillfälle besökte jag E.S.PKU i Belgien och kom i kontakt med Maria Giżewska, en polsk professor och läkare som är väldigt känd inom PKU-världen. Hon visade sig även arbeta på det universitet där jag själv studerade. Efter att ha pratat med henne insåg jag att det var läkare jag ville bli, med fokus på metabola sjukdomar som PKU.

Ett framgångsrikt exempel

Henrik fortsatte att hålla kontakten med Maria och kompletterade sina betyg i matematik, kemi, biologi och fysik för att sedan söka in på läkarlinjen i Stettin, Polen 2015. Under de sex år långa studierna hade han ibland Maria som föreläsare. Då och då fick Henrik även hoppa in som ”framgångsrikt exempel” då Maria, i sin roll som läkare, fick nya PKU-patienter.

–Hon brukade ringa och fråga om jag inte kunde komma förbi och prata lite med de föräldrar som precis fått veta att de fått ett barn med PKU. Föräldrarna var inte sällan oroliga och då fungerade det ofta väldigt bra att det kom en läkarstudent, som själv har PKU, och pratade lite med dem.

Under tiden i Polen lade Henrik tävlandet åt sidan och tränade i stället brasiliansk jiu-jitsu, en kampsport som är en blandning av brottning och judo. Den senaste tiden har det dock blivit svårt att få tiden att räcka till.

–Min allmäntjänstgöring (AT) har inneburit långa veckor där man inte sällan jobbar 60–80 timmar, så det finns inte så mycket tid över till annat. Men jag hoppas kunna ta upp träningen längre fram.

Rätt kost och träning ger tydliga hälsovinster

Sina kunskaper om kost och träning är något som Henrik gärna delar med sig av. För en tid sen deltog han på en lokal PKU-träff i Norge där han berättade om sig själv och svarade på åhörarnas frågor, såväl i sin roll som idrottsman och som läkare.

–Forskning visar att låga och stabila fenylalaninivärden är viktiga för att undvika långtidsskador. För att orka och få ut det mesta av livet är det därför helt grundläggande att man följer sin diet, även som vuxen.

Henrik understryker också betydelsen av att träna, då personer med PKU har samma risk för att utveckla livstilssjukdomar, som övervikt och låg bentäthet, som resten av befolkningen, något man kan motverka med just träning.

–Styrketräning motverkar benskörhet och alla former av fysisk aktivitet leder till ökade hälsovinster. Träning kan även bidra till en ökad tolerans för fenylalanin.

Ökad kunskap och vänner för livet

Förutom att dela med sig av sina egna kunskaper, har Henrik även haft stort utbyte av att ta del av andras.

–Genom att delta vid olika PKU-möten och nätverk på Facebook har jag lärt mig mycket både av forskare och personer som själva lever med PKU. Jag har också lärt känna andra idrottare och läkare i samma situation som jag. Bland de sistnämnda, en god vän till mig från Polen som jag har kunnat diskutera mycket med.

På frågan om Henrik tror att hans sjukdom påverkat valet av yrke, är svaret ja.

–Mitt intresse för kost och träning har ju funnits med mig sen länge, men att jag lever med PKU har helt klart varit en betydande faktor i valet att bli läkare, avslutar han. □

Risifrukt



Receptet ger

1 g protein 40 mg Fa

Per portion 0,25 g protein, 10 mg Fa

GÖR SÅ HÄR:

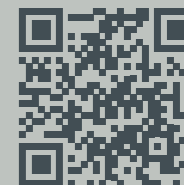
Använd en bra tjockbottnad kastrull som inte bränner så lätt.

1. Koka långsamt upp ris, smör och Prozero och låt puttra i ca 15–20 minuter tills riset är mjukt.
2. Rör om och smaka av med salt och socker när det börjar tjockna.
3. Kyl ner.
4. Servera med färska bär och kanel.

INGREDIENSER:

200 g Lågproteinris
8 dl Prozero/ev. rismjolk
2 msk Carlsham margarin/smör
1 tsk Socker
1 tsk Salt
Färska bär (tex blåbär & hallon)
Malen kanel

Scanna för att se hur man gör!



Med noggranna förberedelser och god kontakt med arrangörer och ledare kan man komma långt!

Ludwig har klassisk PKU och tål därför väldigt lite protein. Därtill älskar han fotboll. Idag spelar han i Mjällby AIF U16 och går utöver det på ett högstadium som är inriktat på just fotboll. Här svarar hans mamma Sofie på några frågor om hur hon och Ludwig förbereder sig inför träning och matcher och vad som är särskilt viktigt att tänka på när man har PKU.

Vad är viktigt att tänka på när det gäller förberedelse av mat och mellanmål före och efter träning?

Ett par timmar före träningen är det bra att äta en måltid av något slag. Träna du på kvällen har du kanske hunnit äta middag innan, men om du tränar efter skolan eller arbetet behöver du ett matigt mellanmål. Ät en mindre mängd lågproteinmat med högt energiinnehåll innan passet och utöver det även något under eller direkt efter träningspasset. Fyll på med kolhydratrik sportdryck eller saft under träningen och ta gärna med en banan eller macka som du kan äta direkt efter träningspasset.

Har du några bra tips på mellanmål som är bra när man tränar?

Här är några exempel på mellanmål som vi brukar variera mellan:

- Passande gröt med sylt, riven frukt eller äppelmos samt havredryck eller lågproteinmjölk. Ät gärna en lågproteinmörgås med passande pålägg också.
- Pannkaksrullar med lågt proteininnehåll, sylt eller mosad banan.
- Lp-smörgås/knäckebröd med matigt Lp-pålägg till exempel avokado. Ät gärna en frukt till.
- Risifruitti Vegan
- Havregurt med cornflakes
- Smoothie på banan eller avokado (mättande), blåbär, hallon, äpple, spenat eller vad man känner för.

Hur gör ni om Ludwig ska åka i väg på en cup eller liknande och själv måste hantera sin kost?

Förra året deltog Ludwig på Gothia Cup. Det var den första cupen som Ludwig skulle vara borta från oss och det "säkra" köket hemmavid, så det var med lite fjärlar i magen vi släppte i väg honom, under en hel vecka!

Några veckor innan avfärd tog vi kontakt med "köket" på Gothia Cup och fick tillgång till deras matsedel. De skulle äta frukost, lunch och kvällsmål på en skola där de bodde tillsammans med andra lag och ledare. Vi pratade då med kökschefen på den aktuella skolan och berättade om vad Ludwig får och inte får äta. Vi hjälpte även till att skapa likande alternativ till det som skulle serveras till övriga ungdomar.



Några exempel:

- Frukost alla dagar: cornflakes, Oatly-mjölk, Fria-bröd, Lp-pålägg och marmelad.
- Pasta med krämig kycklingsås = Ludwigs pasta*, krämig sås utan kyckling gjord på Oatlygrädde.
- Korv Stroganoff med ris = "Korv Stroganoff" gjord på lågproteinvis med Oatly-grädde samt Ludwigs ris.*
- Köttfärsås och spaghetti = Ludwigs variant blev en blomkålsbolognese med specialspaghetti (se recept på nästa sida!).
- Lasagne = Ludwigs lasagneplattor*, blomkålsbolognese, samt sås med veganost (kokos) och Oatlygrädde.

*Pasta/ris och lasagneplattor anpassade för någon med PKU.

Mellis var banan, energibars och vätskeersättning då det var väldigt varmt. Vi packade Ludwigs proteinersättningar uppdelat per dag. Varje morgon drack han en PKU Sphere och till lunch och kvällsmål tog han sina Microtabs och Neophe. Ludwig tycker det är lite jobbigt att ta sin proteinersättning när andra ser på och alltid frågar vad det är för något. Så under turneringen tog han med sig burken in på toaletten och tog tabletterna där i lugn och ro. 15-åringar vill ju vara som alla andra och inte sticka ut... vilket man ju lätt gör med PKU.

Allt gick över lag väldigt bra. Ludwig kände sig trygg och väldigt stolt. Så här efteråt har vi alla blivit lite starkare nu när vi lärt oss att det går bra att åka i väg på egen hand trots att man har PKU. Allt som krävs är noggranna förberedelser och god kontakt med arrangörer och ledare!

□





Sofies supé de spicy

Sofie är mamma till Ludwig på föregående uppslag och bjuder här på två av hans favoritrecept – het fänkålspasta och blomkålsbolognese!



Ultimata vitlöksbrödet:

1. Sätt ugnen på grill eller 250 grader varmluft.
2. Dela glutenfria frallor/lågproteinbröd på mitten.
3. Blanda ghee (klarat smör) olivolja, persilja och riven vitlök.
4. Fördela vitlöksröran på brödet och grilla brödet gyllene i ugnen.



Het pasta med tomat och fänkål

1. Börja med att sätta på rikligt med saltat vatten till pastan. Koka pastan 1–2 minuter mindre än anvisad tid för att få den al dente. Spara ca 1 dl av pastavattnet för ev. spädning av såsen.
2. Under tiden, stek vitlök, chili på medelhög värme i oljan i en stor stekpanna.
3. Tillsätt fänkål och tomater och stek någon minut till fänkålen blivit mjuk. Häll på vinet och låt koka in nästan helt i grönsakerna.
4. Tillsätt pastavattnet och lägg pastan i såsen och vänd runt. Ta bort pannan från plattan.
5. Smaka av med salt och peppar, citronsaft och zest och servera genast.
6. Garnera med lågproteinost, fänkålsdill samt persilja.

Family style:

- Tillsätt extra protein till resten av familjen.
- Lägg till råa musslor vid steg 3 eller kokta musslor/räkor vid steg 4.

Ingredienser:

400 g lågproteinpasta pasta/glutenfri pasta (torkad)
 4 klyftor vitlök, finhackade
 1 litet fänkålsstånd, i tunna skivor (spara dillen till garnering)
 1 dl olivolja
 1 dl vitt vin
 Chiliflakes eller färsk chili, efter smak
 16 st halverade cocktailtomater
 1 knippe persilja, hackad
 ½ citron, några droppar saft + riven zest
 Salt
 Peppar, nymalen
 Till servering: fänkålsdill + persilja + lågproteinost

Hela receptet ger (med lågproteinpasta):

5,5 gram protein, 200 mg Fa
 Per portion 1,4 gram protein, 50 mg Fa



Tips! Rosta blomkålsbladen i ugnen med salt och lite olja och strö över pastan

Blomkåls- bolognese 4p

1. Värm olja i en stekpanna.
2. Fräs blomkålen i oljan tills den mjuknat och får färg.
3. Tillsätt lök och vitlök och låt fräsa med tills löken mjuknar.
4. Tillsätt tomatpuré, paprikapulver, salt och peppar. Rör om då och då.
5. Sänk värmen och tillsätt havregrädden. Låt sjuda någon minut tills såsen tjocknat.
6. Koka pastan enligt anvisning på förpackningen.
7. Servera bolognesen med lp-pasta, lp-ost, basilikablåd.

Ingredienser:

1 st gul lök
 2 st vitlöksklyftor
 2 msk olivolja
 250 g finhackad blomkål (cirka 0,5 huvud)
 2 tsk paprikapulver
 3 msk tomatpuré
 2 dl krossade tomater
 1 dl havregrädda
 Salt + nymald svartpeppar
 300 g kokt lågproteinpasta
 Garnering & tillbehör: lågproteinost, (vegan Parmesan) riven + basilikablåd och rostade blomkålsblad

Hela receptet ger:

11,6 g protein och 400 mg Fa
 Per portion: 2,9 g protein och 100 mg Fa

PROZERO™

KOMMANDE NYHET! CHOKLADSMAK!

- ✓ Proteinfri
- ✓ Från 3 års ålder
- ✓ God som dryck eller i desserter
- ✓ Praktisk 250 ml förpackning med skruvkork



Kontakta Navamedic eller din dietist för mer information om produkten.

SE-PKU-2303-003



Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A



fredrik.karlsson@navamedic.com
Tel: (0) 722 42 26 42



Systrarna Isabella och Laura, 18 och 17 år, går på gymnasiet och bor tillsammans med åtta syskon, mamma och pappa, i Ås strax utanför Oslo. I oktober gjorde systrarna sin första resa på egen hand, till E.S.PKU i Sevilla.

Familjen Haukelidsæter består av 12 personer, varav fem har PKU. Systrarna Isabella och Laura är två av dem. Förra året fick de erbjudande om att åka till E.S.PKU i Sevilla och tackade ja.

–Anledningen till att vi åkte var att vi ville lära oss mer om PKU, berättar Isabella.

–Och prova ny mat, fyller Laura i.

Från Norge åkte även en annan familj som systrarna kände till sedan tidigare, och som de umgicks med under resan. –Vi var inte på alla föreläsningar, det var lite svårt att förstå vad de sa. Mycket var ganska komplicerat och en del föreläsningar var dessutom på spanska som översattes till engelska, berättar Isabella.

Fotboll och tapas

Förutom att gå på föreläsningar, hade systrarna även en del fritid då de väljer själva vad de ville göra.

–Vi var på några restauranger, gick på stan och shoppade lite, såg på en fotbollsmatch, spelade fotboll med andra deltagare och utforskade olika platser utanför hotellet, fortsätter Isabella.

Resan till Sevilla var den första som systrarna gjort på egen hand. För Laura var det även första gången utomlands.

–Det var väldigt roligt och spännande!

Storasyster Isabella är mer berest, men tycker att det var skönt att bo på ett hotell där de slapp att tänka på det de åt, då all mat de serverades under E.S.PKU var PKU-anpassad. Att äta ute på restaurang gick också bra.

–Det finns mycket grönsaksbaserade rätter som man kunde beställa, så det var inga problem.

På frågan om var som var den bästa matupplevelsen under resan, kommer svaret direkt:

–Vi fick prova en ny korv på hotellet som var väldigt god, den har vi nu sett till att beställa hem!

Fem familjemedlemmar har PKU

I familjen Haukelidsæter är två olika middagsrätter standard till vardags, där mamma oftast står för maten, men där alla hjälper varandra.

–Mamma lagar den mesta maten till alla och fryser in så det alltid finns. Men vi lite äldre barn, lagar även en del mat själva.

Isabella går just sista året på gymnasiet och vet inte riktigt vad hon vill göra sedan. Flytta hemifrån är dock inte aktuellt ännu.

–Jag ska börja med att ta ett friår, jobba och spara pengar.

Idag jobbar Isabella extra i en butik specialiserad på PKU-produkter. Laura har vid sidan av skolan börjat som lärling i en ”vanlig” butik.

När tjejerna inte går i skolan eller jobbar, spelar de fotboll och träffar vänner. Ungefär en gång om året gör systrarna besök på sjukhus med anledning av sin PKU-diagnos, annars är det blodprov hemma varannan månad som gäller.

Båda systrarna tycker att de får bra stöd från vården.

–Vi får alltid bra tips om vårdena inte ligger där de ska. Och hemma i familjen hjälps vi alla åt.

På frågan om de kan tänka sig att åka på E.S.PKU i Birmingham, svarar systrarna självklart ja.

–Vi har redan börjat prata om nästa resa!

□



Scanna för att
se hur man gör!



STEKT RIS MED JACKFRUKT

SÅ HÄR GÖR DU:
2 portioner
25 minuter

1. Värm en stekpanna eller wok på medelhög värme.
2. Tillsätt oljan.
3. När oljan har blivit varm tillsätter man alla grönsakerna och steker dessa på hög värme tills de mjuknat något men fortfarande är krispiga.
4. Tillsätt det kokta lågproteinriset och sweet chilisåsen. Rör runt och låt allt bli varmt.
5. Krydda eventuellt upp med mer Sweet chili sås och salt.

TIPS:
Servera med t ex
sötsura grönsaker
eller andra asiatiska låg
proteinrätter. Använd
färsk chili för extra smak

Ingredienser:

- 2 tsk Sesamolja
- 150 g Jackfrukt (osötad), avhållad och delad i mindre bitar
- 50 g Svamp, tunt skivad
- 50 g Röd paprika, skuren i små bitar
- 50 g Zucchini, skuren i små bitar
- 50 g Minimajs, skivad 50g Värlok, tunt skivad
- 2 st Vitlöksklyftor, krossade
- 200 g Lågproteinris, tillagat enligt anvisning på paketet
- 2-3 msk Sweet chilisås

Receptet ger:

- 4,2 g protein och 158 mg Fa
- Per portion 2,1 g protein och 79 mg Fa

NY PRODUKT!

Nu lanserar vi en flytande GMP-baserad proteinersättning med kompakt volym och lågt kaloriinnehåll*

Drickfärdig proteinersättning som ger; 20 g PE och endast 120 kcal per flaska (237 ml)

20 g PE / 237 ml

120 kcal

Återförlutningsbar

Mild vaniljsmak



sphere²⁰
liquid



Från 3 års
ålder

PKU sphere20 liquid är ett livsmedel för speciella medicinska ändamål, för kosthantering av PKU från 3 års ålder.

*6 kalorier och 11,85 ml / 1 PE



Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.
©2022 All rights reserved. Société des Produits Nestlé S.A

MIN FÖRSTA RESA TILL E.S.PKU

UPPLEVELSER FRÅN SEVILLA

Photo by Clément Duguerre on Unsplash



SANNE KARLSEN

Sanne är 38 år, bor i Danmark och är mamma till Magnus 8 år med klassisk PKU. Under åren 2021–2023 var hon ordförande i PKU-föreningen Danmark. Här berättar hon om sina upplevelser från E.S.PKU, 27–30 oktober 2022 i Sevilla.

Jag var bara trött en liten stund när väckarklockan ringde klockan 04:00. För idag skulle resan gå till Sevilla, närmare bestämt till E.S.PKU 2022.

Efter mellanlandning på Mallorca och en kort taxiresa blev vi incheckade på hotellet och möttes av sol och 30 gradig värme. Vi checkades därefter in på konferensen och sedan var det välkomstmiddag för alla deltagare.

Middagens buffé överträffade alla förväntningar; aptitretande för ögat, läckra dofter mötte näsan och spännande smakupplevelser gjorde smaklökarna glada. Arrangörerna hade verkligen gått ”all-in” med maten! Vi var alla mätta och glada när vi gick upp till våra rum. Och väldigt trötta.

DAG 1

Frukostbuffén var lika imponerande som middagsbuffén.

Dagens program började med ett ämne som vi alla ivrigt följer, nämligen hemtestning. Jag kände mig stolt över att danska PKU-patienter och deras anhöriga varit med och bidragit med input och kunskap angående utvecklingen av ett framtida hemtest som förhoppningsvis snart kommer att kunna förverkligas.

Andra spännande ämnen var ”Psykisk hälsa för vuxna” och ”PKU och telemedicin i tiden under och efter covid”.

Många tillverkare av proteinersättningsprodukter hade också gjort resan till Sevilla. Deras utställningar var välbesökta i pauserna, där nya aminosyraprodukter visades upp och olika problem och lösningar diskuterades.

Ett annat ämne som intresserade mig särskilt var ”Fysisk träning”, där fokus låg på träning och lågproteinkost, hur vi ser på oss själva och vikten av att träna som PKU-patient. Budskapet var att PKU inte begränsar möjligheten att delta i olika fysiska aktiviteter. Och att vikten av fysisk träning borde ta mer plats i samtalet på PKU-mottagningen. Tänkvärt var också att människor inte börjar röra på sig bara för att någon säger att de ska göra det. Människor börjar röra på sig när de är övertygade om fördelarna eller när sammanhanget tvingar dem.

”PKU i Palestina” och ”Ukraina: PKU-situationen i landet och hos flyktingar” var två andra viktiga ämnen som togs upp. Det var rörande att höra om människor som sätter sina liv på spel för att säkerställa att proteinersättningsprodukter och andra livsmedel kommer fram till personer som är fångade i länder i krig. Förhållandena är mycket svåra i både Palestina och Ukraina och det är avgörande att vi alla hjälper till.

Dagens program avslutades med en paneldiskussion där dietist Kirsten Kiær Ahring från Danmark satt i panelen som svarade på frågor från publiken.

Varje kväll bjöd på nya spännande rätter och trevligt nätverkande. Spanska PKU-föreningen hade verkligen gjort sitt allra bästa med maten. Nöjd med mat, intryck och goda samtal hittade jag slutligen tillbaka till mitt rum.





DAG 2

Lördagens program var kort. De ämnen som särskilt fångade mig var screening av flyktingar och invandrare och omhändertagande av äldre PKU-patienter. Det påpekades att screening av flyktingar/invandrare måste ske vid första kontakt med sjukvården i det aktuella landet där de bosätter sig, oavsett om det är ett barn eller en vuxen.

Nya data om äldre PKU-patienter börjar nu komma in och många frågor och teorier lyftes upp. Vilka andra sjukdomar kan till exempel uppstå när en PKU-patient blir äldre? Det ska bli spännande att följa den framtida forskningen.

Som sista programpunkt delades årets Shiela Jonespris ut, där Manuela Stecher fick glädjen att gå upp på scen och ta emot priset som hon och hennes syster Ilona vann 2021.

E.S.PKU 2022 avslutades med en galamiddag där vi fick njuta av flamencodans och ännu fler goda rätter.

DAG 3

Väckarklockan ringde tidigt igen, men denna gång var jag inte alls redo att gå upp för att lämna vackra, varma Sevilla och att åka hem till den kalla hösten i Danmark.

Den sista frukostbuffén gjorde inte någon besviken och vi sade sedan hej då med orden Hasta luego! (vi ses).

Efter landning hemma i Danmark fick jag ut mina väskor, gick genom tullen och konstaterade att det är tur att det inte är någon tull på fantastiska upplevelser och goda minnen (och tvätt)!

Så, om du inte ännu varit på E.S.PKU – åk! Det är en upplevelse du inte bör missa. Självs hoppas jag snart kunna åka igen.



Lär dig så mycket som möjligt om PKU, så att du själv kan ta kommando och förstå hur kroppen fungerar!



Karin Blom Malmberg, dietist på dietistmottagningen för vuxna på Akademiska sjukhuset i Uppsala

Karin Blom Malmberg har jobbat som dietist sedan 1988, varav drygt 10 år med PKU-patienter. Patienterna hon möter på Akademiska sjukhuset i Uppsala kommer till dietistmottagningen för vuxna med metabola sjukdomar. Karin vet att det kan kännas pirrigt för unga att gå över till vuxenvården.

– De har ju ofta varit på samma mottagning sedan de föddes. Ganska många har en förälder med sig i början, men på sikt är det bra att få träffa patienterna på egen hand. De är ju vuxna nu och ska fatta sina egna beslut. Man behöver inte vara orolig för att komma till vuxenmottagningen.

Första mötet med vuxenvården

När det är dags för en ung PKU-patient att gå över till vuxenmottagningen får Karin först en remiss och har ett samtal med barndietisten. Hon läser även på om patienten för att skapa sig en bild, särskilt av hur det har varit under senare tid. Patienten själv får under två till tre dagar göra en matregistrering. Den kan idag göras digitalt i ett näringsberäknings-program, vilket underlättar mycket.

– Nästan alltid är både läkare och dietist med vid första mötet. Patienten ska inte behöva berätta samma sak flera gånger. Sedan går jag kanske iväg med patienten för att provsmaka nya proteinersättningar eller gå igenom förskrivning av speciallivsmedel. Vi pratar också lite mer i detalj om vad patienten äter och ser om det finns något vi kan försöka jobba på att förbättra.

En del unga patienter är redan vana vid att själva ta hand om sig och sin matlagning, och att ansvara för sin behandling med proteinersättningar. Andra kanske har lutat sig mer mot sina föräldrar.

– Man får vara ödmjuk och lyhörd inför vad patienterna önskar sig och vad de har för problem i vardagen som de behöver hjälp med. Det är också viktigt att ta reda på vad de kan om sin sjukdom. Det är väldigt olika. Att berätta om PKU och kosten igen är dock aldrig fel.

Utmaningar för unga vuxna med PKU

När man är ung är det mycket som händer i livet. Rutinerna man hade i skolan försvinner och man måste hitta en ny vardag. Dessutom flyttar man kanske hemifrån och måste hålla koll på allt själv. Perioden mellan 18–25 år kan därför vara tuff.

– Plötsligt måste man själv veta vilken mat man ska laga, och se till att äta någorlunda regelbundet. Man behöver också veta hur man beställer sina speciallivsmedel så att man inte står utan produkter.

Dietister som Karin finns till för att stötta och hjälpa. Vuxna PKU-patienter ska enligt riktlinjer träffa sin dietist en gång per år för en årskontroll, men vid behov hålls tätare kontakt. Ibland varje vecka, kanske per telefon eller videosamtal.

– Man kanske behöver stöd och hjälp för att förändra någon vana, eller så har förskrivningen av speciallivsmedel gått ut eller så vill man ändra den på något sätt. Vi får också in provsvar från egenkontroller av fenylalanin, prover man ska ta en gång i månaden. Det är patientens eget ansvar, och det kan vara svårt att komma ihåg att ta proverna när man just flyttat hemifrån.

Karin upplever inte att provsvaren avviker oftare hos unga vuxna än hos andra patienter med PKU. Men om det händer, kontaktar Karin patienten för att se vad som kan vara orsaken.

Unga kvinnor med PKU förbereds inför eventuell graviditet

För unga kvinnor som vill bli gravida, nu eller i framtiden, är det viktigt att förbereda sig. Redan barnsjukvården pratar om det med unga tjejer med PKU. Inför och under en graviditet är det extra viktigt att vara noga med kosten. Man behöver ha strikta rutiner och hålla sig på en väldigt låg proteinnivå.

– Det blir som ett litet träningsläger där man får träna på att ta fenylalaninprov ofta och vara väldigt noggrann med sina proteinersättningar. Man får skriva ner vad man äter så att man alltid har koll på sitt proteinintag. Allt för att man så gott det går ska lära sig hur mat och proteinersättningar påverkar fenylalaninivärdena. Ibland kan det behövas snabba förändringar, t. ex. vid illamående eller sjukdom. Detta är viktig träning inför att bli gravid.

Karins råd till unga vuxna

– Lär dig så mycket som möjligt om PKU, så att du själv kan ta kommando och förstå hur kroppen fungerar. Var frågvis och försök hitta egna vägar. Det finns mycket "vanlig" mat i affärerna som även kan passa vid PKU. Lär dig att förklara för andra vad PKU är. Många upplever att det kan kännas skämmigt att inte göra som alla andra i matsituationer, men om du själv känner dig trygg med vad det handlar om, så blir det lättare att stå upp för att du har PKU och du slipper smyga med det.

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* 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.

** Programmet passar även dig som själv har eller lever med ett barn med en annan medfödd metabol sjukdom i behov av lågprotein Kost, t ex maple syrup urine disease (MSUD), tyrosinemi (TYR), metylmalonsyraemi/propionsyraemi (MMA/PA), glutarsyrauri typ 1 (GAI), ureacykeldefeakter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).*

Scanna för att komma till receptet nedan!



SE-PKU-2303-002



Ansvarig utgivare: Navamedic AB
Upplaga: 250 ex
Tryckeri: PR Offset
Foto framsida: B&W/Blocs and Walls
Kontaktuppgifter:
Navamedic AB, Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen, Sverige.
infose@navamedic.com

 Navamedic

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