

Nr. 04

I gott sällskap – ett stöd- och motivationsprogram för dig som lever med PKU
– presenteras av Navamedic och Vitaflo



Navamedic

I gott sällskap

Så blir en smak till

Vägen från idé till färdig produkt.

PKU eller Føllings sjukdom?

Läs den fascinerande historien om mannen som upptäckte PKU.

Ett år i USA

Emma gick på high school och fick vänner för livet.

24

Dåtid, nutid och framtid

Snart två år har gått sedan vi lanserade *I gott sällskap* och publicerade vårt första nummer av tidningen med samma namn. Medlemsantalet har stadigt vuxit med nya medlemmar från de nordiska länderna. I detta fjärde nummer väljer vi att både blicka bakåt och framåt. Läs historien om hur PKU först diagnostiserades av dr Asbjørn Følling, berättad genom hans barnbarn Geir. Føllings viktiga upptäckter gör att vi nu 87 år senare kan screena alla nyfödda barn för metabola sjukdomar.

En som också ägnat sig åt att upptäcka är Emma Wickström, som har klassisk PKU. Läs om hennes erfarenheter som utbytesstudent i Michigan och hur hon hanterat allt det praktiska med maten och proteinersättningar "over there". Vi får även smakprov på vad årets E.S.PKU i Birmingham har bjudit på. Vidare presenterar vi produktnyheter och proteinläga recept med en så kallad "smaktrappa" för olika konsistenser. Något som kan användas för att introducera nya smaker, konsistenser och ingredienser för små barn.

Vi vill även blicka framåt och veta vad ni medlemmar vill läsa mer om i kommande nummer av tidningen. Har ni kanske något ni vill berätta för andra medlemmar? Tveka inte att höra av er till oss.

Tills vi hörs igen vill jag passa på att önska en god jul och ett gott nytt år!


Fredrik Karlsson
Kock, dietist, produktspecialist och chefredaktör



Scanna för att
komma till receptet!

Dags att baka julgodis!
3 smarriga recept

s.20



04 E.S.PKU-konferens i Birmingham

En pratstund med
Sidsel Borum
om årets E.S.PKU-
konferens.



Photo by David Clarke on Unsplash

6-9 Historien om mannen som upptäckte PKU

Allt började med en
norsk "gutt" som inte
ville bli bonde.



12-14 Livet som utbytes- student i USA

Emma berättar om att gå på
high school och bo hos en
värdfamilj.



16-17 Från smakidé till färdig produkt

Hur blir en ny smak till?
Varför är det viktigt med
alternativ? Vitaflös Vicky
och Sophie lär oss mer.





Goda nyheter!

PKU Sphere 20 med smak av banan och citron

PKU Sphere 20 finns nu i fem unika smaker (choklad, röda bär, vanilj, banan och citron).

Läs mer om hur dessa smaker tagits fram i artikeln *Från smakförslag till färdig produkt*. Kontakta Navamedic eller din dietist om du vill veta mer!



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 Vitaflö 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), glutarsyrauri typ 1 (GA1), ureacykeldefekter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).



Sidsel Borums tankar efter årets E.S.PKU-konferens

Vi fick en pratstund med Sidsel Borum, förman för danska PKU-föreningen, efter att hon besökt årets E.S.PKU*-konferens i Birmingham.

Hej Sidsel, vad tar du med dig från årets konferens?

I år var det mer fokus på behandlingen av vuxna patienter och gruppbaserad behandling. Även den psykologiska delen har fått mer utrymme, med speciellt fokus på den mentala bördan av behandlingen. Det diskuterades också om hur patienten blir bemött i behandlingen och huruvida sjukvården frågar rätt frågor i mötet med patienten – samt hur viktigt det är med psykologiskt stöd. Tyvärr saknas vissa av dessa delar i praktiken i Danmark. Jag tar även med mig fler och nya möjligheter i form av, förhoppningsvis, kommande medicinska behandlingar och läkemedel.

Har du varit med på fler E.S.PKU?

Jag har varit på totalt sex konferenser. Nu senast i Birmingham. Den konferens som står ut mest är Trondheim år 2017. Det är troligtvis för att det var första året som jag var med som vuxen.

Ser du någon utveckling i konferenserna genom åren?

I år fokuserade man extra mycket på behandlingen av de vuxna patienterna och hur sjukvården kan arbeta tillsammans med patienten för bättre lösningar kring PKU. Tidigare år har det varit mer uppdelat. Det var en givande separat diskussion där endast vuxna PKU-patienter kunde delta och dela erfarenheter och utmaningar med varandra.

Upplever du att omgivningen är förstående för din situation?

Jag har turen att ha vänner som intresserar sig och ställer upp, bland annat genom att laga mat till mig. Har inte upplevt det som att det varit ett problem att ha PKU, varken privat eller i arbetslivet. Det har kommit med åldern att jag nu är mer tydlig mot andra, med att jag har PKU och med mina behov. Det har tagit lång tid att komma dit men resultatet blir att det tas mer hänsyn och jag känner mig mer normal. Det viktigaste för mig är att ha ett bra stöd i form av vänner, familj eller föreningen. PKU är inget soloprojekt utan man behöver mycket stöd för att få det att fungera. Investera i ditt nätverk och du kommer lättare att klara de utmaningar som uppstår längs med vägen.

Är det enklare att leva med PKU idag, och i så fall varför?

Ja, det skulle jag säga. Det finns fler möjligheter i form av utbud av mat som förenklar det dagliga, men också fler behandlingsalternativ. Dock är den mentala kampen densamma.

Lagar du mycket mat själv?

Jag ser på mat som ett livsvillkor, något som jag behöver för att fungera och må bra. Ibland känns det jobbigt att behöva tänka på dieten, men jag finner ändå glädje i att laga och testa nya rätter. Förutom min LP-pasta, ris och liknande, använder jag mest havreprodukter; yoghurt och dryck och så. Bröd bakar jag själv av LP-mjöl.

Har du några "nödmätträtter" som du tar till?

Det finns ett antal färdiga produkter som jag tar till då jag saknar egna alternativ eller om jag blir bjuden någonstans. Wok, tortillabröd, färdiga rostade rotfrukter/grönsaker för att nämna några.

Vad hade du gjort om du hade en extra dag i veckan att använda helt fritt?

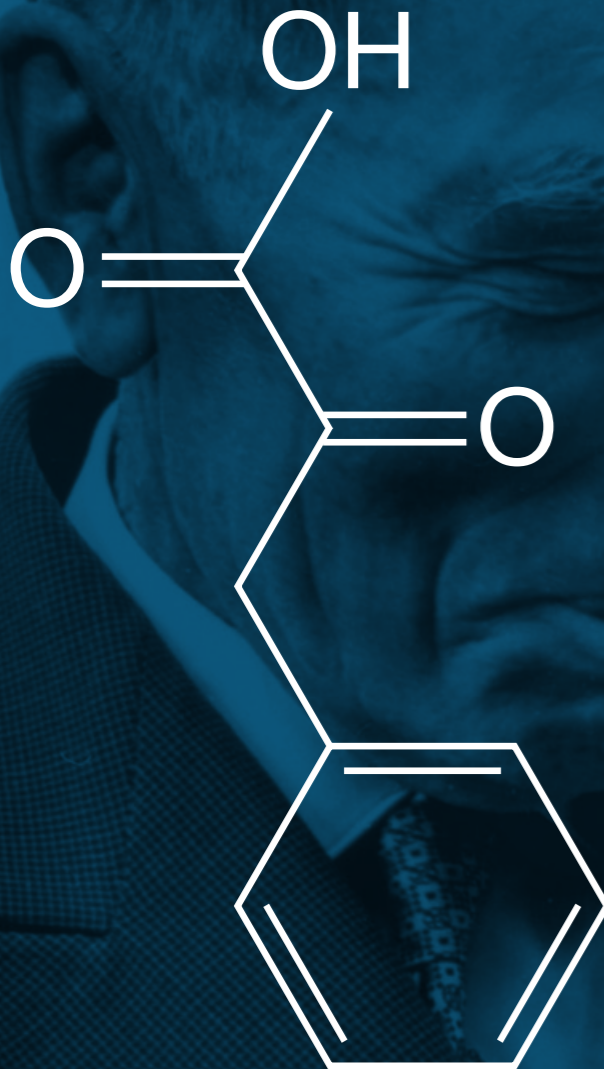
Jag lägger redan en hel del tid på PKU-föreningen men det är ändå där jag hade plöjt ner de extra timmarna. Det finns alltid viktiga saker att ta tag i. Jag brinner för att skapa möjligheter för föreningens medlemmar och för att hitta tillfällen att nätverka mer.

Slutligen, är det något annat som du vill passa på att lyfta fram?

Jag skulle vilja säga att det är viktigt att så många som möjligt blir medlemmar i de olika PKU-föreningar som finns. Fler medlemmar gör att vi kan göra mer och stötta fler. Kom ihåg att PKU inte är ett soloprojekt.



*European Society for Phenylketonuria and Allied Disorders



“Jeg er Følling.”

Historien om mannen som upptäckte PKU



Idag tas screeningtest för PKU och ett antal andra medfödda diagnoser på alla nyfödda för att tidigt kunna sätta in rätt behandling. Denna livsviktiga åtgärd hade kanske inte varit möjlig om det inte vore för en ung norsk “gutt” som inte ville bli bonde.

Asbjørn Følling föddes år 1888 och växte upp i Nord-Følling i Trøndelag – där var, för att citera hans barnbarn Geir Ivar Følling Elgjo, “vintrarna långa och kalla, och somrarna korta och kalla”. Det var egentligen hans lott, som en av två söner i en syskonskara om sju, att ta över en av de två gårdar som hörde till familjens gods. Men Asbjørn ville annat. Och att vintrarna var långa och kalla passade honom bra då det var den tiden på året som barnen, istället för att arbeta på gården, fick gå i skolan. På den tiden gick alla barn i skolan varannan dag i en och samma klass oavsett ålder. Asbjørn stod tidigt ut i klassen då han tyckte mycket om att läsa och snabbt gick igenom varenda bok skolan hade att tillhandahålla. Kunskapstörsten var tydlig och den kom att ge honom en biljett in på gymnasiet, vilket verkligen inte var en vanlig väg att gå som bondpojke i Norge vid denna tid. Gymnasiet låg dessutom hela 14 mil bort i Trondheim, men Asbjørn slapp ändå inte undan arbetet på gården. Föräldrarnas plan var tydlig, gården väntade på honom. Samma år som han tog studenten hade Trondheims tekniska högskola precis öppnat. Motvilligt gav hans far sin tillåtelse, och utbildningsresan fortsatte. Lyckligtvis kunde brodern tänka sig att ta ansvar för bägge gårdarna och Asbjørn tog således sin examen i kemi vid 28-års ålder. Därefter satte han siktet på medicin, och familjen fick börja inse att en annan yrkesbana än den de tänkt sig för honom, var vald.

En bondpojke reser ut i världen

Sagt och gjort – Asbjørn åkte till Oslo för att studera medicin. Under studietiden försörjde han sig dels genom att undervisa studiekamrater, dels som assistent vid Fysiologiska institutionen, där han började forska. Han intresserade sig för syreupptagning och koldioxidutsöndring vid fysisk ansträngning.

Efter läkarexamen, 34 år gammal, arbetade han på Rikshospitalet där han senare träffade sin blivande fru – den unga sjuksköterskan Guri Opsahl. Så småningom fick han universitetsstipendier och fortsatte att studera, nu i USA. Flera gånger åkte han över Atlanten för att studera ämnesomsättning vid Johns Hopkins, Yale och Harvard. Det var en spännande tid inom medicinen, en tid då orsaken till diabetes klarades och insulin började produceras.

Många gånger använde han sig själv som försökskanin. Bland annat i studier om syreupptagning på höga höjder – där han för egen maskin tog sig upp till 5000 meter i Klippiga bergen, bärandes på all sin utrustning själv. Mulorna gav upp vid 3000 meter intill det provisoriska labbet och tältet blåste bort. Han ska vid ett annat tillfälle ha ätit ammoniumklorid och antecknat att han “fick andningssvårigheter och kände klåda och illamående”. Att påstå att Asbjørn var investerad i sitt arbete är helt klart en underdrift.

När rätt vägar korsas



Borgny Egeland

Även om Asbjørn föredrog att jobba nära patienter gjorde hans bakgrund som kemist honom till en skicklig laborietekniker. Ett institut för näringsmedicin inrättades vid denna tid i Oslo, och Asbjørn fick befattning som professor. Denna tjänst är bara en i raden av viktiga faktorer i händelsekedjan som ledde till vad som skulle bli en revolutionerande upptäckt.

En januarimorgon 1934 klev tvåbarnsmamman Borgny Egeland in på institutet, fast besluten om att få hjälp. Båda hennes barn hade fötts friska för att bara månader senare uppvisa mental och fysisk avstanning. De lärde sig varken prata eller gå. Dessutom fanns det en konstig, stark lukt över dem – särskilt i urinen. Borgnys make Harry var tandläkare och hade en gång under skoltiden närvarat på just Asbjørns föreläsning. Paret kom därför, efter åtskilliga försök till förklaring hos en mängd olika läkare, att tänka på denna kemist och läkare som Harry en gång mött. Kanske kunde han hjälpa dem förklara denna



konstiga lukt? Tur var väl det att den tanken dök upp, då Asbjørn vid tillfället tack vare sin bakgrund förmodligen var den enda personen i Norge som kunde hjälpa dem.

Till en början ställde Asbjørn sig tveksam till exakt hur behjälplig han kunde vara, men lovade paret att försöka. Deras barn hade uppenbara psykiska skador och upplevdes rastlösa, stela och bleka. En av dem hade dessutom eksem. En undersökning gjordes och givetvis tog man urinprov, initialt för att man misstänkte en kronisk infektion. Som en del i analysen av urinen droppade man i järnklorid. Vid inget fel uppstår ingen reaktion, vid ketonuri (ett skadligt tillstånd vanligt vid diabetes) färgas urinen mörkt rödbrun. När man droppade järnklorid i Borgnys barns urin färgades den istället djupt blågrön. Asbjørn hade aldrig tidigare sett denna reaktion och den fanns heller inte beskriven någonstans. Han gjorde om testet och fick återigen samma utfall. Asbjørn förstod att det måste finnas ett okänt ämne i urinen och bestämde sig för att försöka rena det. Under kommande tid försåg Borgny Egeland honom med hela 20 liter av sina barns urin. Hennes ihärdighet och beslutsamhet är ytterligare en faktor som möjliggjorde PKU:ns upptäckt.

Att testa sig fram i labbet

Efter otaliga tester i en omfattande laboratorisk process kom han fram till att det okända ämnet i urinen var fenylpyruvat. Detta genombrott publicerades i en tysk tidskrift 1934, men dessvärre fick artikeln inget stort genomslag. Asbjørn fortsatte arbeta, helt ensam utan vare sig stipendier eller bidrag. Människor i hans närhet tror att hans personlighet och nyfikenhet spelade en stor roll för den ihärdighet han visade. Han hade ju trots allt gedigna kompetenser från både kemi- och läkarprofession – och då särskilt inom urinanalys sedan doktorand-arbetet som efterföljde studierna i USA. Dessutom hade Borgny Egelands uthållighet och omsorg om sina sjuka barn engagerat honom. Vid denna tid

hade Asbjørn Følling själv en treårig dotter hemma och det låg därför nära att relatera till en förälders känslor för sina barn.

Härifrån arbetade Følling från en lite annorlunda vinkel. Han beslutade sig för att ta reda på om det fanns andra människor med mentala svårigheter som kunde uppvisa utsöndring av samma ämne i urinen. I Osloområdet reste han runt till kliniker och hem för mentalt nedsatta och samlade in prover från totalt 430 personer. Samma faktor upptäcktes hos ytterligare nio individer – varav flertalet var syskon och på andra sätt nära släktingar med varandra. Detta ledde Asbjørn till att utforska ärftlighet. Tillsammans med en läkarstudent och en professor i genetik fann han uppemot ytterligare ett 40-tal positivt testade patienter. Med hjälp av dessa kunde man slutligen konstatera ett arvsmönster. Men hur skulle de hjälpa de drabbade?

Att testa sig fram i köket

Efter vidare forskning fann man att patienterna utsöndrade en större mängd fenylpyruvat vid intag av en proteinrik kost. Man misstänkte att patienterna saknade förmågan att metabolisera ämnet fenylalanin, som friska människor kan omvandla stora mängder av. Återigen använde han sig själv som försökskanin och lyckades faktiskt, vid kontakt med järnklorid, få fram samma djupa blågröna färg i sin egen urin – en till en början oroande faktor som sedan visade sig ha en logisk vetenskaplig förklaring.

Trots detta obehagliga engagemang ska Asbjørn ha varit blygsam i sitt arbete. En kollega som reste med honom till ett vetenskapligt möte i Boston 1951 berättade att medpassagerare i tågkupén entusiastiskt diskuterade en, för honom högst välbekant, upptäckt. När det blev känt att Asbjørn var från Norge frågade de honom om han hört talas om Føllings arbete? Blygt med blicken i golvet ska han ha svarat "Jeg er Følling".



Efter insikten om metabolism och fenylalanin tog resan mot en behandlande diet sin början. De första försöken var inte särskilt lyckade. Dels var de omständliga att laga och dessutom smakade de heller inte alls bra. Samtidigt konstaterade man att irreversibla hjärnskador uppstod redan veckor efter födseln om kosten inte sattes in direkt. Lyckligtvis fick Føllings upptäckt internationell uppmärksamhet under 50-talet vilket ledde till att en tysk barnläkare vid namn Horst Bickel tog fram den första riktigt framgångsrika dieten. Tyskens arbete ska ha tagits emot väl av Følling – ett så pass viktigt steg på vägen var definitivt välkommet. Tidigt trodde man också att behandlingen kunde avbrytas när fenylalanin inte längre kunde ha en skadlig effekt på hjärnan. Det hade inneburit någon gång i puberteten – men som bekant vet vi idag att detta inte är korrekt.

Startskottet för livsviktiga åtgärder

Idag testas våra nyfödda för så många som 25 olika medfödda diagnoser, redan under sina första levnadsdagar. PKU är upprinnelsen till denna livsviktiga rutin och är fortfarande en av de viktigaste sakerna man testar för. Innan screening infördes kunde man bara detektera PKU hos nyfödda vars äldre syskon redan var drabbade. Även om den revolutionerande upptäckten skedde i Norge, av en norrman, var Sverige faktiskt så gott som ett helt decennium före vårt grannland när det kom till att införa testerna.

Givetvis avslutades inte forskningen efter Asbjørn Føllings upptäckt. Sedan dess har man bland annat frågat sig varför det metabola problemet påverkar hjärnan och man undersöker löpande vägar till läkning.

Utmärkelser och uppskattning

1962 bjöds Asbjørn in till Vita Huset, där han som första person någonsin fick motta Joseph P. Kennedy Jr-priset för forskning om psykisk utvecklingsstörning. Priset delas ut för att ett av Kennedys syskon, systemern Rosemary, hade en psykisk störning och var tvungen att genomgå en lobotomi som gjorde henne invalid. Karaktäristiskt nog hade Asbjørn inte full koll på tillfällets betydelse och dök därför upp i en alldeles för informell kostym. Av alla de utmärkelser han fick både utomlands och i Norge, ska dock den för "vänskap och god undervisning" som tilldelades honom av elever på veterinärhögskolan ha betytt allra mest. Den, tillsammans med ett telegram från Borgny Egeland, låg honom extra varmt om hjärtat. Han uttryckte att "Det var hon som startade allt, och hon förtjänar det främsta tacket". Sina sista yrkesverksamma år tillbringade han på veterinärhögskolan, där han trivdes allra bäst.

Asbjørn Følling gick bort 1973, 84 år gammal. På dödsbädden fick han frågan av sin dotter, om han inte var rädd för döden? "Nej" svarade han, "men jag misstänker att det kommer att bli en stor förändring."

I Norge kallas PKU fortfarande för Føllings sjukdom.

Tack till Geir Ivar Følling Elgjo som har återberättat historien om sin morfar Asbjørn Følling och försett oss med underlag till denna artikel.



Min första lågproteinmat

Man brukar säga att smakfönstret öppnas när vi är mellan 4–6 månader gamla och att detta därför är ett bra tillfälle att börja utforska nya smaker och konsistenser. Vid denna tid accepteras nya smaker

lättare och nya smakpreferenser utvecklas. Vi har sammanställt en smaktrappa för att börja introducera nya konsistenser. Prata med din dietist när det är dags för ditt barn att starta.



Tips! Gör större satsar och frys in i iskubsformar att ta fram vid behov.

En bra start är en konsistens som inte behöver tuggas. Börja med helt släta puréer av enskilda grönsaker som palsternacka, morot och potatis. Introducera sedan sötare smaker som frukt och bär.

STEG 1: Puré (olika sorter)

Palsternacka

Ingredienser:

50 g palsternacka, skalad och delad i mindre bitar
50 ml vatten

Gör så här:

Koka/ånga palsternackan i vattnet i ca 10–15 min eller tills den är helt mjuk. Mixa med stavmixer eller i matberedare till en helt slät puré. Andra kombinationer att testa: Sötpotatis/pumpa Morot/röd paprika

Hela receptet ger:

0,8 g protein,
24 mg fa

Melon/jordgubb

Ingredienser:

50 g jordgubbar, färska eller frysta (tinade)
20 ml vatten
60 g melon, delad utan skal och kärnor

Gör så här:

Mixa jordgubbarna med vattnet. Passera blandningen genom en finmaskig sil för att få bort jordgubbskärnorna. Mixa jordgubbspurén med melonen till en slät puré. Andra kombinationer att testa: Päron/persika

Hela receptet ger:

0,94 g protein,
310 mg fa

Nästa steg är mosad mat med mjuka bitar, till exempel ångade grönsaker eller bakad frukt. Här funkar det bra att mosa med en gaffel eller potatispress.

STEG 2: Bakat äpple

Ingredienser:

1 st äpple
20 g smör
1 tsk mald kanel/kardemumma eller riven muskotnöt

Gör så här:

Sätt ugnen på 180 grader. Ta ut kärnhuset med en äppelurkärnare. Blanda ihop smöret med kryddorna. Lägg det urkärnade äpplet på en ugnssäker form och fyll hålet med smörblandningen. Baka i ugnen i ca 20 min eller tills det är helt mjukt. Ta ut äpplet och dela i mindre bitar, eller mosa det.

Hela receptet ger:

0,4 g protein,
11 mg fa



K U P Smaktrappa för de allra minsta

Smaktrappan kan användas för att vänja mindre barn vid nya konsistenser men principen kan även användas för att testa nya livsmedel och smaker senare i livet.

STEG 3: Små pizzamuffins (24 st)

Nu kan du gå över till delad mat med lite större bitar, gärna maträtter som går enkelt att ta med fingrarna för att träna upp motoriken och främja det egna ätandet.

Ingredienser:

180 ml varmt vatten
3 g torrjäst
4 g psyllium husk
2 tsk rapsolja
220 g LP-mjöl
50 g Violife pizzaost, riven
100 g lök, finhackad
100 g paprika (gärna olika färger) delad i strimlor
50 g passata eller pizzasås
1 tsk örtekryddor



Gör så här:

Värm ugnen till 180 grader. Blanda vatten, olja, jäst, psyllium och låt stå och svälla i ca 10 min. Blanda LP-mjölet med hälften av osten, kryddorna, löken, och paprikan i en bunke. Tillsätt psylliumblandningen och rör ihop till en deg. Ta ut degen på ett mjölat bakbord och knåda den i några minuter. Låt degen jäsa i ca 20 min. Dela upp degen och fyll muffinsformar eller silikonformar. Toppa varje muffins med passata, resterande grönsaker och riven ost. Baka i ca 20–25 min tills färgen blir gyllene.

Receptet ger:

4,3 g protein, 141 mg fa
Per muffins: 0,18 g protein, 6 mg fa

STEG 4: Pastagrätäng

Fortsätt att introducera nya maträtter och smaker, och anpassa gradvis till samma rätter som övriga familjen äter.

Ingredienser:

150 g LP-pasta (penne eller fusilli)
2 tsk olja
20 g rödlök, finhackad
20 g selleri, hackad
50 g morot, skalad och tärnad
50 g zucchini, tärnad
½ vitlöksklyfta, pressad
2 g tomatpuré
1 krm oregano
150 g krossade tomater
50 ml vatten
40 g Violife mozzarella, riven

Gör så här:

Värm ugnen till 180 grader. Koka LP-pastan enligt anvisning och håll av vattnet. Värm en stekpanna med oljan. Tillsätt grönsakerna och stek i 5 min. Tillsätt tomatpuré, kryddor och vitlök och stek någon minut till. Häll i krossade tomater och vatten och koka till en simmig sås. Tillsätt den kokta LP-pastan till såsen och håll över allt i en ugnform. Toppa gratängen med LP-ost och baka i ugnen i 10–15 minuter tills osten smält.

Hela receptet ger:

3,6 g protein, 129 mg fa



Hon fann ett extra hem på andra sidan Atlanten

Emma Wickström, 20, lever med PKU. Hon kommer från Växjö men bor sedan ett par månader i Malmö tillsammans med pojkvännen Isac. Det är hennes första flytt hemifrån – om man inte räknar med utbytesåret i Michigan.

Under första året på gymnasiet började Emma kika på utlandsstudier. Hon riktade snabbt in sig på USA och kontaktade en av många organisationer som anordnar utbytesresor. Bemötandet blev bara inte riktigt som hon hade tänkt sig.

– De sa ungefär “kul att du vill göra det här men kommer det inte att bli lite svårt med din kost, tror du att en värdfamilj kommer vilja ta hand om dig...”, sådana saker.

När man åker på utbytesresa och bor hos en värdfamilj är det nämligen familjen som förser utbytesstudenten med mat. Emma, som var fast besluten att åka, bytte till en annan organisation som inte såg en massa problem med hennes ansökan och kom där igång med processen. Hon valde att låta organisationen placera henne utan specifika önskemål om stad eller skola.

– Jag visste att jag ville till USA, men i övrigt kände jag bara – surprise me!

Hon fick börja med att skriva en slags uppsats om sig själv, om vem hon är och vad hon gillar att göra. Sedan fick amerikanska värdfamiljer läsa igenom de många sökandes uppsatser och hitta någon som de trodde kunde passa i deras familj. Detta tog Emma till den lilla byn Vicksburg i Michigan, och till familjen Russell.

Bättre än vad hon hade kunnat tänka sig

Då Emma åkte under gymnasietiden, mellan ettan och tvåan, var det high school som gällde.

– Jag kunde inte tillgodoräkna mina kurser där, så det blev mer som ett sabbatsår och jag passade på att välja de roligaste kurserna jag kunde hitta.

Vicksburg High School hade mängder av kurser och aktiviteter. Bland annat gick Emma i kör och testade på cheerleading. Hon var till och med och tävlade i skolans cheerlag. Men det absolut bästa med vistelsen var ändå alla kompisar.

– Jag försökte att inte förvänta mig någonting, eftersom man har hört att då blir man inte besviken. Men det blev ändå mycket bättre än vad jag hade kunnat tänka mig, jag trodde liksom inte att jag skulle passa in så bra. Jag tänkte att jag alltid skulle vara “utbytesstudenten”.

Men så blev det inte. Istället blev hon väldigt nära vän med sin värdsysster Allie som var i samma ålder, och vars vänner Emma också lärde känna. Som enda svensk lärde hon även känna utbytesstudenter från andra länder och har idag vänner i Spanien, Thailand, Schweiz och Italien.

– Vi blev väldigt tighta, ett stort tjejgäng med utbytesstudenter och Allies kompisar som umgicks allihop. Vi åkte bil och sjöng karaoke i bilen, bowlade, käkade ute – allt möjligt.



Namn: Emma Wickström

Ålder: 20

Bor: i Malmö med sin pojkvän Isac

Gör: pluggar till civilingenjör inom risk, säkerhet och krishantering

Trots att Emmas USA-vistelse var mitt i coronapandemin fick hon och hennes vänner chansen att resa en bit utanför lilla Vicksburg. Bland annat besökte de större städer, som Nashville och Chicago, där de shoppade och givetvis drack klassiskt Starbucks kaffe – och käkade på Taco Bell.

– Jag var faktiskt positivt överraskad! Jag slapp leva på pommes och dipp när vi ville kaka ute. Även om man tror att det bara ska vara skräpmat så kunde jag absolut hitta mycket grönsaker och sådant jag kan äta. På Taco Bell, eller andra mexikanska ställen, kunde jag till exempel beställa en tacosallad med mycket ris och grönsaker, eller tacos fast utan kött. Det var mycket enklare att hitta snabbmat med mer variation.





En snabb och viktig lösning

Inför resan blev det, som Emma själv säger, "lite kaos" kring hennes ersättning och hur den skulle komma med henne till Michigan. Det var trots allt många kartonger det handlade om. Emma och hennes föräldrar tittade både på att skeppa direkt dit men också på alternativ hos amerikanska tillverkare. Coronapandemin gjorde sitt i att försvåra – Emma fick reda på att resan blev av bara två veckor innan hon skulle flyga. Med knapp tid blev den bästa lösningen att byta till ett tillskott i pulverform för att det inte skulle ta upp sådan plats. Hon kunde då packa en extra väska med bara mat – sin ersättning, mjöl, proteinlåg pasta och annat hon behövde. Föräldrarna skickade sedan påfyllning med posten två gånger under tiden Emma var iväg.

– Det löste sig ganska bra tillslut men det var lite osäkert innan vi visste. Väl på plats fungerade det också hur bra som helst, min värdfamilj var intresserad och ville lära sig om min kost. Och ofta lagade vi mat ihop!

Resan är inte över

Idag har Emma precis börjat plugga på universitet i Lund, där hon läser en civilingenjörsutbildning inom risk, säkerhet och krishantering och hon har gått med i ett cheerleadinglag på hemmaplan. Hon känner sig nöjd med var hon är och vart hon är på väg – och framförallt över beslutet att ta sig över Atlanten.

– Jag var hos min värdfamilj i somras igen och hälsade på, det är som ett extra hem.

Att resa har visat sig fungera hur bra som helst. I framtiden väntar besök hos vänner i andra delar av världen.



PKU
sphere

Vi har lanserat
två nya smaker!
Citron & Banan

PKU Sphere 20 finns nu i fem unika smaker: **choklad, vanilj, röda bär, banan och citron.**

Kontakta Navamedic eller din dietist för mer information om produkterna.

infose@navamedic.com

Vitaflo™
Enhancing Lives Together
A Nestlé Health Science Company

Navamedic

SE-PKU-2311-001



Victoria Rennard är Global Brand Manager för PKU Sphere, hon är baserad på huvudkontoret i England. Vi bad henne berätta lite om vad hon gör i sitt arbete och hur nya smaker får liv.

Från smakförslag till färdig produkt

Vitaflors produkt PKU Sphere är ett GMP-baserat proteinsubstitut som kommer som färdig dryck på flaska eller pulver i portionspåsar. De senaste två smakerna som släppts i pulverform är Banan och Citron – men hur går det till när smakerna bestäms och tas fram, innan de slutligen hamnar i handen på dig? Vi frågade Vicki och Sophie från Vitaflors huvudkontor i Liverpool, för att ta reda på mer om vad som händer bakom kulisserna.



Hej Vicki, kan du berätta vad du gör på Vitaflo?

Det kan låta som en kliché men det är verkligen sant när jag säger att ingen dag på jobbet är den andra lik! Ena dagen kanske vi spånar fram nya smakförslag eller smaker på något topphemligt produktprov som våra högst kunniga produktutvecklare, som min kollega Sophie, har jobbat fram i våra labb eller fabriker. Nästa dag kan jag ha möten med andra avdelningar på Vitaflo, där vi planerar framtiden för PKU Sphere. Jag kan också vara involverad i utbildningar för att säkerställa att all personal har koll på de senaste forskningsrönen som berör PKU Sphere och de nya produkter vi lanserar. Eller så kan mitt jobb handla om att gå på event och mässor med vårdpersonal eller människor som lever med PKU, för att se till att jag själv är helt uppdaterad på området.

Vad är det bästa med att arbeta med PKU Sphere?

Det är en riktigt spännande produkt att jobba med. Vi lanserar ständigt PKU Sphere i nya länder, så att så många som möjligt får tillgång till produkten. Det betyder att jag får träffa och prata med många olika människor världen över på daglig basis. Min favoritgrej med att arbeta med PKU Sphere är det faktum att vi alltid jobbar med innovation – som till exempel att utveckla och lansera nya smaker som den nya PKU Sphere20 Citron och Banan, eller till och med nya format som PKU Sphere Vanilj i flytande form. Allt för att hjälpa människor med PKU genom fler val och ökad flexibilitet – med riktigt goda produkter!

Jag har en bakgrund som dietist, så det är extra viktigt för mig att arbeta på ett företag som producerar produkter baserat på aktuell och vetenskapligt bevisad näringsfakta för människor med PKU. Vi får fantastisk feedback om PKU Sphere varje dag; hur gott det smakar och hur den gör vardagen med PKU enklare. Jag känner mig stolt över den lilla roll jag spelar i förbättringen av livet för PKU-patienter varje dag!

Varför är smakalternativ viktigt för PKU Sphere?

Det är väldigt viktigt för oss på Vitaflo att människor med PKU har valmöjligheter och variation i de proteinsättningsprodukter de tar, för att vi vet efter studier i ämnet att en mer flexibel vardag med fler valmöjligheter när det kommer till smaker och produktformat faktiskt kan göra det enklare att hantera sin PKU. Detta har nu lett till utvecklingen av fem olika smakalternativ för PKU Sphere i pulverform och en färdig dryck – flytande PKU Sphere20!

Varifrån kommer idéerna för nya Sphere-smaker?

Idéer till nya smaker kan komma lite varstans ifrån! Det kan vara från våra produktutvecklare som arbetar med de senaste trenderna inom mat- och smakinnovation, en direkt önskan från någon med PKU eller ett förslag från vårdpersonal. Det är oerhört viktigt för oss på Vitaflo att lyssna på personerna som konsumerar våra produkter varje dag och försöka hitta lösningar som gör användandet av proteinsättningsprodukter lättare. Följ och håll gärna koll på Vitaflors sociala kanaler, där vi ibland har omröstningar eller ber om förslag på nya smaker! Om du har några bra idéer, kontakta oss! Vi vill gärna höra dina tankar och förslag, och vem vet – vi kanske kan göra just din idé till verklighet.

När ni väl har smakidéer eller förslag, vad gör ni då?

Det finns många steg att följa när vi börjar utveckla nya smaker. Ofta hör vi oss för med kollegor, vårdpersonal och människor med PKU i de länder som redan har tillgång till PKU Sphere för att se vad de har att säga om idéen. Sophie kan berätta mer om den tekniska framställningen av nya smakidéer.

Vem bestämmer vilka smaker ni lanserar?

Ett team av människor på Vitaflo som är ansvariga för beslutsfattning gällande PKU Sphere samlas för att diskutera och besluta. I beräkningen tar vi med hur ny och annorlunda smaken upplevs och hur den har betygsatts av gruppen smakexperter och patienter med PKU. Vi vet att smakpreferenser ser annorlunda ut i olika delar av världen, så vi pratar även med våra internationella kollegor för att höra oss för om hur smaken kan tänkas tas emot där de är verksamma. Kontentan är att vi inte kompromissar med kvaliteten på smaken, för att kunna lansera den måste den smaka fantastiskt! När vi väl har försäkrat oss om att det är en välsmakande produkt, sätter vi genast igång med att ta fram den.





Sophie Heyes är Senior New Product Development technologist och jobbar tillsammans med Vicki på Vitaflo. Vi ville fråga henne om vad som krävs för att göra en välsmakande Sphere-produkt.

Hej Sophie, vilken är din roll på Vitaflo?

Jag är Senior New Product Development technologist (produktutvecklare) här på Vitaflo och tillsammans med ett större team är jag ansvarig för att realisera nya produktidéer och förändringar. Vi jobbar med ett brett spann av projekt, allt från att designa helt nya produkter och testa nya smaker på redan befintliga produkter, till att genomföra förbättringar baserade på konsumenternas feedback.

Vad är det bästa med ditt arbete på Vitaflo?

För någon som jobbar med forskning och utveckling, är jag en person som verkligen älskar att involvera kreativitet i mitt arbete. Men ännu bättre än det är känslan som infinner sig när en produkt som vi utvecklat lanseras, och vi får positiv feedback från patienterna som använder produkterna dagligen – det är oslagbart. Ett ögonblick som står ut var det när jag pratade med en kvinna med PKU, hon nämnde att PKU Sphere Banan var hennes favorit för att den smakar precis som de skumbananer hon brukade äta när hon var liten!

Vad är det första steget i utvecklingen av nya PKU Sphere-smaker?

När vi tar oss an att utöka smakutbudet för en redan befintlig produkt (särskilt en så viktig som PKU Sphere) jobbar vi tajt med flera team för att ta fram en urvalslista över möjliga smaker. Internt har vi marknadsteamet, som regelbundet bedriver undersökning inom PKU-communityt om vilka smaker som efterfrågas, och vårt team av smakexperter med vilka vi diskuterar smaktrender och om några av dem kan fungera med Spheres basrecept och passa bra in i det befintliga sortimentet. Efter det är det dags att prata med våra kontakter på olika smakcenter och beställa prover – och specificera att smakerna måste uppfylla föreskrivna regler. Här kliver också vårt interna tillsynsteam in och ser till att vi inte använder smaker som inte passar. Sen börjar det roliga, och det är full rulle i labbet med att addera smakerna till basreceptet – och testa dem!

Vilka utmaningar finns i framtagandet av nya smaker?

I första rundan av smakprovning testar vi ibland så många som 25–30 smaker på samma gång, och då också tillsammans med en "bassmak". En "bassmak" kan till exempel vara vanilj, som kan adderas i små mängder för att få fram mer av den tilltänkta huvudsmaken. Det här kan innebära att vi får testa ett tiotal, eller kanske till och med ett hundratal recept innan vi hittar något som fungerar. Eftersom dessa smaker är till för personer med ett specifikt näringsbehov behöver vi kolla alla alternativ för att vara säkra på att smakerna till exempel, som i fallet med PKU, är helt fria från protein. I vissa fall kan en smak inte uppfylla både de näringsmässiga och regulatoriska kraven. Eller så gör den det, men smakar inte bra alls. Detta kan såklart vara frustrerande, men det betyder att vi stundvis måste bli kreativa och undersöka andra sätt att leverera den efterfrågade smaken!

Hur bestäms vilka smaker ni fortsätter att utveckla?

När vi väl har bestämt oss för en smak att satsa på, till exempel PKU Sphere Banan, tar jag fram en rad olika recept med olika typer av banansmak, och även olika alternativ på komplementerande bassmaker. I labbet förbereder jag dem allihopa och provar dem efter varandra för att sortera ut de bra från de mindre bra. När jag fått ned urvalslistan till ungefär 5–10 alternativ, passerar de genom bedömningen hos vår specialtränade smakpanel. Här sker ett så kallat "preferenstest" där panelen jämför smaken med den ursprungliga produktbeskrivningen i uppdraget. De använder sin kunskap inom smaksättning för att objektivt beskriva produkten och poängsätter sedan efter preferens. Resultatet går tillbaka till projektteamet, tillsammans med prover för dem att smaka så att de sedan kan fastställa vilken smak som kommer att utvecklas.



Vad händer när ni har en smak som du är nöjd med?

Man skulle kunna tro att mitt jobb är klart när den nya smaken och receptet är fastställt, men det är bara början av resan! När jag väl har tagit fram det slutgiltiga receptet startar jag min avveckling ur projektet. Detta involverar kollegor från olika discipliner som stämmer av receptet och försäkras sig om att det inte finns något problem med det. Avstämningen görs av tillsynsexperter, kliniska dietister och ingrediensspecialister. Nästa steg är att testa tillverkningsprocessen i den fabrik där produkten ska tillverkas och framställa prover för analys. Det här steget belyser eventuella utmaningar med att använda de bestämda ingredienserna i just den specifika processen, och om några förändringar är nödvändiga. Proverna skickas på näringsanalys och en mängd andra tester. Bland annat sker ett hållbarhetstest där produkten lagras och smakas av efter olika långa perioder innan den lanseras.

Hur lång tid tar det att utveckla en produkt?

Hur långt är ett snöre?! Tidslinjen beror på många olika faktorer. Om det till exempel är en ny smak till en redan befintlig produkt, kan smakutvecklingen och teststadierna vara relativt okomplicerade och därför färdiga inom ett par månader. Den stora tidsbegränsningen ligger oftast i hållbarhetstestet. Om hållbarheten på produkten är två år, ska testet utföras över en tvåårsperiod innan lansering.

Om vi däremot börjar utveckla en helt ny produkt kan den initiala processen med ingrediensresearch och receptutveckling ta år. Om det är en helt ny produkt för ett medicinskt tillstånd som vi inte jobbat med tidigare, kan vi behöva arbeta tillsammans med akademiker och medicinska experter för att kunna designa en produkt som överensstämmer med patientgruppens behov. Även om sådana här projekt kan vara svåra att hantera och driva framåt, är det definitivt värt det för att få se produkterna lanseras och smakas av personerna som behöver dem!



Photo by Valiant Made on Unsplash

Julgöddis

Ischoklad

SÅ HÄR GÖR DU:
Förberedelse tid: 15 min

1. Smält kokosfettet i en kastrull.
2. Hacka Vitabite grovt och lägg ner i kokosfettet, rör kraftigt tills chokladen är smält.
3. Häll upp smeten i formarna.
4. Låt dem stå kallt tills de stelnat.
5. Kan eventuellt toppas med strössel.



Scanna för att komma till receptet!

Ingredienser:
200 g kokosfett
250 g Vitabite
Aluminiumformar

Receptet ger ca 75 st:
0,3 mg Phe per st



Rischoklad

SÅ HÄR GÖR DU:
Förberedelse tid: 10 minuter

1. Bryt Vitabite grovt i mindre bitar och lägg i en skål tillsammans med grädden. Värm i mikrovågsugn eller över vattenbad i 1 minut.
2. Vispa eller rör om så att det blir en slät smet.
3. Vänd ner riset.
4. Klicka upp blandningen i pappersformar med hjälp av en sked.
5. Låt dem stå kallt tills de stelnat.



Scanna för att komma till receptet!

Ingredienser:
100 g Vitabite
3 dl (25g) puffat rostat ris
2 msk vispgräddde alt vegangrädde
+ muffinsformar eller större form

Receptet ger ca 12 st:
Hela receptet ger: 2,3 g protein, 115 mg fa
Per portion: 0,2 g protein, 10 mg fa

Varm chokladdryck

SÅ HÄR GÖR DU:
Förberedelse tid: 5 min

1. Smält Vitabite i en kastrull eller i en skål i mikrovågsugnen.
2. Värm upp Prozero i en kastrull.
3. Tillsätt den smälta Vitabiten och vispa så att allt löser sig.
4. Servera i mugg eller högt glas.
5. Kan toppas med 1–2 msk vegangrädde och riven vitabite.

Ingredienser:
100 g Vitabite
3 dl (25g) Prozero
2 msk vispgräddde alt vegangrädde
+ muffinsformar eller större form

Receptet ger 2 port chokladdryck:
Hela receptet ger: 0,5 g protein,
25 mg fa



Emma är 1 på 100 000

Ungefär en person om året föds med tyrosinemi typ 1. År 1991 var den personen Emma Dahlberg från Trollhättan.

Emma var bara några månader gammal när hennes föräldrar åkte in med henne till Norra Älvsborgs Länssjukhus (NÄL) för att kolla upp vad de misstänkte var en öroninflammation. På plats upptäckte man istället att hon hade oroväckande höga värden. Testresultaten var av en karaktär som varken sköterskor eller läkare sett förut. Emmas mage var dessutom uppsvälld. Samtidigt som läkarna försökte få rätsida på hennes värden, visade sig ödet från sin bästa sida. En kvinnlig läkare som vid tillfället närvarade vid en konferens på NÄL fick höra talas om Emmas tillstånd.

– Min man har koll på det här, sa hon. Åk till Göteborg så kan han hjälpa er.



Tyrosinemi typ 1

Tyrosinemi typ 1 ingår i en grupp ärftliga ämnesomsättningsjukdomar (metabola sjukdomar) som orsakas av en störning i nedbrytningen av aminosyran tyrosin. Typ 1 är vanligast och mest allvarlig, men kan numera behandlas effektivt.

Behandlingen består av läkemedlet nitisinon som kombineras med en individuellt anpassad kost där mängden protein begränsas.

Sjukdomen kan debutera under barnets första månader eller senare under barndomen. Bristande funktion hos viktiga organ påverkar tillväxt och utveckling, och utan behandling är dödligheten hög redan tidigt i livet. En särskilt allvarlig komplikation är levercancer.

Sent insatt eller ofullständig behandling kan även ge symtom från levern, njurarna, nervsystemet och hjärtat.

Källa: Socialstyrelsen

Hos kvinnans make, läkare Ola Hjalmarsson, på Östra sjukhuset i Göteborg kunde man senare konstatera att Emmas uppsvällda mage berodde på att hennes lever var förstörad – och att hon hade den ovanliga sjukdomen tyrosinemi typ 1. Vid tyrosinemi typ 1 saknas ett enzym i levern som gör att den inte klarar av att bryta ned ett visst protein. Då skapas ett acetonämne som i sin tur, i värsta fall, kan leda till levercancer eller njursvikt. Sjukdomen är lyckligtvis behandlingsbar – medicinering stoppar de farliga ämnena från att bildas och patienten behöver äta en individuellt anpassad proteinreducerad kost.

Att få barn var ingen självklarhet

Förutom att inte kunna äta som hon vill, minns Emma en särskild sak som extra jobbig. Redan som 10-åring fick hon höra att hon inte skulle kunna få biologiska barn. Beskedet baserades på forskning på kaniner som fått samma typ av medicin som den som används vid tyrosinemi, där man upptäckt grava missbildningar hos de nyfödda kaninerna. En märklig sak att behöva ta in i ung ålder, enligt Emma, och något som följde med henne länge. Men forskningen gick framåt och när det för några år sedan infann sig en barnlängtan hos henne och sambon Tommy, fanns hela fem registrerade födslar med friska barn.

Kost under graviditeten

Tidigt i graviditeten fick hon höra att hon nu var tvungen att ha stenkoll på sina värden och tog därför prover, på vårdcentralen och hemma, 1–2 gånger i veckan. Och testresultaten kom med en märklig upptäckt.

– Plötsligt kunde jag äta precis som en vanlig person, för att värdena var så himla bra! Antagligen tog fostret upp alla proteiner – det var helt galet. "Ska jag alltid behöva vara gravid nu?" tänkte jag.

Läkarna tyckte att det var märkligt och kunde inte säga vad det berodde på, förutom att sjukdomen kan te sig väldigt olika från person till person. Just detta hade man dock aldrig stött på förut. På frågan om hon passade på att äta något speciellt under denna tid svarar hon att hon åt en del pizza och egentligen allt som hon tycker är gott.

– Jag festade loss rätt ordentligt!

Och visst gick det bra. Idag har Emma och Tommy fullt friska dottern Belle, 3 år.

Tyrosinemi är sedan en tid tillbaka en del av nyföddhetsscreeningen. Det föds ungefär en person med diagnosen per år i Sverige.

PROZERO™

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.

Vitaflo™

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

Navamedic

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

SE-PKU-2303-003

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), ureacykeldefekter (UCD), homocystinuri (HCU) eller isovaleriansyraemi (IVA).*

Vad vill du läsa om i framtiden?



Ansvarig utgivare: Navamedic AB
Upplaga: 320 ex
Tryckeri: PR Offset
Kontaktuppgifter:
Navamedic AB, Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen, Sverige.
infose@navamedic.com

 **Navamedic**

Navamedic AB
Göteborgsvägen 74, 433 63 Sävedalen, Sverige,