

PÁLYAMUNKA

Jámbor Judit

2014

**Eszterházy Károly Főiskola
Tanárképzési és Tudástechnológiai Kar
Pszichológia Tanszék**

Speciális anyagcsere betegséggel az iskolában

Konzulensek:
Dr. Estefánné dr. Varga
Magdolna
dékán

Készítette:
Jámbor Judit
pedagógiatanár szak
levelező tagozat

Soósné Göbölly Ildikó
tanár

2014

Tartalomjegyzék

1. Bevezető gondolatok	5
2. Problémafelvetés	7
2.1. Mi a PKU?.....	7
2.2. A PKU öröklődése.....	10
2.3. A fenilketonuria kezelése: speciális fehérjeszegény diéta egy életen át!	13
3. Történeti áttekintés	17
3.1. A PKU és az újszülött kori tömegszűrés története	17
3.2. Az első mérföldkő egy anyagcsere rendellenesség felfedezése	17
3.3. A második mérföldkő: a PKU kezelése diétával	19
3.4. A harmadik mérföldkő: a tömegszűrés	19
4. Egyesületi élet	24
5. Speciális diétán élő gyerekek az iskolában	28
5.1. A pedagógus és a szülő szerepe a PKU-s diétában	28
5.2. A PKU-diéta nehézségei kamaszkorban	34
6. Anyagok és módszerek – Kérdőíves kutatás a Magyarországi PKU egyesület tagjai körében	38
7. Megbeszélés	52
8. Összegzés	55
9. Felhasznált Irodalom	58
10. Mellékletek.....	60
Köszönetnyilvánítás	80
Nyilatkozat	81

„Ha az embert olyannak vesszük, mint amilyen, tulajdonképpen rosszabbá tesszük. De ha olyannak vesszük, mint amilyennek lennie kellene, akkor azzá tesszük őt, amivé lehetne.”

Johann Wolfgang Goethe

1. BEVEZETŐ GONDOLATOK

A dolgozatom azokról a gyerekekről, családokról, szülőkről szól, akik „mássá” lettek–lesznek gyermekük elfogadása, nevelése, tanítása, közben és következtében; illetve azoknak a pedagógusoknak szól, akik vállalják e gyerekek nevelését, tanítását és igyekeznek megfelelni ennek az emberi feladatnak. Szól a mindennapi életről: örömről és fájdalomról, reményekről és félelmekről; sikerről és kudarcról; harcról és megbékélésről.

Ez a téma nagyon sokféle aspektusból közelíthető meg és sok mindenről szólhatna. Jelen esetünkben a „másság” kialakulásának, oka egy genetikai örökség, egy veleszületett anyagcsere betegség, amelynek neve: fenilketonuria (rövidítve: PKU). A fenilketonuria a lakosság számára csaknem ismeretlen betegség, ami régen kezelés nélkül súlyos testi és szellemi fogyatékosághoz vezetett. Ma már hála a korai diagnózisnak az újszülött kori szűrésnek, az érintettek egy normál intelligenciát és teljesítőképességet érhetnek el az élet minden területén. Ez azonban egy mindennapi szigorú fehérjeszegény diéta betartását követeli meg. A diéta egész életre szól, ami biztosítja a PKU-s gyerekek egészséges szellemi és testi fejlődését, felnőtté válását.

Dolgozatom célja, hogy segítsen a nagyfokú információhiány leküzdését, amivel PKU esetén nemcsak a szülőknek, hanem maguknak a pedagógusoknak is szembe kell nézniük. A dolgozatomban összefoglalom e betegség lényegét, és rávilágítok arra, hogy a diéta betartásával ezek a gyermekek is ugyanolyan szellemi tevékenységre képesek, mint az egészséges társaik, iskolai tanulmányaik semmiben nem térnek el az egészséges társaikétól. A PKU-s gyerekek is boldog és egészséges életet élhetnek, de ennek elérése sokkal könnyebb számukra tanáraik és osztálytársaik megértő és támogató segítségével, mint e nélkül. Az érintetteket sokkal szigorúbb életmód és tudatosság jellemzi az élet minden területén, mint kortársaikat, aminek nagy előnye lehet az oktatásban, nevelésben. A jól diétázó családok egyfajta sikertörténetként mutathatók be.

Azért választottam ezt a témát, mert én magam is jól ismerem azt az utat, amit egy PKU-s „beteg”-nek be kell járnia ahhoz, hogy a társadalom aktív és kiegyensúlyozott tagja legyen. Az idéző jelet tudatosan használom, mert én nem tartom a PKU-t betegségnek csak állapotnak, amivel meg kell tanulni együtt élni! A diéta a legjobb, amit tehetünk azért, hogy egészséges emberek legyünk.

Sokat jelent a környezet hozzáállása a „betegséghez”, hiszen tudjuk, hogy egy gyermek számára fontosak a külvilág visszajelzései önmagáról, ennek segítségével alakul ki énképe önismerete is.

Ahhoz, hogy pontos képet kapjunk arról, hogy a PKU-s emberek hogyan élték meg a diétát, hogyan tudtak az általános iskolában, a középiskolában létezni az oktatási rendszerben. Mit jelent egy ilyen nagy rendszerben „csodabogárnak” lenni, hogyan tudták ők maguk, illetve az osztálytársaik, valamint a tanáraik kezelni a helyzetet, meg kell kérdezni őket.

Kutatásom a következő hipotézisekre épül:

- Hipotézis 1: A fehérjeszegény diéta betartásával a PKU-sok is a társadalom aktív és kiegyensúlyozott tagjai a társadalomnak
- Hipotézis 2: Az iskolai végzettségük arányaiban a társadalom többi részének iskolai végzettségétől nem tér el.
- Hipotézis 3: Az általános iskolában és a középiskolában a PKU hátrányt jelent az osztályközösségbe való beilleszkedés során.
- Hipotézis 4: A PKU-sok a munkaerő piacon ugyanúgy boldogulnak, mint bárki más.

Az elmúlt 30 év tapasztalatait szeretném megosztani pedagógus kollégáimmal, ötleteket és tájékoztatást adni arra vonatkozóan, hogy a pedagógus türelmes és elfogadó magatartása, szeretetteljes, empátikus viselkedése biztonságos miliőt teremt a PKU-s gyermek számára. Meggyőződésem, ha a PKU diétát úgy kezeljük, mint jelenséget, ha a gyermekek előtt nem misztifikáljuk túl a kérdést, akkor az életük nem a diétáról fog szólni, hanem mindarról, amiről egy gyereknek szól az élet.

Ma már teljes életet élő felnőttek azok, akik az első újszülött kori szűréseken átestek, tanultak leérettségiztek, főiskolát, egyetemet végeztek és nem arra gondolnak, hogy betegek csak arra, hogy másképp étkeznek.

2. PROBLÉMAFELVETÉS

„Ami az egyik embernek táplálék, az a másiknak keserű méreg.”

Titus Lacretius (i.e. 95–55)

2.1. Mi a PKU?

Az ember életműködéséhez, növekedéséhez aminosavakra van szükség, amelyeket a szervezet a természetes fehérje forrásokból kap meg. Ilyenek elsősorban a tej és tejtermékek, a hús, a tojás, a gabonafélék lisztjei is. Az emésztés során a fehérjék építőköveikre-aminosavakra bomlanak, és az emésztés után felszívódó aminosavak a véráram útján a májba kerülnek (Szabó, 1978).

A PKU egy öröklött veleszületett anyagcsere betegség, melyet a szervezet fenilalanin lebontásának alkalmatlansága okoz. A fenilalanin a fehérje építőköve (aminosav) ami minden normál fehérjében megtalálható így például a húsban, halban, tejben, szójában, tojásban stb. Általában a megmaradt, fölösleges fenilalanint a test le tudja bontani, de a PKU-s szervezet nem képes erre (egyéltalán vagy csak részben.) Ha magas fenilalanin koncentrációt halmozódik fel az érintettek szervezetében, az a fehérje gazdag étkezés következménye. A tartósan magas fenilalanin koncentrációt súlyos, visszafordíthatatlan fejlődési rendellenességet okoz. Az értelmi képességek fokozatos romlása felnőtt korra teljes elbutulást hozhat. Ennek bekövetkezése azonban megakadályozható – mivel a betegséget a születés után pontosan lehet diagnosztizálni; és az időben elkezdett speciális fehérjeszegény diétával a gyerek normálisan fejlődhet (Mönch, 2003).

”A fenilketonúriás beteg mája egyáltalán nem, vagy csak csökkent mértékben termeli azt az enzimet, ami a fenilalanint (phe) egy másik aminosavvá tirozinná (tyr) alakítja át. Ezt az enzimet nevezzük fenilalanin-hidroxiláznak.”¹ Az enzimhiány következtében a „feni –keton”vegyületek a vizeletbe ürülnek (urin). Innen ered a betegség neve is latinul **phenylketonuria**: PKU.(Somogyi, 2000. 5).

Ez a név még abból az időből származik, amikor még ezt a betegséget nem tudták kezelni. Akkoriban figyeltek fel arra, hogy a beteg gyerekek vizeletének sajátos egér szaga van. Ezt a szagot a fenilketonok okozzák, amelyek a felszaporodott PHE-ből képződnek és a vizelettel együtt ürülnek. Latinul a jelentése: a fenilketonok ürítése a vizelettel. Ma már ez az elnevezés

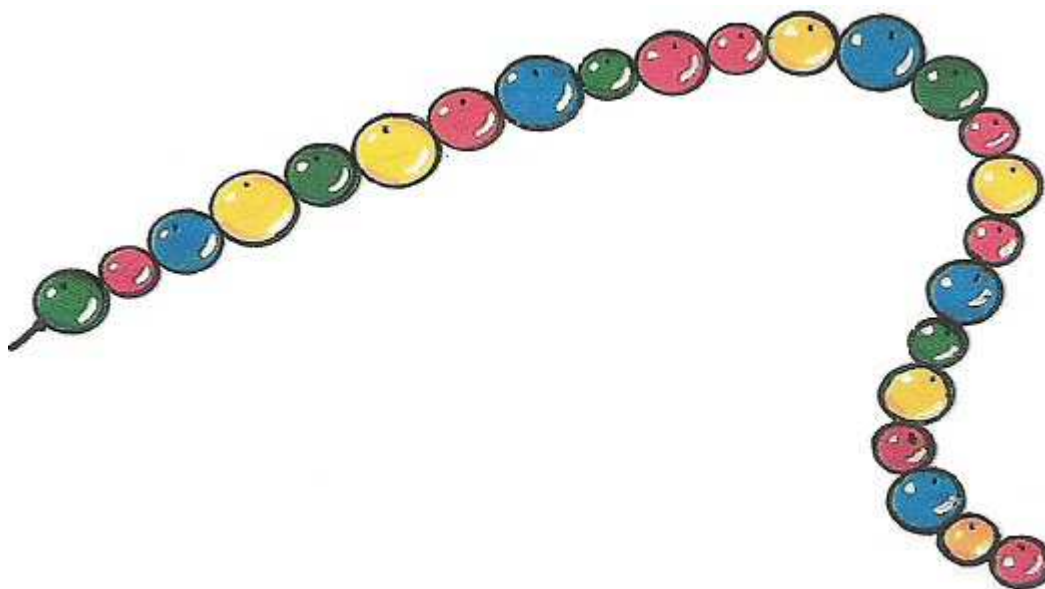
¹ dr. Somogyi Csilla – Kiss Erika (2000): Az élet a PKU-val. Magyarországi PKU Egyesület. 5. p.

a legtöbb esetben helytelen, hiszen ma már tudjuk, hogy a fenilketonok csak akkor jelennek meg a vizeletben, ha a vér phe szintje magas, kb. 12–15 mg/dl. Jó kezelés mellett és alacsony PHE szintnél a fenilketonok nincsenek a vizeletben. Tehát a „PKU” elnevezés jól kezelt embereknél téves” – állapította meg dr. Kurt Ullrich professzor a PKU-val jól élni című munkájában (Somogyi, 2001)

Testünk fehérjékből épül fel. A fehérjék apró építő kövekből tevődnek össze, amiket aminosavaknak nevezünk, ezek az aminosavak aminosav láncot alkotva összekapcsolódnak, amit fehérje molekulának nevezünk.

1. ábra

Fehérjemolekula



Forrás: Bickel, 1995, 9. o.

Azokat az aminosavakat, amikre az emberi testnek leggyakrabban szüksége van, a szervezet fel tudja építeni. Azonban van nyolc aminosav, amit a szervezet nem tud felépíteni. Ezek közé tartozik a PHE is. Az emésztés során a fehérje aminosavakra bomlik. Egy fehérje 20 féle aminosav kombinációból áll. Ezek egyike a PHE is (Bickel, 1995).

A szervezetnek a növekedéshez, az energiapótláshoz aminosavakra van szüksége. Éppen ezért az aminosavaknak meghatározott feladata van. Az aminosavak létfontosságúak az izmoknak, a szerveknek, és a vérnek. Ez természetesen a fenilalaninra is érvényes, már kis mennyiség is elegendő a szervezetnek.

Dr. K. Ullrich professzor szerint egy hamburgerben lévő fenilalanin a napi PHE szükségletet fedezi. A normál táplálkozásnál a PHE-t minden probléma nélkül át tudja alakítani a szervezet. Ehhez egy PHE-átalakítóra, egy enzimre van szükség, amit fenilalanin-hidroxiláz enzimnek nevezünk. Ez a PHE átalakító a májban található, ahová a PHE is bekerül a vérárammal együtt. Ez az enzim biztosítja, hogy a vér PHE szint 1–2 mg/dl legyen (Somogyi, 2001).

A fenilketonuria betegség a PHE (fenilalanin) átalakításának olyan örökletes, enzimhiányon alapuló zavara, melynek következtében nem képes a szervezet a fehérje tartalmú élelmiszerek lebontására, mely által a vér fenilalanin szintje kórosan megemelkedik. (Somogyi–Kiss–Milánkovics, 2004)

A PKU-soknál a fenilalanin -hidroxiláz zavaráról van szó. Ez az enzim hiányzik vagy csak kevésbé képes a PHE-t tirozinná átalakítani. A PKU-sok mája tulajdonképpen nem termel elég PHE –átalakítót, s így a sok PHE a szervezetben felhalmozódik, ezáltal megnő a vér PHE szintje, és ha hosszú időn át magas marad, a fenilalanin méregként hat az agyra és az idegekre. A fenilalanin anyagcsere a 1. számú mellékletben tekinthető meg.

Megfelelő kezeléssel,- ami egy fehérjeszegény diéta egy életen át,- ugyanolyan egészséges és teljes értékű életet élhet minden PKU-s, mint bárki más!

Ha a PKU-t nem ismerik fel időben, és nem kezelik megfelelően, a vérben a PHE szint a szervezetben magasra emelkedik, a gyerekeknél a magas PHE szint maradandó (irreverzibilis) agyi és idegrendszeri károsodást okoz, és minden életkorban csökken a koncentráció képesség. Mindezek oka a magas vér fenilalanin szint. Egészséges gyereknél a vér PHE szintje max. 2 mg/dl, a kezeletlen PKU-soknál ez az érték akár 20mg/dl is lehet. Ez a magas PHE koncentráció megzavarja az aminosavak és más fontos anyagok egyensúlyát a vérben. Mindennek következménye hogy az idegrendszer hibásan fejlődik, ami agyi károsodáshoz vezet.

Az első életévben fejlődik a gyermek agya legtöbbet és a legintenzívebben, később az agy fejlődése sokkal lassabban folytatódik tovább egészen a felnőttkorig. Az agy normális növekedése és fejlődése szükséges ahhoz, hogy a baba meg tanuljon ülni, járni majd később beszélni és gondolkodni tudjon. Kezelés nélkül ebben az életszakaszban a fenilketonuria visszafordíthatatlan, károsodást okozhat, amelyek soha többé nem tehetők jóvá. Miért pont az agy és az idegrendszer károsodik? Milyen magas PHE szint károsít? Egyes kezeletlen betegek miért károsodnak kevésbé, mint mások? Ezekre a kérdésekre még ma sem tudják az orvosok pontosan a választ. Ezért kell minél hamarabb elkezdni a diétát és folytatni egy életen át. Valószínű, hogy a magas PHE szint zavarja az aminosavak felvételét, ami szükséges az agy

növekedéséhez és fejlődéséhez. A PKU betegség jelei abból az időből ismeretesek, amikor még nem volt lehetőség ennek a betegségnek a kezelésére. A szellemi visszamaradottság mértéke mindenkinél különböző súlyosságú volt.

„Minden gyermeknek egyedi a fenilalanin toleranciája (tűrőképessége). Ez az élet során többször változhat. A fenilalanin toleranciát a vér fenilalanin szintből az étrend számított fehérjetartalma alapján állapítják meg. Az orvos eszerint határozza meg, azt a fenilalanin szükségletet, azt a fenilalanin mennyiséget, amelyet a gyermekünknek naponta szabad adniuk.”² – írta dr. Horst Bickel professzor a PKU-s a gyermekünk című munkájában (*Bickel*, 1995, 26). Ma már Magyarországon minden újszülött a születését követő 72 órán belül szűrővizsgálaton esik át amely egy vérvételből áll. Az újszülötteket 26 féle anyagcsere és enzimbetegségre szűrik és így a PKU-ra is.

2.2. A PKU öröklődése

A fenilketonuria mint a legtöbb veleszületett anyagcsere-betegség autoszómális recesszív. A recesszíven öröklődő betegségben szenvedők családjában, amíg ki nem szűrik az első PKU-st, nem tudhatják, hogy az adott betegségre nézve a szülők hordozónak minősülnek-e. Az endokrinológus szakemberek azt mondják, hogy a fenilketonuria az egyik leggyakoribb – veleszületett enzimhiányon alapuló – anyagcsere-betegség (*Fazekas*, 2010).

Már az ókori tudósok is leírták, hogy bizonyos jellegeket, tulajdonságokat, elváltozásokat, betegségeket öröklünk. Az élőlények tulajdonságainak öröklődésével foglalkozó tudomány a genetika. Az örökítő anyag az élővilágban a DNS lánc, ami meghatározza tulajdonságainkat és az itt lévő információk öröklődnek generációról generációra. Az egyes tulajdonságok öröklődéséért a gének a felelősek. A fenilketonuria, mint a legtöbb anyagcsere betegség autoszóm recesszív módon öröklődik.

A „rossz” öröklött információt mindkét szülő az érintett gyermeknek továbbadta. Mindkét szülő egy „helyes” és egy „rossz” öröklött információt hordoz, anélkül, hogy ők klinikai tüneteket mutatnának. Tehát a betegség alapját az öröklött tulajdonság képezi, amit, mindkét szülőtől öröklünk. Mindkét szülő hordozója a PKU-nak anélkül, hogy ők betegek lennének, és hogy tudnának róla.

Az öröklött tulajdonságokra az információt az ivarsejtekben lévő gének hordozzák, és az egyesülés után meghatározzák a gyermek genetikai adottságait. A gének sorozata alkotja a

² dr. Horst Bickel (1995): PKU-s a gyermekünk, SHS-Gesellschaft für klinische Ernährung mbH, 26 p.

kromoszómákat. A gének azok, amelyek meghatározzák külsődleges ismertetőjegyeinket, így például a hajszínt, a bőrszínt, a szemszínt, testmagasságot, a nemet, a tehetséget vagy a hajlamot egyes betegségekre.

Ezek mindegyikéért egy kromoszómapár a felelős, az egyik kromoszóma az apától a másik az anyától származik. Az ember minden testi sejtje 23 kromoszómapárt tartalmaz. A 2. számú ábrán egy kromoszómapárt látunk, aminek génjei három örökletes tulajdonságért felelősek. A valóságban természetesen több ezer ilyen gén van egy kromoszómán (*Bickel, 1995*). **Az enzimek működéséért is a gének a felelősek.**

2. ábra



Forrás: Bickel, 1995, 19. o.

Ahogy a bőr – és hajszín öröklődéséért az enzimek működéséért is a gének a felelősek, így a fenilalanin-hidroxilázért is. A fenilalanin-hidroxiláz enzimért felelős gén az ember 12. kromoszómáján helyezkedik el, ez a **PAH** gén. Normális esetben az öröklött kromoszómapár "egészséges", így a fenilalanin- hidroxiláz enzim megfelelően működik és a fenilalanint tirozinná alakítja.

Azt már megállapítottuk tehát, hogy a szülők klinikai szempontból egészségesek ugyan, de hordozók (heterozigóták) mert mindketten egy egészséges és egy mutáns (kóros) génnel rendelkeznek. Az 3. számú ábra pontosan szemlélteti a fenilketonuria öröklődését.

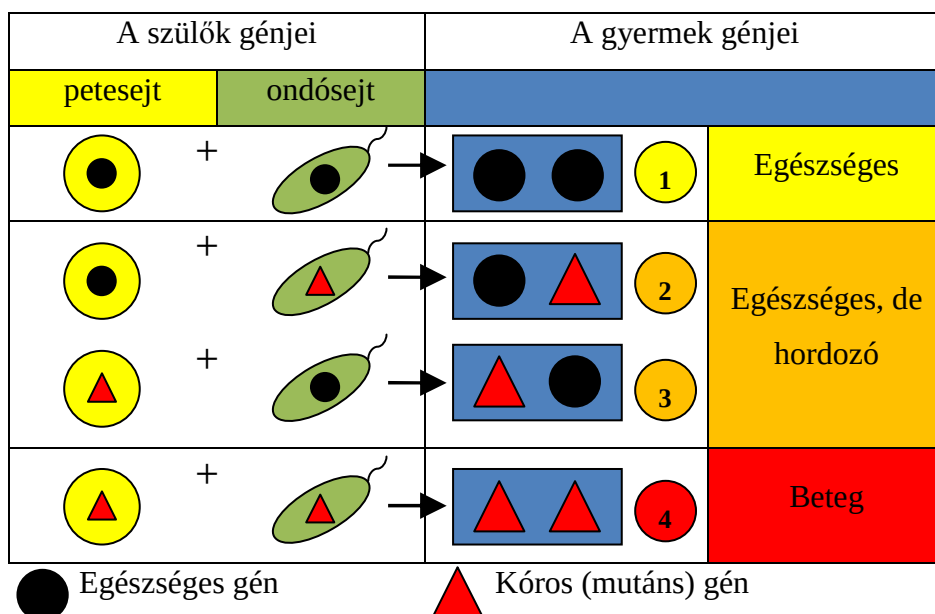
Nézzük meg az ábra kombinációit:

- **1. lehetőség:** amikor a gyermek mindkét szülőtől egészséges gént örököl így természetesen egészséges lesz.

- **2. és 3. lehetőség:** Amikor az egyik szülő hordozó; így a gyermek egy egészséges és egy kóros gént örököl, tehát ő PKU hordozó lesz, de egészséges.
- **4. lehetőség:** Amikor mindkét szülő hordozó, tehát a szülőktől kóros gént örököl a gyermek PKU-s lesz (Bickel,1995).

3. ábra

A fenilketonuria öröklődése



Forrás: Bickel, 1995, 20. o. alapján újraserkesztve.

Szülehetnek azonban egészséges gyermekeik is, akik a hajlamot csak az egyik szülőtől öröklik, s majd továbbadják, és olyanok is akik a hajlamot sem öröklik. Ahol mindkét szülő hordozó, annak a valószínűsége, hogy PKU-s születik 25%, ami azt jelenti, hogy négy gyermekből három egészséges és egy beteg. Ez a valószínűség azonban csak nagy születési számokra érvényes, egy családon belül a kockázat már nagyobb lehet (Szabó, 1982).

Érdekes megfigyelés, hogy különböző földrészekben és különböző országokban, a fenilketonuria gyakorisága eltérő. Míg Japánban nagyon ritka 120 ezer ember közül egy PKU-s addig Törökországban minden 2600.-ik újszülött fenilketonuriás. Magyarországon kb. 10 ezer emberből egy PKU-s, ami azt is jelent, hogy minden ötvenedik ember hordozza a mutáns gént (Somogyi, 2004).

2.3. A fenilketonuria kezelése: speciális fehérjeszegény diéta egy életen át!

„Ételed legyen életed! „hangzik a régi bölcs mondás.

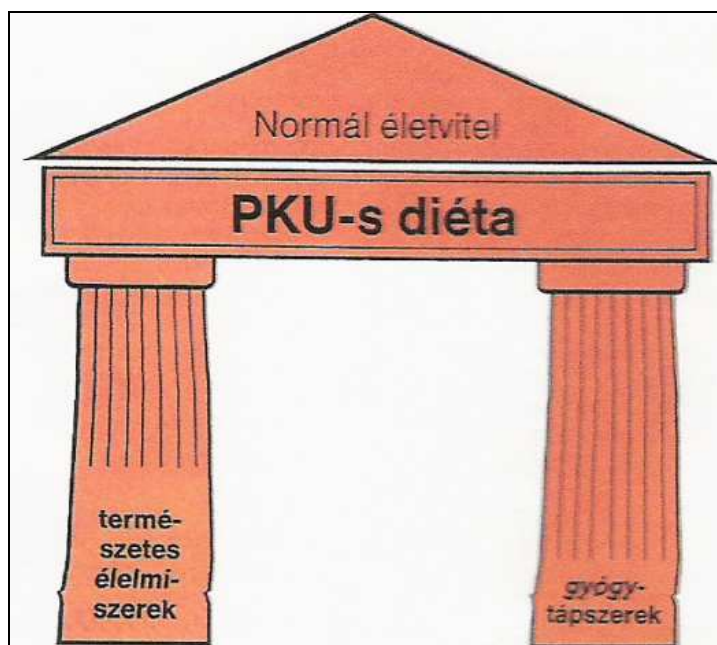
Fokozottan igaz ez a PKU-s betegek esetében, mert az orvostudomány mai állása szerint nincs más mód a kezelésre, mint speciális fehérje-és fenilalaninszegény étrend szigorú betartása egy egész életen át. A fenilketonuriára nincs a szó szoros értelmében vett gyógyszer, ami például aktivizálná a fenilalanin hidroxiláz enzimet. A PKU nem gyógyítható, **DE kezelhető** speciális fehérjeszegény diétával.

A fehérjeszegény táplálkozás a fehérjében gazdag élelmiszerek lemondását is jelenti, mint például: hús, hal, tej, tojás, gabonatermékek. Kivétel számolt mennyiségben, csecsemőkorban az anyatej, valamint korlátozott mennyiségben a kevés fehérjét tartalmazó élelmiszerek, mint például: gyümölcs, zöldség, és burgonya.

A klasszikus fenilketonuria kezelése csökkentett fenilalanin és dúsított tirozin diétából áll. „A fenilketonúria kezelése két súlyponton nyugszik, amelyeket úgy kell elképzelni, mint egy épület két tartóoszlopát”³ – írta Bickel professzor (Bickel, 1995:22).

4. ábra

A PKU kezelés tartópillérei



Forrás: Bickel, 1995, 22. o.

³ dr. Horst Bickel (1995): PKU-s a gyermekünk. SHS-Gesellschaft für klinische Ernährung mbH. 22. p.

A diéta mindenekelőtt egy erős fehérje megszorításból áll, ami megoldja a magas vér fenilalanin problémát, de felvet egy újabbat. A gyermek fehérjeszükségletét a természetes élelmiszerek egyedül nem fedezik, mert a vitaminok, ásványi anyagok és nyomelemek bevitel is alacsonyabb, ezért bizonyos kiegészítésre van szükségük. Ez a kiegészítés egy speciális gyógy tápszer- szintetikus fehérjepótló, ami ásványi anyagokkal és vitaminokkal dúsított, az érintetteknek naponta meghatározott mennyiséget kell fogyasztaniuk, az adott mennyiséget a páciensek testsúlya, életkora, fizikai aktivitása és PHE toleranciája figyelembevételével határozzák meg a kezelő orvosok.

A gyógy tápszerben minden tápanyag megtalálható, ami a normális szellemi és testi fejlődéshez szükséges.

A fenilketonuriában a károsodást, mint már korábban utaltam rá a magas PHE szint okozza, éppen ezért a kezelés célja az, hogy a vér fenilalanin koncentrációját a normálshoz legközelebb eső szinten tartsuk. A jó beállítás 2–6 mg/dl vér fenilalanin szintet biztosít. A fenilketonuria kezelésének alapelve tehát a természetes fehérjék bevitelének korlátozása és a fehérjeszükséglet döntő részének pótlása fenilalanin mentes gyógytápszerrel.

Mit mivel is helyettesíthetünk? Ehhez készített Kiss Erika diatetikus egy táblázatot (lásd 2. számú melléklet). Ma Magyarországon a Szegedi Gabonakutató Intézet gyártja a tésztafélétet így a Magyarországi PKU Egyesületen keresztül jut el a PKU-sokhoz ugyanúgy, mint a külföldi kenyérpor illetve zöldségpástétomok, melyeket, az SHS International küld meg (lásd 3. sz. melléklet). A gyógytápszerek mindegyikét külföldről hozzák be az országba (lásd 4. sz. melléklet). Az 5. számú mellékletben pedig olvashatnak néhány diétás receptet és egy heti PKU-s menüt, amelyet Gyüre Eszter dietetikus állított össze.

Mint a mellékletekből is látható azért, mert valaki PKU-snak születik nem kell lemondani az étkezés örömről. Sőt! Nemcsak finom, változatos és ízlésesen tálalt ételeket fogyaszthat, de még a korszerű és egészséges táplakozás szabályainak megfelelően is étkezhet. Napjainkban gyakran hallani arról, hogy az egészséges, korszerű étrend alapja a zöldség és gyümölcs fogyasztása. A PKU-sok életmódja eltér a nem diétázó emberektől, mert szigorú alapelvet kell betartani, egészségük érdekében. Minél kisebb korban meg kell tanulni, melyek azok az élelmiszerek melyeket egyáltalán nem, vagy csak kis mennyiségben fogyaszthatnak. Már egészen kicsi korban játékos formában megtanulhatják az engedélyezett és a tiltott ételek listáját.

Az érintetteknek az edukációs lehetőségei az írásos szakmai anyagok, mint például a PKU újság, valamint lehetőség nyílik egyéni és csoportos tanácsadásra, sütő-főző stúdiókon, táborokon, tréningeken, való részvételre, ahol a szakemberek lehetőséget kínálnak, hogy pácienseikkel elfogadtassák az élethosszig tartandó diétát. Az elméleti ismeretek el-

sajátítása után a következő fázis, hogy a megszerzett ismereteket a gyakorlatban is alkalmazzák, melynek leghatékonyabb módszere a sütőstúdió. Hazánkban tizenhat évvel ezelőtt Kiss Erika dietetikus honosította meg, melyek ma is sikeresen és hatékonyan működnek.

Nyugat-Európában megrendezésre kerülő edukációs programok szolgálták a sütőstúdiók alapjául. A foglalkozásokon, melyek interaktívak a betegek és hozzátartozóik (anyukák), a dietetikus irányításával készítik el ételeiket. A sütőstúdiók alkalmával a diétázók és családtagjaik megismerkedhetnek az új diétás élelmiszerekkel, valamint a diétával kapcsolatos minden kérdést a szakemberekkel megbeszélhetik illetve a tapasztalatcserére is lehetőség nyílik. Így könnyebben be lehet tartani azt az étrendet, amellyel a szérum fenil-alanin-szintje normális marad (Simon, 2010).

Simon Erika dietetikus az Új Diéta – a Magyar Dietetikusok Lapja – a 2010/2. számában kutatását publikálta melynek címe: A sütőstúdiók szerepe a fenilketonúriás betegek edukációjában.

A kutatás arra a hipotézisre épült, hogy a sütőstúdiókra járó páciensek könnyebben fogadják el és tartják be diétájukat, valamint könnyebben küzdenek meg a mindennapos nehézségekkel, mint akik nem vesznek részt ilyen oktatáson.

Három hipotézist állítottak fel:

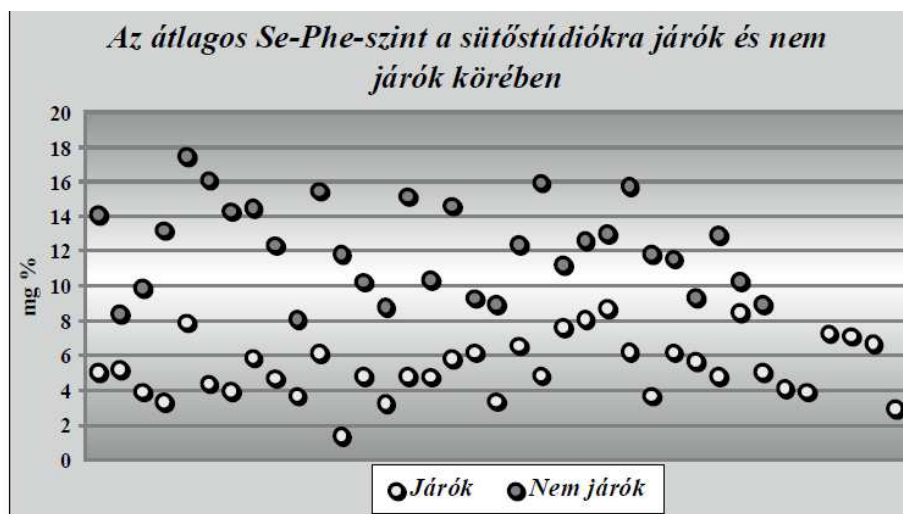
1. Kevésbé van betegségtudatuk azoknak az érintetteknek akik, a sütőstúdiókra rendszeresen járnak.
2. Azoknak a pácienseknek, akik részt vesznek az edukációban, jobb az együttműködési hajlandósága, amit a beküldött vérminták száma is bizonyít.
3. Azoknak a betegeknek, akik a sütőstúdiókra rendszeresen járnak fenil-alanin- szintje lényegesen alacsonyabb, mint a sütőstúdiókra egyáltalán nem járó pácienseké.

Az 5. számú ábra az átlagos fenilalanin-szintet mutatja be a sütőstúdiókra járók és nem járók körében.

A kutatási eredményekből látható, hogy a sütőstúdióknak nagy szerepük van a minőségi élet kialakításában, a közösségbe való beilleszkedésben.

5. ábra

Az átlagos Se-Phe-szint a sütőstúdiókra járók és nem járók körében



3. TÖRTÉNETI ÁTTEKINTÉS

3.1. A PKU és az újszülött kori tömegszűrés története

„ A természet akkor tárja fel legnyíltabban titkait, amikor rendellenes módon működik, ...Hiszen a dolgok hasznossága és alkalmazhatósága alig észlelhető addig, amíg meg nem fosztatunk tőlünk vagy valami zavar, nem keletkezik működésükben. „

Wiliam Harvey (1657) (Szabad fordítás.)

Az anyagcsere a sejtekben végbemenő kémiai átalakulások összessége. A szervezet anyagcsere-folyamatai biológiai katalizátorok az enzimek segítségével mennek végbe. Amennyiben a szervezetben működő valamilyen enzim nem vagy csökkent aktivitással működik, enzimopátiáról anyagcsere betegségről beszélünk. A veleszületett enzim defektusok hátterében genetikai ok áll. Az enzimet kódoló génben bekövetkezett mutáció(k) felelős(ek) a betegség kialakulásáért. A veleszületett anyag-cserebetegségek esetében a gyors diagnózis felállítása és a megfelelő terápia minél hamarabbi megkezdése nagymértékben befolyásolja a betegség kimenetelét, illetve a betegek életkilátásait. Az újszülött kori tömegszűrés célja a veleszületett anyagcsere betegségek pár napos életkorban történő diagnosztizálása. Az újszülött kori tömegszűrés célja, hogy a veleszületett betegségek korai diagnózisa és az időben elkezdett kezelés minden újszülött számára biztosítsa a súlyos testi –szellemi károsodások megakadályozását (Milankovics, 2010).

Tekintsük át az utat, amely az újszülött kori tömegszűréshez vezetett:

3.2. Az első mérföldkő egy anyagcsere rendellenesség felfedezése

A PKU szűrés múltja egészen az 1920-as évek elejéig nyúlik vissza, amikor is egy fiatal amerikai nő – akinek szülei misszionáriusok voltak Kínában – kislányával utazott haza Kínából. A három éves, gyönyörű kislány szellemileg nem fejlődött. Az anya hiába járt a kínai orvosokhoz azok a betegséget nem tudták diagnosztizálni. Mindig csak egy gondolat járt a fejében ”Mi a baj az én kislányommal? Mi az oka a betegségének? Van-e világon orvos, aki segíteni tudna?⁴” Elutazott az Egyesült Államokban, ahol orvostól orvosig járt, de ott sem tudtak segíteni. Nem volt mit tenni, fel kellett nevelnie szellemileg elmaradott kislányát. Ez az édesanya,

⁴ dr. Hacsek Gábor (2004): Phare híreink. A gyermek, aki sosem nőtt fel. PKU újság, XII. évf. 2. 4. p.

Pearl S. Buck (1892–1973) volt, aki megindító regényében írta meg élete küszködését, melynek: A gyermek, aki soha nem nőtt fel (The Child Who Never Grew) címet adta. A könyv meg is jelent és óriási siker lett. Perl S. Buck 1932-ben Pulitzer, majd 1938-ban Nobel-díjat kapott. Amit ebben a könyvben olvashatunk, nem más, mint a kezeletlen fenilketonuria klaszikus irodalmi leírása. Egy gyönyörű csecsemő, aki néhány hónapig úgy tűnik, jól fejlődik, majd fejlődése lelassul, majd később meg is áll. „Figyelj Anyára, Apára – próbálják a szülők elkapni a titokzatos mosolyt, de aztán már csak azt látják, hogy gyermekük egy titokzatos belső álmovilágba réved, majd súlyos mentális retardációba süllyed. Hányan és hányan élhették át ezt a borzalmas érzést, míg fel nem fedezték a betegséget”⁵ olvashatjuk. – Dr. Hacsek Gábor publikációjában (Hacsek, 2004:4). 1934-ben egy fiatal norvég anya Borgny Egeland 4 és 7 éves (Liv és Dag) mentálisan retardált gyermekeivel orvosok hadát kereste fel, míg eljutott távoli rokonához, Asbjörn Föllinghez Osloba.

6. ábra

Albert Fölling Ursula



Forrás: Ursula, 2004, 7.

Amikor a gyerekek vizeletmintáját először vizsgálta még nem is sejtette, hogy egy ismeretlen zavart fedez fel. A vas-klorid hozzáadása után vizelet minta mindig zöld színt mutatott néhány percig majd eltűnt. Borgny a gyerekek vizeletét naponta vitte Föllinghez, becslésük szerint legalább 20 litert a 2 hónap alatt.

Szerencsés körülmény volt, hogy Fölling ez idő alatt végezte el az orvosi egyetemet és alapos tudásra tett szert kémiából. Naponta órákon keresztül dolgozott a laborban azért, hogy egy ismeretlen anyagot izoláljon. Végül bizonyosságot szerzett arról, hogy a fenilpiroszölősavról van szó.

Azt követően tesztelt további 430 különböző intézményben elhelyezett gyereket és 8 esetet talált, akiknél, ezt az anyag kiválasztást bizonyította, valamint közös tulajdonságokat tudott leírni az Egeland testvérek agyi károsodásával.

Föllingnek világossá vált, hogy a vizelettel ürülő fenilpiroszölősav és az agyi károsodás között összefüggés van és egy anyagcsere áll a háttérben.

A strukturális hasonlóságok miatt a fenilalanin aminosavat, mint okot feltételezte Fölling, mert egy érintettnél ki tudta mutatni, hogy ezzel az aminosavval történő terhelés után, a fenilpiroszölősav egy magasabb kiválasztása megnőtt.

⁵ dr. Hacsek Gábor (2004): Phare híreink. A gyermek, aki sosem nőtt fel. PKU újság, XII. évf. 2. 4. p.

Fölling volt az első biokémikus, aki klasszikus szerves kémiai módszerrel 1934-ben igazolta a beteg testvérpár és nyolc másik retardált gyermek vizeletében a fenilpiroszölősavat. Ő írta le először a fenilketonuria betegséget, mely szerint a fenilketonuriás beteg mája nem vagy csak csökkent mértékben termeli azt az enzimet, ami a fenilalanint egy másik aminosavvá, tirozinná alakítja át. Ezt az enzimet fenilalanin- hidroxiláznak nevezzük. Az enzimhiány miatt a vizeletben „fenil-ke-ton” típusú vegyületek ürülnek (Ursula, 2004).

3.3. A második mérföldkő: a PKU kezelése diétával

1951 – Prof. **Horst Bickel kifejleszti a PKU terápiás módszerét.** Ami fehérjeszegény diétából és fehérjepótló tápszerből áll.

7. ábra

Horst Bickel



Forrás: Ursula, 2004, 16. o.

A német gyermekorvos a Bringham-i klinikán dolgozott, akkoriban hoztak be a klinikára egy két éves kislányt Sheila Jonest. A gyermek sem állni, sem futni, sem beszélni nem tudott, állandóan sírt és egyáltalán semmi reakciót nem mutatott a környezete felé. Dr. Bickel a gyermeknél a „fenilketonuria” diagnózist állapította meg. De az anya többet akart, mint egy diagnózis: kezelést. Majdnem minden nap ostromolta az orvosokat a kérésével, ne hagyják a beteget kezelés nélkül, hanem tegyenek lépéseket azért, hogy segítsék gyermekét. Az anya állandó ostroma végül sikerhez vezetett, a kislány étrendjét megváltoztatták. A gyógy tápszeren kívül (Hydrosat) kapott gyümölcsöt és zöldségeket és speciális kenyeret

és kis mennyiségben tejet. A következő hónapokban meg tanult mászni, állni, székre mászni. A haja sötétebb lett. Sheila már nem sírt állandóan és felvette a kapcsolatot a környezetével.

1953-ban Dr. Horst Bickel Professzor Úr kezdte el az első PKU-s beteg kezelését speciális fehérjeszegény fehérjehidrolizátum (tápszer) és a fehérjeszegény étrend bevezetésével. Ő volt az első, aki alkalmazta a kiegészítő fehérjepótló tápszerrel az egyetlen és tökéletes kezelést. Ő az, akinek köszönhetjük, hogy mi PKU-sok teljes életet élhetünk (Ursula, 2003).

3.4. A harmadik mérföldkő: a tömegszűrés

1958 – Robert Guthrie kidolgozza a PKU szűrésének módszerét. Az Ő zseniális ötlete a szűrőpapíros vérminta alkalmazása, mely egyszerű, gyors, olcsó, a vérminta szállítható és meg-

ismételhető. 1963-ban Robert Guthrie felfedezésének köszönhetően megteremtődött a lehetőség a PKU újszülött kori tömegszűrésére. A korai szűrés és kezelés érdekében vezették be a Guthrie –tesztet. A Guthrie-teszt speciális szűrőpapírra vett vérmintán és speciális mikrobiológiai szűrővizsgálaton alapszik. Ennek segítségével állapítható meg a vérminta fenilalanin tartalma. Guthrie volt az-az ember, akinek köszönhetjük, hogy veleszületett anyagcsere betegségre a PKU-ra már újszülött korban fény derülhetett, mielőtt még súlyos károsodások kialakultak volna.

Az ötvenes évek végén olyan módszerek kidolgozásával kezdett el foglalkozni, ami már néhány napos korban lehetővé tette a betegek kiszűrését.

Guthrie professzort személyes, családi okok ösztönözték, második gyermeke szellemi fogyatékos volt (nem PKU-s), a felesége unokahúga, súlyosan károsodott PKU-s, akit 15 hónapos korában diagnosztizáltak. Amikor 1954-ben Bickel professzor elkezdte az első beteg kezelését a fehérjeszegény diéta bevezetésével, még akkor sem volt laborvizsgálati módszer amivel a vér fenilalanin szintjét mérni lehetett volna. Guthrie professzor korábban rákkutatással foglalkozott és az ott használt mikrobiológiai módszert próbálta alkalmaznia PKU szűrésre (Somogyi, 1996).

1966-ban a Guthrie-teszt és ezzel együtt az újszülött kori szűrés az egész világon orvosi gyakorlattá vált. Robert Guthrie számos interjút adt ott és mindenhol igyekezett a metodikát ismertetni, de hamarosan az eredmények magukért beszéltek. Sorra szűrték ki a PKU-s babákat világszerte.

Hazánkban 1967-ben Dr. Kásáné Dr. Soltysiak Janina Szabó tanár Úr javaslatára Varsóban elsajátította a Guthrie – teszt kivitelezését, majd Dr. Szabó Lajos tanár úr 1968-ban kezdte el a szegedi Gyermekklinikán alkalmazni. Az újszülöttek szűrését és gondozását minisztériumi rendelet alapján a Szegedi és a Budapesti Anyagcsere Szűrő és Gondozási Központok látják el és a fenilketonuriát (PKU) 1975 óta szűrik. A továbblépést a kvantitatív ELISA technikával történő szűrés jelentette, amelyet 2004-ben vezettek be Budapesti Szűrőközpontban. A következő táblázatban az anyagcsere betegségek előfordulási gyakoriságát és a kiszűrt betegek számát láthatjuk.

1. táblázat

A Budapesti Szűrőközpont veleszületett anyagcsere-betegségek újszülött kori tömegszűrésének adatai 2008. január 1-ig

Betegség	Szűrés kezdete	Összes szűrés	Kiszűrt betegek száma	Gyakoriság
PKU	1973	2.047.173	229	1:8.900

Galaktozémia	1976	1.946.736	62	1:31.000
Biotinidáz defektus	1989	1.012.896	57	1: 17.800

Forrás: Schuler, 2008, 160 o. alapján készült

A veleszületett anyag-cserebetegségek diagnosztikájában és a tömegszűrésben a tandem tömegspektrometriás (tandem MS, MS/MS) módszer robbanásszerű változást hozott, mivel a módszer 26 betegség gyors és pontos analízisét teszi lehetővé, ami hazánkba 2007. október elsejétől indult el. A Szegedi Tudományegyetem Anyagcsere laboratórium genetikusával, Barát Ákossal való személyes konzultációm során megtudtam, hogy a szűrővizsgálatok hatékonysága jelentősen függ attól, hogy azt mikor végzik el. A 6. számú mellékletben megtekinthető az újszülött kori szűrővizsgálattal felismerhető kórképek. A betegségek közül több már néhány napos korban súlyos tüneteket, akár életet veszélyeztető állapot kialakulásához is vezethet. Az 7. számú mellékletben tekinthető meg a szűrő papír és a tömegspektrométer.

Minden Magyarországon született csecsemőn elvégzik a kötelező anyagcsere szűrővizsgálatot. A születés utáni harmadik napon (48. és 72. óra között) egy speciális szűrőpapírra vesznek vérmintát a babák sarkából. Egy csepp vérből 26 ritka betegség megállapítható meg ma Magyarországon, míg az Egyesült Államokban több mint 40 betegség szűrését végzik. Egy Európai Unió felmérés szerint a legtöbb európai országban kevesebb betegséget szűrnek, mint nálunk. A Semmelweis Egyetemen Anyagcsere Központjának vezetője, Dr. Szőnyi László, az I. Gyermekgyógyászati Klinika gyermekgyógyásza szerint évente 55 000–60 000 minta vizsgálatát jelenti.

A mintákat az országban két helyen vizsgálják, Budapesten a Semmelweis Egyetem és a Szegedi Tudományegyetem Anyagcsere Laboratóriumaiban. Azzal, hogy korán diagnosztizálják a betegséget évente 5–8 fenilketonúriás babát mentenek meg, amely egy élethosszig tartó szigorú, fehérjeszegény diéta tartásával tünetmentesen kezelhető.



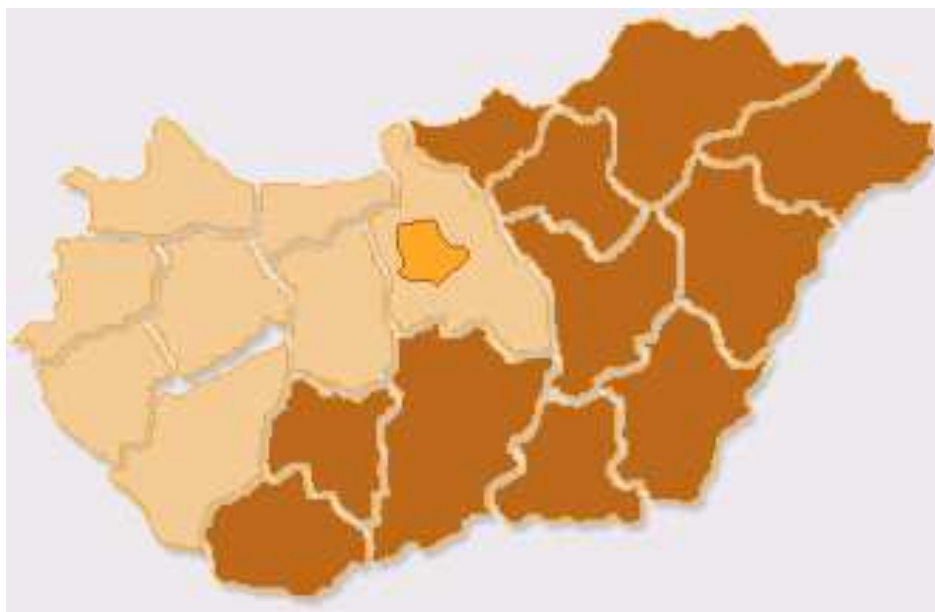
Forrás: Szőnyi, 2013.

Minderre azért van szükség, hogy az anyagcsere-betegség diagnózisát az első tünetek megjelenése előtt, fel lehessen állítani és a megfelelő kezelést, diétát megkezdeni. Az időben

elkezdett, megfelelő terápia kulcsfontosságú a súlyos testi és szellemi károsodások kialakulásának megelőzésében (Szőnyi, 2013).

8. ábra

Magyarország felosztása az újszülött kori tömegszűrésben



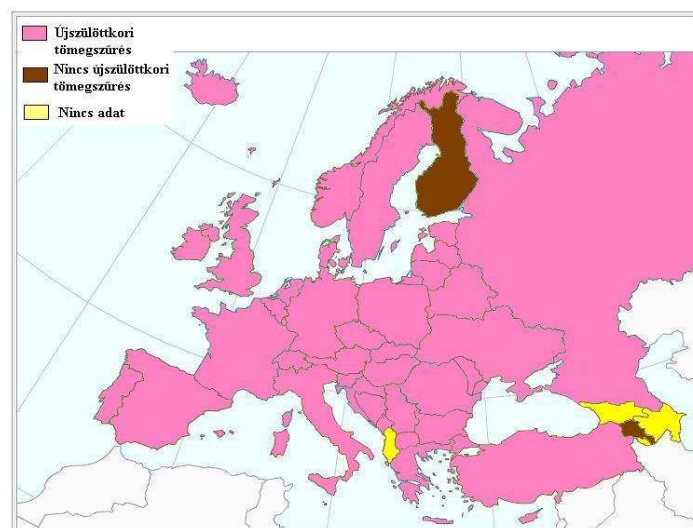
Forrás: Milankocics, 2010, 30. o.

Újszülöttkori tömegszűrést már a XXI. században a világ legtöbb országában végeznek. A szűrési módszer és a szűrésbe bevont betegségek országonként más és más.

Az, hogy egy országban egy betegség szűrése bevezetésre kerül-e az függ a betegség gyakoriságától a térségben, a klinikai gyakorlattól, az infrastruktúrától és közgazdasági okoktól egyaránt. Európában a PKU-t – Örményország, Málta és Finnország kivételével – (Finnországban a PKU incidenciája nagyon alacsony) – mindenhol szűrik. Albánia, Azerbajdzsán, Grúzia szűréséről nincs adat (Milankovics, 2010).

9. ábra

A PKU szűrése Európában



Forrás: Milankocics, 2010, 29. o.

4. EGYESÜLETI ÉLET

„Ahol megvan az egyesület iránti igaz szeretet, ott sohasem hiányzik a buzgóság. Az egyesület gyarapodása lényegében ettől függ, sokkal inkább, mint pusztán olyan ügyességtől, melyet azonban nem a szeretet vezérel.”

Kolping Adolf

A Magyarországi PKU Egyesület 1990. október 27-én alakult meg Budapesten. De mi volt az egyesület előtt? A budapesti gondozóközpont dolgozói már 1979-ben, 1983-ban és 1986-ban is tartottak szülői értekezleteket, ahol az érintettek ismereteket szerezhettek a betegségről és diétás ételbemutatón kóstolhatták meg a PKU-s ételeket. Nagy volt az igény ezekre az összejövetelekre, ezért megalakították a „Szülői Munkaközösséget.” Ezután megrendezték az iskolás PKU- gyerekek „találkozóját” játszóházat, mikulás estét, gyalogtúrákat, operett- gála-estet, hajókirándulást szerveztek a PKU-s családok részére.

Az első „táborozást” 1990 májusában rendezték meg, melynek fő vonzereje az „ottalvás” és a közös éttermi ebéd volt a PKU-soknak diétás menüvel. Ilyen még nem volt a hazai PKU történetében. Ekkor határozták el, hogy „hivatalosan” is megalakítják az egyesületet és bevonják a szegedi centrumhoz távozókat is.

Az egyesület alapszabályában rögzített célok közül a következőket emelném ki:

- „Kölcsönös segítségnyújtási közösség kialakítása, elsősorban a PKU-s gyermekek szülei körében, majd később a felnőtté váló gyermekekkel együtt.
- A PKU-s gyermekek érdekképviselésének biztosítása minden területen, főként a tápszerezés és keményítő ellátás folyamatosságának, szociális feltételek javításának, a diétás élelmiszerek ellátásának, az óvodai és iskolai, valamint a társadalmi beilleszkedés segítése és biztosítása érdekében.
- Szülők és gyermekek részére tanfolyamok és táborozások szervezése és megrendezése.
- A PKU-s újszülöttek családtagjainak segítése.
- Nemzetközi kapcsolatok kiépítése az európai PKU-s szervezetekkel.”⁶ (Schuler, 1995, 338).

Az Egyesület segítségével a PKU-s családok élete sokkal könnyebb. A diétás élelmiszereket pl.: kenyérpor, tészta beszerzését és költségeit támogatja az egyesület a bónus rendszer

⁶ dr. Schuler Ágnes, dr. Somogyi Csilla, Törösné F. Fehér Ildikó (1995): *Pediáter*. 1995. 4. évf. 4.szám. 338. p.

segítségével, minden egyesületi tag életkorának megfelelően bónokra jogosult, mellyel 50%-os kedvezménnyel vásárolhat Fe-Mini termékeket, minden évben lehetőséget biztosít az egyesület diétás élelmiszerek kedvezményes vásárlására az őszi akció keretében. Segítséget nyújt azoknak a tagoknak, akik nem rendelkeznek közgyógy-kártyával (pl: felnőtt PKU-sok) azok akik a tápszert a Dorottya vagy Kabay-Med patikák valamelyikében váltják ki, a dobozdíjának összegét a Magyarországi PKU Egyesület átvállalja.

A hazai gyártású termékeken kívül hozzá juthatunk az SHS és Milupa által speciális diétás élelmiszerekhez is. Az Egyesület segíti a nehezebb anyagi helyzetű családokat, támogatást nyújt a jó minőségű, de drága élelmiszerek vásárlásához. Egyesületünk az egyéb veleszületett anyagcsere betegségben szenvedő betegek számára is segítséget nyújt. Tagjaink közé felvettük 1994-ben a galaktozémiában szenvedő betegeket is majd később a lisztérzékenyeket, tagjai vagyunk a Lánc Egészségkárosodottak Szövetségének és 1991-ben csatlakoztunk az Európai PKU Egyesülethez.

A PKU Egyesület nyári táborokat, komplex egészségnevelési programokat szervez. A kapcsolódás és pihenés mellett orvosi, pszichológiai, dietetikai előadásokon vehetnek részt a családok. A PKU-s gyerekek minden évben örömmel üdvözlnek egymást, mély barátságok szövődtek. A teljes ellátás mellett a PKU-s gyerekeknek a diétát is közétkeztetés formájában biztosítják, ami az édesanyáknak igazi pihenést jelent.

2002. július. 13. és – július 27.-én került sor az első német – magyar PKU-s tábor megrendezésére Kőszegen. Dr. Somogyi Csillának köszönhetően felejthetetlen két hetet töltöttünk el és változatos programokban vehettünk részt. A sokszínű programok között szerepeltek: kulturprogramok, buszos körutazások, sportprogramok, biciklizés, lovaglás és közös esti műsorok. Napról napra egyre jobban összekovácsolódott a társaság és nyelvi problémák – a magyar csapat kiváló felkészültségének köszönhetően – sem adódtak. Kiss Erika sütőstúdiója nagy sikert aratott, a német társaság hamar megkedvelte a magyar ízeket, ételeket. Mönch professzor – a német PKU-sok kezelő orvosa – kellő szigorral fogta össze a csapatot, a programokról csak orvosi indokkal lehetett távol maradni. A tábor alatt sok szép új élményben volt részünk, új barátokat szereztünk a német nyelvet is gyakorolhattuk és bebizonyosodott, hogy a PKU-sok külföldön is megállják a helyüket. A tábor csoportképe a 8. számú mellékletben tekinthető meg (Schuler, 2002).

A családoknak segítséget nyújtott az 1992 áprilisától 2010-ig negyedévente megjelenő PKU-s újság is (lásd 9. számú melléklet). Eleinte sovány, vékonyka volt majd komoly folyóirat lett belőle, amelynek szerkezete folyamatosan átalakult. Az Egyesületi élettel foglalkozó részben a közleményeinkről, rendezvényeinkről kaptunk tájékoztatást, a Közérdekű híreink-

ben a szociális, adó és más tanácsokkal láttak el minket, a Főzőcske rovatban Kiss Erika dietetikus ínycsiklandozó receptjeit olvashattuk. A számomra egyik legkedvesebb rovat a Lélekhang volt, ahol a pszichológusok gondolatait, a szülők tapasztalatai, tanácsai, jelentek meg. Janka néni rovatában mindig aktuális és fontos orvosi gondozási hírekről értesültünk. A Fotóalbumban pedig az élet és a hétköznapiak nagy pillanataiban kaphattunk betekintést. Mára már az újság sajnos megszűnt melynek több oka is volt az egyik sajnos nem elhanyagolható anyagi okok valamint egyre, kevesebben írtak, küldtek a „szerkesztőségbe” cikket, a felsoroltak az újság megszűnéséhez vezettek.

Az Európai PKU Társasághoz (E.S.PKU) csatlakozással a PKU-sok számára „kinyílt” a világ. Évente más-más országokban rendeznek európai PKU-s találkozót, melyen nemcsak a betegek, hanem a gondozásban résztvevő orvosok, dietetikusok, pszichológusok, biokémikusok és diétás termékeket forgalmazó cégek képviselői is részt vesznek. A találkozó résztvevői plenáris előadásokon hallgathatnak hat nyelvre történő szinkrontolmácsolás mellett ismeretterjesztő beszámolókat a PKU-kezeléséről, különböző tapasztalatokat a diétás életvitelről. A szakemberek részére E.S. PKU Tudományos Bizottsága üléseket szervez a legújabb tudományos eredmények megvitatására.

A Magyarországi PKU Egyesület megalakulása óta egyik fő céljának tartja, a betegek érdekképviselésén és ellátásán túl az olyan táborok és tanfolyamok szervezését, melyeken az egész család részt vehet. A szülőknek és a gyerekeknek lelkileg is szüksége van a támogatásra és megerősítésre, amiben az Egyesület sokat segít valamint a gondozó központokban dolgozó orvosok, dietetikusok is. A PKU Egyesület számos programot szervez, mint például a sütőstúdiók ahol mind a szülők és a gyerekek is megtanulják a speciális ételek elkészítését. A PKU-s táborokban megosztják tapasztalataikat a szülők, ahol a gyerekek rádöbbennek arra, hogy nincsenek egyedül s a sortársak között életre szóló barátságok is köttetnek (*Lontai, 2013*).

A horvát és szlovén egyesület nemzetközi tábor szervezett 2006. június 27. és július 4. között. A tábor a Magyarországi PKU Egyesület és a Nutricia támogatta, melynek helyszíne az Isztriai félszigeten lévő Duga Uvala. Az egy hét alatt az orvosi előadások és a Kiss Erika sütőstúdiója mellett felhőtlen kikapcsolódásban volt részünk, melyet a kiváló programok biztosítottak számunkra.

Az Egyesületi élet fontos része a két tanulmányi ösztöndíj, amelyeket a gondozott diétázó PKU-sok közép és felsőfokú tanulmányi során lehetőségük nyílik igénybe venni. Guthrie professzor halálát (1995) követően az ő emlékének tisztelegve alapították meg a Guthrie – ösztöndíjat, amely egy nemzetközi ösztöndíj, a világ bármely országában igénybe vehető.

Szabó Lajos tanár úrról az ő emlékére nevezték el a 2005-ben a Numil Hungary Kft. támogatásával a Szabó Lajos Ösztöndíjat, amely a közép és felsőfokú tanulmányokat folytató PKU-sok teljesítményének ösztönzését tűzte ki célul. Az ösztöndíjat a középiskolás és felsőoktatásban tanuló egyesületi tagok pályázhatják meg. A pályázatok elbírálásánál előnyt jelent az aktív egyesületi élet, a rendszeres vérminta küldés, a megfelelő PHE értékek-ami az utolsó tíz fenilalanin vérszint eredményét jelenti, a jó tanulmányi eredmények,ami az utolsó három félév tanulmányi eredménye, figyelembe veszik a család egy főre eső jövedelmét, és egyéb tényezőket pl. valaki állami gondozott volt. Mindezek alapján három kategóriában ítélik oda az ösztöndíjat: egyetemi, a főiskolás –szakmai képzős csoport, és a középiskolások kategóriájában. Az ösztöndíj időtartama 1 év, a középiskolások, főiskolások a szakmát tanulók kategóriájában tíz ezer forint havonta, míg nappali tagozatos az egyetemi hallgatók húsz ezer forintos havi tanulmányi ösztöndíjban részesülhetnek (Schuler, 2005). Mind a hazai mind a nemzetközi ösztöndíjban részesültek PKU-sok.

5. SPECIÁLIS DIÉTÁN ÉLŐ GYEREKEK AZ ISKOLÁBAN

5.1. A pedagógus és a szülő szerepe a PKU-s diétában

Az iskolás kor a kalandok, fantáziák életkora a világra való rácsodálkozás kora, a gyermek ekkor fedezi fel önmagát, kipróbálja magát és be kell illeszkednie társai közé. A kisiskoláskorba lépéssel megkezdí útját, a társadalmi beilleszkedést, a barátok ismerősök elfogadását. A családból egy tágabb közösségbe kerül, már nem órá figyel mindenki és meg kell tanulnia ő egy a sok közül. Alkalmazkodnia kell az új megváltozott helyhez, az új szabályokhoz az idegen társakhoz és ismeretlen személyekhez.

Minden szülő és pedagógus ismeri a „kezdődik az iskola” témákat tankönyvek, füzetcsomagok írószerek stb, a PKU-s gyermeket nevelő szülőkre azonban további, az iskolakezdéshez kapcsolódó teendők várnak. A szülőknek gondoskodniuk kell arról, hogy a gyerek iskolájában mindenki ismerje azokat a feltételeket, amelyek szükségesek ahhoz, hogy a gyerek biztonságban legyen az iskolában is. Ez a szülői feladat egyszerűnek és magától értetődőnek tűnik, azonban nem feltétlenül az. Fontos, hogy a pedagógust, általában az osztályfőnököt értesítsék arról, hogy a gyermek speciális diétán él. Sajnos vannak olyan pedagógusok, akik nem gondolják, hogy bármilyen „orvosi „jellegű feladat, az ő dolguk lenne, ezért minden ilyen kérés/ kérdést elutasítanak. Jó tudni azonban, hogy minden egyes tanárnak nemcsak feladata, de kötelessége is, hogy a gondjaira bízott bármely szempontból különleges igényű gyermekről legalább alapszintű ismeretekkel bírjon.

Ha a tanárok részéről meg van az együttműködési szándék a következő lépés összeállítani egy dossziét mely, tartalmazza az alábbi alapvető információkat: a gyermek betegségével kapcsolatos adatokat, rövid összefoglalót a betegségről. A szülők azt gondolják az iskola magától is mindent elkövet a gyerek biztonsága érdekében, de sajnos ez nem mindenütt van így. Egy valamilyen szempontból több figyelmet igénylő gyerek pluszmunkát jelent az iskolának, hiszen előfordulhat, hogy a tanároknak semmilyen ezzel kapcsolatos tapasztalatuk nincs, azonban nem is érzik annyira magukénak a problémát, hogy tájékozódjanak. A gyermek érdekében ezért a szülő feladata, hogy valamilyen módon felvilágosítsa a pedagógust, és az osztályfőnök számára elkészített dosszié ehhez tökéletes eszköz lehet.

Gyakori a nevelők tájékoztatatlanságából adódó félelem, idegenkedés, amit a gyermekek is átvehetnek, ezért fontos az osztálytársak az életkornak megfelelő és korrekt tájékoztatása. A tapasztalat azt mutatja, hogy a gyermekek mindenkinél nyitottabbak, érdeklődőbbek és együttműködőbbek. Az osztályfőnök rögtön az év elején tájékoztassa a társakat, hogy diétázó

gyerek jár közéjük. Természetesen úgy, hogy a gyerekek megértsék azt, mert így nagyon sok kellemetlen helyzetet és kérdést előzhetünk meg.

A bölcsőde az óvoda az első közösség, ahol a gyermekeknek meg kell találniuk a helyüket, szerepüket. Később az iskola a következő próbatétel a gyermekintézményekben való helytállás izgalmas, de göröngyös útján. Egyes gyerekeknek nem okoz gondot a közösségbe való beilleszkedés. Mások viszont csak hosszas küszködések és érzelmi zavarok árán találják csak meg helyüket a többi gyerek között.

A szülők magukon hordozzák a PKU-s gyermek testi-lelki fejlődésének minden felelősségét, ami nagyobb, mint az egészséges gyerekeknél. Az ilyen gyerekekre jobban figyelnek a szülők kapcsolatuk az édesanyával általában bensőségebb, szorosabb. Ebből a gyermek számára nyugodt és harmonikus környezetből szakítja ki az iskola, ahol szembesül az élet mindennapjaival, felborul biztonságérzete, és társaival is el kell fogadtatni önmagát.

Sokat jelent ebben a korban a környezet hozzáállása a „betegséghez”, hiszen tudjuk, hogy egy gyermek számára fontosak a külvilág visszajelzései önmagáról, ennek segítségével alakul ki énképe, önismerete. Egy PKU-s vagy akár más anyagcsere betegségben szenvedő gyermek (pl.: lisztérzékeny, galktozemiás stb.) a család középpontjában áll. Az önállóság első lépéseihez fontos a környezet támogatását megnyerni. A pedagógusnak jelentős szerepe van egy „ilyen” gyermek életében, feladatai közé tartozik, hogy segítse a gyermeket társai közé beilleszkedni. Tanulmányaimból és tapasztalataimból tudom, hogy a gyermek akkor fog fejlődni, problémákat megoldani, és érzelmileg akkor válik teljes személyiséggé, ha elfogadjuk olyanak, amilyen (Pelloth, 2004).

A PKU-s gyermeknek az iskolába lépéssel, nemcsak az új környezetbe, az új társak közé kell beilleszkednie, ezeken túl el kell fogadtatnia társaival, hogy speciális diétán él. Nagyon fontos a szülő és a pedagógus őszinte bizalmon alapuló kapcsolata. A szülőnek őszintén el kell mondania a betegség részleteit és annak következményeit, a pedagógus részéről pedig fontos a megértő, segítő hozzáállás. A pedagógusnak kell segítenie abban, hogy a gyermek minden pszichés sérülés nélkül be tudjon illeszkedni az új közösségbe. Ehhez kitűnő kapcsolatot kell kialakítani a pedagógussal. El kell fogadnia a gyermeket és meg kell értenie, hogy a gyermek számára létfontosságú a diéta betartása, de nem kell, hogy ez olyan cetli legyen, amivel azonosítják ezután. A PKU-s gyermeknek több odafigyelésre és megértésre van szüksége. Szeretném az alábbiakban felsorolni azt, amire oda kell figyelni pedagógusnak a PKU-s gyermek esetében:

- Meg kell ismerkednie a tiltott ételek listájával, amit a szülőtől tudhat meg, illetve a pedagógusoknak szóló ismertető füzetből (lásd 10. számú melléklet).

- Figyelnie kell arra, nem zavarja-e a gyermeket az együtt étkezések során az, hogy ő mást eszik (Pl. csúfolják).
- Megeszi-e az otthonról hozott ételeket, szívesen fogyasztja vagy szégyenkezik miatta.
- Kér- e társaitól, illetve hogyan reagál, ha megkínálják tiltott étellel.

Az iskolai étkeztetés során nekünk, pedagógusoknak érdemes figyelembe venni, hogy a szigorú fehérjeszegény étrendet igénylő diétának megvannak a sajátos problémái. Ez derült ki egy angliai felmérésből:

- Jellemző hogy lassabban esznek, akár 20 percnél tovább is eltarthat az étkezés.
- Gyakrabban hangoztatják, hogy ízlik-e az étel s hogy nem akarnak többet enni.
- Az evésről a figyelmük könnyen elterelődik.
- A tápszer bevételénél gyakran előfordul hányinger, öklendezés.
- Kisebb mennyiséget esznek és naponta többször és kevesebb féle ételt.
- Az édes ételekből kevesebbet esznek, a kedvenc ételeik erős és pikáns ízűek.

A felmérés készítői a következő tanácsokat adták:

- A gyermekeknek jól kell lakniuk, mert aki éhes az nassol!
- Az evésnek élvezetet és örömet kell nyújtani!
- Nem szabad, hogy az evés határozza meg a napi struktúrát!
- Dicsérjük meg őket akkor is, ha keveset esznek!
- Az el nem fogyasztott ételt megjegyzés nélkül vegyük el tőlük!
- Ne beszéljünk a gyermek jelenlétében a táplálkozási nehézségeiről és ne sajnálkozzunk a diéta miatt (Somogyi–Kiss, 2000).

A gyermek érdekében fontos hogy a pedagógus tapasztalatait beszélje meg a szülővel és probléma esetén együtt kell azt megoldaniuk.

A pedagógus személye egy életre meghatározó lehet egy gyermek életében, mert saját személyiségét használja fel munkaeszközként és alkotó munkája az emberformálás. Dr. Bagdy Emőke így vélekedik a pedagógushivatásos „másodszülői szerepéről a Családi szocializáció és személyiségzavarok c. könyvében.

„A pedagógusnak ismernie kell a gondjaira bízott gyermekek világát és egyedi személyiségét. A gyermek megismerését azonban több körülmény is korlátozza. Fejlődését ugyanis főleg teljesítményében és magatartásában méri le, és nem ismeri eléggé azt a világot, amelyben a gyermek személyisége körvonalazódott. Felszínes kép alakul ki a gyermek családjáról,

otthoni környezetéről és arról hogyan vélekednek a szülők az iskolai nevelésről, Amikor kialakul, a gyermekről egy többé-kevésbé határozott kép úgy gondoljuk kiszámítható a viselkedése. Ha viszont szokatlan a magatartása vagy fejlődési visszaesést tapasztalunk nem értjük a változás okát. Általában konkrét okot keresünk pl: azért ideges, mert örökletesen gyengébb idegrendszerű vagy azért, mert lusta, hanyag vagy azért dekoncentrált, mert mindig máson jár az esze. A gyermek adott magatartásának története van, nem pedig egy vagy néhány oka. A gyermek magatartási zavarok okait „a gyermek egyedi élettörténete, családi világának sajátosságai, szüleihez, testvéreihez, személyes környezetéhez való viszonyának megismerése fedi fel számunkra.” „A gyermekkori vagy később kialakuló személyiségzavarok nem egyoldalúan örökletes tényezők eredményeként jönnek létre, hanem társas fejlődésünk egyéni történetének folyamatában.” „Amit megtehet az öröklés, azt megteheti a környezet is.”⁷ (Bagdy, 2004, 8).

Pedagógiaiilag a PKU-s gyermek is ugyanúgy kezelhető, mint a csoportba vagy az osztályba járó többi gyerek. A születési rendellenesség korai felismerése és a gondos kezelés a gyermek egészséges fejlődését eredményezi, és ügyességi, tanulmányi téren a társaikkal azonos célok, elérését teszi lehetővé.” olvasható Az élet a PKU-val c. könyvben (Somogyi-Kiss, 2000).

Felmerül, a kérdés mi történik akkor a gyerekekkel, ha tiltott ételeket eszik. Ha néha tiltott ételeket eszik, annak semmilyen látható jele nem mutatkozik és semmilyen maradandó károsodás nem következik be. De nem lehet elnézni ezeket a kihágásokat, mert oda vezethetnek, hogy egyre gyakrabban megszegi a diétát és egy hosszantartó diéta elhagyása már ártalmas a gyermek számára Eleinte nincsenek durva idegrendszeri tünetei, de idővel kialakulnak. Melyek ezek a tünetek? Lassul a figyelme, „bambulni kezd”, fáradékony, kezei remegni fognak, egyensúlyi zavarok jelenhetnek meg. Ha már kialakult valamilyen fokú károsodás, akkor azt a gondozó központok és a pszichológiai vizsgálatok döntik el mi a további teendő (Kása Péterné, 2000).

Hogyan viszonyulnak az egészséges gyerekek a PKU -s gyermekhez? Kialakulhat-e a kirekesztettség érzése azáltal, hogy látja egészséges társainak „gondtalan” mindennapjait?

Az a tapasztalat, hogy a gyerekek alapvetően toleránsak és könnyen elfogadják, ha valaki más, hamar tudomásul veszik társuk másságát, betegségét. Kíváncsiskodnak, kérdezősködnék, de nem gúnyolódnak, ha a környezet elfogadó és empatikus viszonyulását tapasztalják. Indulatból, dühből persze tehetnek bántó megjegyzéseket társuk betegségével kapcsolatban, de ez nem a másik állapotának szól, hanem a veszekedés, a konfliktus következtében kialakult ha-

⁷ dr. Bagdy Emőke (2004): Családi szocializáció és személyiségzavarok. Nemzeti Tankönyvkiadó. 8. p.

rag levezetésére szolgál. A pedagógus tiltása, szankciója megakadályozhatja az indulatok, a szándékos fájdalomkokozás elfajulását. Attól, hogy egy gyermek beteg, még ugyanolyan ügyes, okos lehet, mint társai. Sőt – pontosan a megváltozott egészségi állapotuk elfogadása és a fokozott önkontroll miatt – bizonyos vonatkozásban érettebbek kortársaiknál. Nincs olyan gyerek, akiben ne lenne valami pozitívum, valami jó, amiben példa lehet a többiek számára. Ezt kell megtalálni szülőként, családtagként, pedagógusként, és akkor a gyermekközösség is értékelni fogja őt. Ebben az esetben nem kell tartani a gyermekcsoport megbélyegzésétől, kiközösítésétől.

A pedagógusoknál felmerül a kérdés: van-e szükségük a PKU-s gyerekeknek sajátos igényű nevelésre? Először is nézzük, meg hogyan definiálja Fatalin Andrea az OKI 2004. márciusi számában a sajátos nevelési igényű gyermekek fogalmát „Az a gyermek sajátos nevelési igényű, aki a szakértő és rehabilitációs bizottság szakvéleménye alapján testi, érzékszervi, értelmi, beszéd fogyatékos, autista, több fogyatékoság esetén halmozottan fogyatékos vagy pszichés fejlődés zavarai miatt a tanulási folyamatban tartósan akadályozott /pl. dyslexia/”⁸ (Fatalin, 2004).

Tapasztalatból tudjuk, hogy vannak jó és rosszabb képességű gyerekek, van, aki úgy ül be az iskolapadba, hogy már tud írni, olvasni és vannak olyanok, akik lassabban tanulnak meg írni, olvasni, mint a társaik, de ez nem vezethető vissza a betegségükre. Nagyon sok biztatással és dicsérettel önbizalmat kell táplálni beléjük szülőnek, pedagógusnak egyaránt. Természetesen ez vonatkozik PKU-s és egészséges gyermekekre is mindenkire, akinek fejletlenebb a finommotorikája, aki kicsit is gyengébb vagy lassabb társainál a PKU-s gyermek is lehet jó vagy gyengébb képességű. A PKU-s gyerekek nem betegek meglévő anyagcsere szépséghibájuktól eltekintve ugyanazon nevelési elvek érvényesek rájuk, mint az egészségesekre. A jól diétázó gyermeknél a magatartászavart nem a károsodás okozza, hanem a rossz nevelés eredménye.

A PKU-s gyermeknél fontos a helyes nevelés, mert a gyermek fejlődéséért való aggodás túlzott anya- gyermekkötődéshez vezet. A családnak fel kell dolgozni azt a problémát, hogy egészségesnek látszó gyermekük beteg, ami mellé még társul a gyermek fejlődésének és jövőjének teljes bizonytalansága. A súlyos testi és szellemi fogyatékoságnak a veszélye, mint Damoklész kardja lebeg, hogy: jól tartja a diétát, mert ettől függ a gyermek élet minősége, jövője.

⁸ Fatalin Andrea (2004): A sajátos nevelési igényű gyermekek integrált neveléséről – szülőknak, <http://www.ofi.hu/tudastar/sajatos-nevelesi-igenyu/sajatos-nevelesi-igenyu-090617-4>{Hajdúböszörmény, 2014. március 15.}

A szülők nevelési hibája lehet a túlvédő magatartás, amelynek során a szülő aggódása miatt arra törekszik, hogy megóvja a gyermeket minden konfliktustól, lelki vagy fizikai nehézségtől. Ennek az lehet a következménye, hogy csökken a gyermek megküzdő, önálló cselekvés és döntő képessége. A PKU-s gyermeknél fokozottabban jelentkezhet ez a szülői magatartás, hiszen életük /főleg a kezdetekben/ tele van gondokkal: Be tudják-e tartani a diétát, járhat-e a gyermek normál iskolába, be tud-e illeszkedni a társadalomba stb.

Király Gyöngyi pszichológus így nyilatkozott a szülői magatartásról: „Sokféle szülői magatartást láttam. Van, aki túlságosan védi a gyermekét, később engedi óvodába, nem szereti elengedni maga mellől, már az állapota miatt is. Ezzel azt érheti el, hogy a gyermek is félni fog, félénk lesz a környezetével szemben. Mások bizonyítandó, hogy a gyermek jól fejlődik, nem gyengébb, mint a többi „normális gyerek”, túlterhelheti, túl sok mindenre járattja a gyermekét. Akad olyan szülő is, akit túlságosan megvisel a gyermek diétája, állapota, és „magára hagyja gyermekét „a diétájával, vagy nem vesz tudomást ennek fontosságáról. Ő adja fel először a küzdelmet.”⁹ (Király, 2004, 13).

„Amikor a szülő érzelmileg nem tud azonosulni a diétázással, mert úgy érzi, akadályozza őt szerepében, tudat alatt azt is közvetíti a gyerek felé, hogy nem elfogadható a személye. Ez a gondolat elfogadhatatlan számára és büntudatot kelt benne. Úgy próbálja feloldani, hogy mindent megad a kicsinek, saját elutasítását kivetíti a környezetre. Úgy éli meg, hogy a külvilág képtelen a gyerek elfogadására. A büntudatos, mindent megengedő szülő elzárja gyermekét a környezetétől. A szűk lehetőségek közé beszorult, kudarcokkal, magánnyal küzdő gyerek személyiségének megfelelően reagál: neurotizálódhat magatartása megváltozhat: agresszív lesz, provokál, bohóckodik. A maga módján igyekszik tágítani köreit, más módon a figyelmet magára terelni. Önértékelésében bizonytalan. Ezt az állapotot jobb megelőzni!”¹⁰ (Somogyi, 2000, 18).

A PKU-s gyermekeknek nincs szükségük sajátos nevelésre, mert a felmerülő probléma nem minden esetben függ össze a PKU-val. A diéta betartása mellett jól tanulnak, különórákra játnak több nyelven beszélnek, sokféle területen dolgoznak, egyetemre, főiskolára, járnak. Látható, semmiben nem különbözünk másoktól, csak annyiban, hogy máshogy kell táplál-

⁹ Király Gyöngyi (2004): PKU Újság. A klinikai pszichológus rovata. Magyarországi PKU Egyesület. 13. p.

¹⁰ dr. Somogyi Csilla – Kiss Erika (2000): Az élet PKU-val. Magyarországi PKU Egyesület. 18. p.

kozniuk. Dolgozatomban már többször is kitértem arra, hogy a jól diétázó gyermekből teljes életet élő, egészséges felnőtt válik.

A gyerek lelki egészsége szempontjából egyik legfontosabb feltétel a pedagógus személyes odafordulása és az egyéni odafigyelés, hiszen a gyerek számára az iskola maga az élet!

5.2. A PKU-diéta nehézségei kamaszkorban

A kamaszkor nem könnyű időszak, sem a gyereknek, sem a szülőknek sem pedig a környezetnek. A testi és lelki változások következtében az eddig mindig kedves és szófogadó gyermek, kezdi erejét, szárnyait próbálgatni. Ebben a korszakban a viszonylag kiegyensúlyozott gyermeki, gondtalan lét összekavarodik. A serdülőknek el kell szakadniuk korábbi önmaguktól és belerohanni a kétséges jövőbe. A kamasz, természetéből adódóan minden ellen lázadni kezd. Vitatkozik, és kérdőre von mindent és mindenkit. Viselkedésével és külsejével is különbözni akar a felnőttektől. A serdülő gyakran túlzásokba esik, provokál, mert ő már nem gyerek, közben belül mindennél jobban vágyik a szeretetre és az elfogadásra (Kazimir, 2013).

A természet ritmusa szerint minden fiatalnak el kell hagynia a család védelmét, ahogyan egykor ezt a szülők is tették. A kamaszoknak el kell szakadniuk korábbi önmaguktól és bele kell vetniük magukat a kétséges jövőbe. Egyszerre szeretnének kitűnni a többiek közül és elvegyülni is köztük (Somogyi, 2000).

A diétás kezelés könnyen megvalósítható az újszülött kortól a gyermekkorig, a szülők bevonásával, segítségével, de nem ilyen egyszerű a helyzet a serdülőkorban. A kamaszkori változásokhoz hozzáadódva a PKU tizenéves korban nagy megpróbáltatás a gyereknek és szülőnek egyaránt. Az őszinte odafigyelés és a kölcsönös megértés segít átvészelni e nehéz éveket. Tudjuk, hogy ez a korszak a gyermekeknél, milyen ellentmondásokkal és érzelmi viharokkal járó időszak, olyan dolgokra keresik a választ, hogy kik is ők valójában, hová tartoznak (Kása, 2004).

A PKU-s diétával azonban nem csak, hogy különböznek egészséges társaiktól, de ez a különbség meg is mutatkozik. Rendszeresen kontrollra kell járniuk, nem fogadhatnak el a barátaiktól szendvicset, hamburgert, pizzát stb. Minden nap többször is foglalkozniuk kell a betegségükkel, hiszen a mindennapi feladatok elvégzése során folyamatosan azt érzik, hogy különböznek társaiktól. Ennek alapján befolyásolja önbecsülésüket, amelynek eredményeképpen viselkedésük időnként kevésbé példaértékű. Egyszerűen fogalmazva egy az érintett kamaszt nem érdekel, ha egy szelet pizza az egekig emeli a vér PHE szintjét és esetleges követ-

kezményekkel sem számol. A következmények azonban túl távoliak a számukra, így nem is igazán befolyásolják őket.

Rádöbbennek arra, hogy a diéta miatt nagyobb kontroll alatt kell tartaniuk magukat, mint másoknak, illetve hogy a közös étkezésekből ők kimaradnak. Amennyiben a szülők eddig is szigorúan ellenőrizték gyermeküket és a kihágásokért megbüntették, akkor bizony igen nehéz időszak következik a család számára. Nagy lázadásra készülhetnek fel, ami elsősorban nem a tápszer nem bevétele, hanem a diéta teljes feladását jelentheti. Ezt a szituációt nagyon nehéz kezelni, hiszen a szülő megpróbálja rávenni a gyermekét a diéta folytatására. Jó stratégia lehet, hogy felkeltsük a kamasz felelősségérzetét, rádöbbsük arra, hogy saját életminőségéért most már nem szülei, hanem ő az, aki felelős. Az önállóságát nem azzal tudja bebizonyítani környezetének, hogy most már nem tartja rendesen a diétát. Az első beszélgetés valószínűleg nem hoz sikert, de előbb-vagy utóbb elgondolkozik, majd mik is azok a célok, amiért érdemes az életben küzdeni, és hogy a diéta megtagadása nem vezet önállósághoz és újra kezdi a diétát saját, szabad akaratából (Fodor, 2005).

A kamasz dolga beszélni az osztálytársaival, barátaival a betegségről, ha tudnak a diétáról kevésbé fognak furcsán nézni. Tapasztalatból tudom, hogy ennek ellenére is előfordulnak ugratások, pizskálódások. Egyes kamaszok szeretnek belekötni minden olyan társaikba, akik már kicsiben is eltérnek társaiktól. Ha ez történik, nem kell aggódni, nem vagyunk, egyedül vannak más anyagcsere-betegséggel élők, laktóz, liszt érzékenyek cukorbetegség stb., akik szintén hasonló cipőben járnak. Meg kell küzdenünk az ilyen jellegű problémával. Szintén segít, ha beszélünk egy családtaggal vagy bárkivel, aki meg tudja adni azt a támogatást, amire szükségünk van. Ha kibeszéljük magunkból sérelmeinket, mindig segít. Bármilyen történik is nem szabad nem betartani a diétát.

Tapasztaltból tudom, hogy érik az embert gyermekkorában és felnőtt korában egyaránt sérelmek. Ezekre a sérelmekre mindenki másképp reagál, másképp védekezik ellene. Az ilyen esetek után merül fel mindig a vissza, visszatérő örök kérdés: „Elmondjam vagy eltitkoljam?” A német PKU Egyesület 2000. febr. 18–20-i königsteini találkozóján ezzel a kérdéssel foglalkoztak. A 18 fiatalból álló csoport „a PKU-hoz való nyílt hozzáállás előnyei és hátrányai” témával foglalkozott. Ennek a kutatásnak érdekes és meglepő eredményei születtek.

A résztvevők többsége saját tapasztalatai alapján, azon a véleményen volt, hogy fontos a magabiztos és nyílt hozzáállás a PKU-hoz. De hogy ezt a mindennapokban hogyan valósítsuk meg, már voltak különbségek. Ezt a következő táblázat mutatja:

2. táblázat

A PKU-hoz való nyílt hozzáállás előnyei és hátrányai

„Az a legjobb, ha	
Feltétel nélkül felvilágosítjuk a környezetet a PKU-ról, minden helyzetben	5 résztvevő szerint
A felvilágosítás magyarázat mértéke a helyzettől függ	6 résztvevő szerint
először várunk, s utána adunk felvilágosítást	4 résztvevő szerint
eltitkoljuk a PKU-t	1 résztvevő szerint
a helyzet úgy adja, esetleg hazudnak” ¹¹	2 résztvevő szerint

Forrás: Körmendi, 2000, 9. p.

A fiataloknak –saját elmondásuk – szerint megérte őszintének lenni. Az a néhány negatív élmény elhalványul a „betegséghez „való nyílt hozzáállás sikerei mellett.

A PKU –hoz való nyílt hozzáállás előnyeit a következő pontokba foglalták össze:

- Könnyebb betartani a diétát, ha nem kell állandóan valamit kitalálni, hogy ezt vagy azt miért nem ehetünk Egy jól informált baráti kör motiválja az embert arra, hogy tovább csinálja.
- A PKU ismerete jobban elterjed a nyilvánosság körében, ha minél többen beszélnek róla. Ezáltal minden érintett hétköznapija könnyebbé válhat. Így háttérbe szorul a kiközösítéstől való félelmünk.

A nyílt hozzáállás hátrányait a résztvevők a következőkben látták:

- Hibás megítélés és hiányos ismeretek miatt gyakran előfordul, hogy azok akik keveset tudnak a PKU-ról rosszul ítélik meg az érintettek képességeit és lehetőségeit. Ez többnyire munkahelyeken vezethet személyes problémákhoz, nehézségekhez.
- Az is felismerést nyert, hogy ilyen esetekben legjobb az őszinte beszélgetés.
- A fiatalok elmondták azt is mennyire zavaró mások sajnálkozása. Pl. „Micsoda”?!

„Te ebből semmit sem ehetsz? Te szegény! Micsoda élet! „ Ilyen és ehhez hasonló szóáradat az ember idegeire megy.”¹²

- Néhányszor az is előfordult, hogy a PKU –sokat kiközösítették a közösségből. Pl. nem hívták meg őket különböző rendezvényekre, mert „ők úgysem ehetnek semmiből”.

¹¹ Körmendi (2000): Elmondjam vagy eltitkoljam? PKU újság. Magyarországi PKU Egyesület. 9. p.

¹² Körmendi (2000): Elmondjam vagy eltitkoljam? PKU újság. Magyarországi PKU Egyesület. 9. p.

Vannak, akik elfordulnak tőlük, mert úgy gondolják, hogy egy PKU sal való együttlét hátrányokkal jár.

- Párkapcsolatban általában a felelősségtől való félelem lehet az oka hogy a kapcsolat megromlik.

Az a vélemény született, hogy ezeket a problémákat csak úgy lehet megoldani, ha a külvilág felé nyitottakká válnak (Kömendi, 2000, 9).

A tapasztalataim és a königsteini felmérés alapján elmondhatjuk életünk során a PKU miatt találkozunk mind negatív és pozitív tapasztalatokkal. A konfliktusok és ütközések, azok, amelyek arra készítetnek minket újra és újra, hogy szembenézzünk önmagunkkal, mélyen magunkba nézzünk és elemezzük érzéseinket, érzelmeinket. Ezekben a belső harcokban formálódunk, karakteresedünk. Önmagunk elfogadása nem jelenti a belenyugvást, az elfogadás a valóság tudomásulvételét jelenti, megismerést eredményez és ezért a fejlődés kiindulópontja (Tőrösné, 2000).

A szülők mindent megtesznek gyermekeikért, de sajnos nem szabad azt elfelejteniük, hogy ez az ő betegségük ezt el kell fogadniuk, és vállalni kell a felelősséget önmagukért. Mindannyian ismerjük a kirekesztettség érzését. Tudassuk vele, hogy mi mindig ott vagyunk, ha beszélni szeretne erről. Ha beszél erről a témáról, hallgassuk figyelmesen. Nagyon lassan, de a szülők átadják a felelősséget a gyermekeknek. Természetesen ez nagyon nehéz, de előbb vagy utóbb meg kell tanulniuk önállóan is együtt élni ezzel a betegséggel. A lényeg egy önálló, tudatos életmódbeli szemlélet kialakítása, amit minden PKU-snak saját magának kell kialakítani.

6. ANYAGOK ÉS MÓDSZEREK

6.1. Kérdőíves kutatás a Magyarországi PKU Egyesület tagjai körében

Az empirikus kutatás során az első kérdés, amivel foglalkozni kellett az alapsokaság kérdése volt. A PKU általános szűrését hazánkban két helyszínen (Budapest és Szeged) 1975-ben vették be. Az ezt megelőző időszakban születettek nagy része a betegség ismeretének hiányában, nem tartva a diétát nem tudott a társadalom hasznos tagja lenni, a diéta nélküli létből fakadó tünetek „áldozata” lett. Ezért az alapsokaság meghatározásánál csak az 1975 után születetteket tudtam figyelembe venni. Ismerve azt a tényt, hogy az élve születettek közül minden tízezredik gyermek lehet PKU-s, valamint figyelembe véve az élve születések számának jelentős csökkenését, így máig a számuk 300–400 fő között lehet (A kérdőív, illetve a kutatási engedély a 11. sz. mellékletben található).

Ha figyelembe vesszük, hogy a kutatás témája a gyermekkori iskolai, közösségi viszonyok vizsgálata, és ha csak a 18 évnél idősebb korosztályt kívánom megkérdezni, így az 1997 után születettek teljes mértékben kiesnek az alapsokaságból, ezáltal a vizsgálható alapsokaság száma 30–160 főre csökken. Ha figyelembe veszünk egy harmadik tényezőt is, mely szerint a PKU-s betegek jelentős része az 1990-ben létrejött és azóta egyesületi formában működő Magyarországi PKU Egyesület tagja – a tagság révén számos kedvezmény illeti meg a tagokat, mely sokban segít a diéta megtartásában, valamint az Egyesület érdekképviselői szerepet is betölt az egészségügyi kormányzat felé –, viszont vannak, akik nem tartják be a diétát és/vagy nem tagjai az egyesületnek, akkor megkaphatjuk azt a jól körülhatárolható alapsokaságot, mely a jelen kutatás alanya. Vagyis az a 1975–96 között született személy, aki PKU diétázó és a Magyarországi PKU Egyesület aktív tagja, az Egyesület közlése alapján ez a létszám 122 fő. A kutatás alanyául szolgáló célcsoport más úton történő eléréséhez az OEP adatbázisához való hozzáférés kellett volna, mely a személyes adatok védelme miatt nem volt lehetséges.

A kutatás során – az alapsokaság ismeretében – egy jól strukturált, elsődlegesen zárt kérdéseket tartalmazó kérdőív került összeállításra, a kérdőívben voltak nyitott kérdések is, hiszen fontos volt a személyes benyomás, a személyes vélemény megismerése, különösen azért, mivel kutatás-módszertani szempontból az önkitöltős kérdőívek megküldése nem egy reprezentatív mintán történt, az alapsokaság számosságának alacsony volta miatt. Ezért a kitöltött kérdőívek visszaküldését követő elemzés inkább csak véleményalkotásra, egyfajta benyomások átadására, a PKU-s gyermekkor leírására alkalmas, a kérdőív feldolgozása során úgy járok el, hogy a fentebbi szempontokat figyelembe véve nem megállapításokat teszek – ha igen, akkor

csak a kérdőívet visszaküldöttekre vonatkozóan- hanem inkább a válaszolók által megadott, vagy leírt egyedi helyzeteket, sajátos viszonyokat kívánom visszaadni, leginkább az iskolai élet kapcsán, valamint keresem a választ az a dolgozat alaphipotéziseire is.

A kérdőívet a Magyarországi PKU Egyesület által megküldött és a megjelölt szempontoknak megfelelő alapsokaságnak, 108 főnek küldtem ki e-mailon. Ez volt a legegyszerűbb és a leggyorsabb módja a kérdőívek megküldésének, a kérdőív kitöltése önkéntes volt, a visszaérkezett válaszok száma 29 volt, ebből értékelhető 28 darab – egy esetben nem volt olvasható a fájl. A kérdőív feldolgozásához az alacsony elemszám miatt az Excel 2007 programot használtam, mely alkalmas egyszerűbb összefüggések kezelésére is, a kérdőívben szereplő alacsony és magas szintű változók elemszámát mutató ábrákon túl keresztáblák készítésére és a bennük lévő összefüggések ábrázolására is lehetőség nyílt volna, azonban az alacsony elemszám miatt ezek készítése módszertanilag nem indokolt.

Az önkitöltős kérdőívre válaszolók közül 12-en nőnek, míg 16-an férfinak vallották magukat. A nemek szerinti arány nem felel meg a Magyarországi PKU Egyesület tagjainak nemek szerinti arányának, valamint nem felel meg a magyarországi alap népesség nemek szerinti megoszlásának sem. Egy nagyobb mintaszám esetén súlyozni kellett volna a válaszokat a nemek szerinti megoszlásnak az alapsokaságtól való jelentős eltérése miatt.

A **mikor született** kérdés alapján megállapítható a válaszolók életkora, az előzetesen megadott feltételek alapján, az 1975–96 közötti válaszok születtek az alábbi megoszlásban: az 1975–80 között születettek az ún. Ratkó-korszak második generációjához tartozók száma 13 fő, a nemek szerinti megoszlásban 6 fő férfi és 7 fő nő, míg az 1981–90 között születettek száma 12 fő, a nemek szerinti megoszlásban 8 fő férfi és 4 fő nő, míg az 1991–96 között születettek száma 3 fő, a nemek szerinti megoszlásban 2 fő férfi és 1 fő nő. A számokból jól látszik, hogy itt sem beszélhetünk arról, hogy az életkor szerinti megoszlás letükrözné a Magyarországi PKU Egyesület nyilvántartott tagjainak életkor szerinti megoszlását.

A **lakóhely szerinti megoszlásból** kitűnik, hogy a válaszolók közül a fővárosban, vagy a megyeszékhelyen, valamint az egyéb városban élők száma a döntő. Hiszen a kérdőívet visszaküldők közül 6-an Budapesten élnek, közülük 4-en férfiak és 2-en nők. Míg megyeszékhelyen a válaszolók közül 6-an élnek, szintén 4-en férfiak és 2-en nők, egyéb városban 12-en élnek, közülük 6-an férfiak és 6-an nők. Faluban, községben 4-en élnek, közülük 2-en férfiak és 2-en nők.

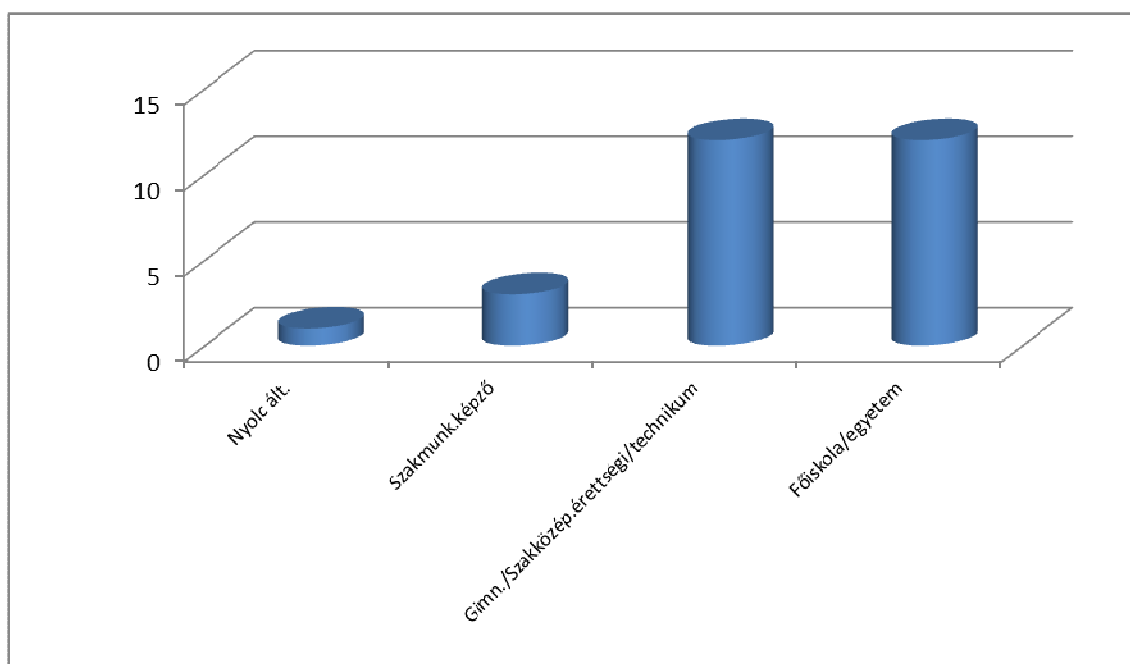
Az urbánus jelleg köszönhető esetleg annak is, hogy városokban, megyeszékhelyen, vagy éppen a fővárosban az egészségügyi infrastruktúra jobban elérhető, jobban kiépített. Ha szükséges egy jól felszerelt patika, vagy egy táplálék allergia üzlet, vagy egy bio bolt, ahol a spe-

ciális étrend kiegészítőket be lehet szerezni, azt egy városban, nagyvárosban könnyebben meg lehet találni, mint a falvakban, községekben.

Az **iskolai végzettség szerinti megoszlásnál** is jól látható, hogy a magyarországi alapnépességhez képest jelentősen eltér a válaszolók iskolai végzettség szerinti megoszlása. A kérdésre 28 válasz érkezett be, közülük senki sem jelölte meg a befejezetlen nyolc osztályt iskolai végzettségnek, egy fő férfi adta meg a befejezett nyolc osztályt iskolai végzettségként. Szakmunkásképzőt végzettek száma 3 fő, közülük 2 fő férfi és 1 fő nő. Gimnáziumi /szakközépiskolai érettségivel/technikummal rendelkezők száma 12 fő, közülük 7 fő férfi és 5 fő nő. Míg a főiskolát/egyetemet végzettek száma 12 fő, közülük 6 fő férfi és 6 fő nő. Az alaphipotézis, miszerint nincs különbség a PKU-sok iskolai végzettsége és a magyarországi népesség iskolai végzettsége a kérdőívre válaszoló 28 fő esetében nem igaz. A válaszolók iskolai végzettsége magasabb a magyarországi alapnépesség iskolai végzettségénél (10. ábra).

10. ábra

A válaszadók legmagasabb iskolai végzettsége (fő), N=28



Forrás: Kérdőíves felmérés.

A kérdőív következő kérdése arra kereste a választ, hogy **a munka világában milyen státusszal rendelkezik a kérdezett, mit csinál, mivel foglalkozik**. A válaszok alapján látható, hogy 21-en munkaviszonyban állnak, közülük 14-en férfiak és 7-en nők. GYES-en/GYED-en lévők száma 3 fő, mindnyájan nők. Munkanélküli 2 fő, közülük 1 fő férfi és 1 fő nő, tanuló 1 fő férfi. Háztartásbeliként 1 fő nő adott választ. Ha megnézzük hazánkban az aktív korú né-

pességen belül azoknak az arányát, akik a munka világában aktívak, vagyis dolgoznak, vagy valamilyen kereső tevékenységgel rendelkeznek, akkor megállapíthatjuk, hogy a válaszolók közül a munkaviszonyban állók száma 28/21 fő, azaz 75% jóval magasabb aktivitást mutat, mint a magyarországi aktív korú népesség aktivitás mutatója. Az életkor miatt a GYES-en/GYED-en lévők száma (3 fő) érhető, a munkanélküliek száma (2 fő) pedig alul marad a magyarországi regisztrált álláskeresői aránynak.

3. táblázat

A válaszadók jelenlegi foglalkozása, lakóhely szerinti bontásban (fő), N=28

	Munka-vi- szonyban áll és aktív kereső	GYES-en / GYED-en lévő	Munka-nélküli	Tanuló	Háztartásbeli
Budapest	6	0	0	0	0
Megyeszékhely	5	1	0	0	0
Egyéb város	7	2	2	1	0
Falu/község	3	0	0	0	1
Összesen	21	3	2	1	1

Forrás: Kérdőíves felmérés.

A kérdőív 6-os kérdésében megfogalmazásra került „**a mennyire tartja fontosnak a PKU betartását?**” kérdés. A válaszokból kitűnik, hogy a többség, 21 fő teljes mértékben fontosnak tartja, egy 1-től 5-ig terjedő skálán 5-ös értéket jelöltek meg, közülük 11-en férfiak és 10-en nők. A fontosnak tartja válasznak megfelelő 4-es értéket 6-an adták meg, közülük 4-en férfiak és 2-en nők. Míg a fontos is meg nem is értéknek megfelelő 3-as értéket 1 fő férfi adta meg. A 3-as értéknél alacsonyabbat senki sem adott meg.

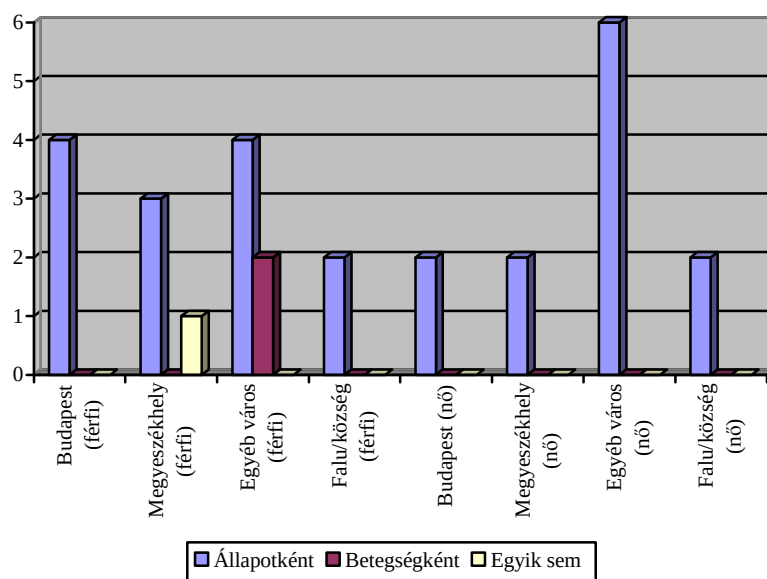
A válaszokból kitűnik, hogy a diéta betartása kapcsán a férfiak sokkal megengedőbbek, míg a nők sokkal fontosabbnak tartják a megfelelő diéta tartását. Ha megnézzük a következő kérdésre adott válaszokat (a kérdés: **betartja-e a diétát?**), akkor a fentebbi megállapításnak ellentmondani látszik az az eredmény, mely szerint mindig betartja a diétát 8 fő, közülük 6 fő férfi és 2 fő nő. Míg a többnyire betartja a diétát 18 fő, közülük 9 fő férfi és 9 fő nő. Csak ritkán tartja be a diétát 2 fő, közülük 1 fő nő és 1 fő férfi. A két kérdés alapján megállapíthatjuk, hogy a 28 főnél a nők inkább fontosnak tartják a diéta betartását, ugyanakkor a férfiak valamennyivel jobban tartják a diétát, mint a nők.

Arra a kérdésre, **hogy hogyan fogadta/ja el a diétát?** a válaszolók jelentős többsége állapotként tekinti a kötelező diétát és 2 fő férfi az, aki betegségként éli meg. A válaszok között szerepelt, hogy: „*Sosem neveltek belém betegség érzetet a szüleim!*”, ebből a válaszból kitűnik, hogy a PKU állapotként való kezelésében milyen nagy szerepe van a családnak, annak,

hogyan a szülők hogyan állnak a PKU-s gyerekekhez, ezt erősíti a következő válasz is: „Ez nem betegség, egy állapot, amivel meg kell tanulni együtt élni. Normálisan betartott diétával teljes életet élhet a PKU-s, és semmiben nem különbözik egy nem PKU-s társától, csak abban, hogy mit eszik.”. A válaszok között nagyon sokban szerepelt a következő gondolat: „Teljes körű életet tudok élni mellette/vele.”, melyből kitűnik, hogy kezelhető a PKU és a diéta megfelelő megtartása mellett az élet minőségében nem következik be jelentős eltérés a „normál” étrendet folytatóktól. A válaszok között megjelent az a gondolat is, hogy „Egyik sem, ez egy feladat, amit meg kell oldani.”, itt szintén a nevelésnek a fontossága tűnik ki, a válaszoló a diétát egy feladatnak tekinti, amit meg kell oldani, ha számos túlsúlyos ember feladatnak tekintené a túlsúlytól való megszabadulást és ennyire tudatosan kezelné, biztosan megszabadulna plusz kilóitól (11. ábra).

11. ábra

Hogyan fogadja/ta a diétát?(fő), N=28



Forrás: Kérdőíves felmérés.

A 9-es kérdés arra vonatkozott, hogy **a beilleszkedés jelentett-e gondot az általános iskolában, majd a középiskolában?** A válaszolók többsége számára nem jelentett problémát, 18-an mondták azt, hogy a társai elfogadták, közülük 12-en férfiak és 6-an nők. A válaszolók közül 5-en jelezték, hogy az osztálytársaik nem tudtak arról, hogy PKU-sok, közülük 2-en férfiak és 3-an nők. Míg komoly nehézséggel 5-en küzdöttek az általános iskolában, közülük

2-en férfiak és 3-an nők . A válaszaik közül kitűnt, hogy *„Bántottak, amiért én mást ettem mint ő, sajnos az a tapasztalatom, hogy akinek van valami egészségügyi gondja, azt kinézik. Tehát a társadalom nem nyitott a másságra.”*

A válaszok között megjelent az is, hogy a tanári munkaerő sem tudta kezelni megfelelően a diétás létből fakadó helyzetet *„Egy „kedves” tanárnő kifaggatott az osztálytársaim előtt, hogy mi van, ha melléeszem, vagy nem tartom be a diétát. ezután osztálytársam (igaz, csak egy fő, de az épp elég volt!) azzal bántott, ha rosszat szoltam, hogy melléettem...”*, de megjelent a diétázással kapcsolatban az osztálytársak elfogadni nem képes volta is *„Evés közben csúfoltak, mert más volt az étrendem.”* vagy éppen *„Az addig sikeresen tartott diétámat negatívumként kezdtem megélni. Az osztálytársaim elkezdtek piszkálni, hogy milyen bűdös a tápszer, amit iszok, „fujjogtak”, elkezdtek piszkálni, hogy én miért eszek mindig más ételeket, miért nem a büféből veszem a tízórait”*.

Az ebbe a csoportba tartozó válaszolók helyzetét, életérzését összefoglalva talán a legjobban a következő válasz adja vissza a legjobban: *„Ez az időszak volt számomra a legnehezebb, és itt most csak az 1–4 osztályra gondolok. Sokszor nem mertem az osztálytársaim előtt enni, mert például a kenyérem nem olyan színű volt, mint az övék (a mai minőséggel összehasonlíthatatlan) és ezt szóvá is tették, valamint az illatára is kaptam megjegyzéseket. Próbáltuk mindig a napi menühöz igazítani az én étrendemet is, hogy az ebédem ne térjen el nagyban a többiekétől. Többször mellé ettem, ekkor voltak nagyobb szintjeim is. Szerencsére, ahogy kezdtünk felnőni és felkerültünk a felső osztályba ez megváltozott. Megértették, hogy ez egy olyan állapot, aminek a be nem tartása az egészségemre mehet.”*

A kérdésre válaszoló 28 főből 5 főnek volt nehéz élménye az általános iskolából, ott is leginkább az első négy osztály tekintetében, amiben –úgy gondolom - a tanárnak/tanároknak van/volt a legnagyobb szerepe, hogyan tudnak, vagy éppen nem tudnak egy speciális diétával rendelkező diákot kezelni, elfogadni. Ilyen eset az urbanizáció következtében megjelenő gyermekkori elhízás esetén, vagy más allergia, túlérzékenység esetén is előfordulhat, elméletileg összeállhat olyan osztály is, ahol egyszerre van jelen a gyermekkori diabétesz, a PKU, a glutén vagy más típusú érzékenység, a gyermekkori elhízás, nem beszélve a vele született vagy kialakult élelmiszer érzékenységről és más diétára kényszerítő betegségről, állapotról. Egy ilyen helyzetben a tanárnak, tanároknak, az iskolának óriási a feladata és felelőssége hogyan tudják a pedagógia módszerével kezelni a helyzetet. Erre a tanárok sokszor nincsenek felkészülve, a saját jó vagy éppen rossz gyakorlatuk alapján kezelik a helyzetet, vagy éppen úgy állnak hozzá, hogy ez nem része a tananyagnak, ezzel nem kell különösképpen foglalkozni.

A középiskolai beilleszkedési problémák esetén 16-an mondták azt, hogy nem jelentett számukra problémát a beilleszkedés, közülük 7-en nők és 9-en férfiak. Míg az osztálytársak nem tudtak a PKU-ról választ 10-en jelölték meg, közülük 5-en nők és 5-en férfiak. Itt jól látható, hogy középiskolás korban többen nem tartották fontosnak azt, hogy az osztálytársaik tudjanak arról, hogy diétáznak, elsődlegesen a negatív általános iskolai élmények miatt.

A válaszok közül a következő vélemény, az ami a legjobban mutatja a helyzetet: *„Csak annak mondtam el akivel barátok lettünk, így őket nem is zavarta, sőt csodálkoztak is, mert nem is gondoltak rá hogy nekem diétáznom kell”*. Ami megjelenik abban is, hogy a beilleszkedés komoly nehézséget középiskolás korban 2 fő férfinak okozott gondot. Közülük az alábbi válasz tükrözi a legjobban a helyzetet: *„Szintén bántottak, egyedül vagyok, mint a kis-ujjam, pedig édesanyám mindent megtett, hogy ez még egyszer ne forduljon elő”*, jól látszik, hogy az általános iskolai negatív élmények a középiskolában is folytatódtak.

Arra a kérdésre, hogy: **Melyik korszak jelentette az Ön számára a legnagyobb kihívást a diétázás miatt?** a férfiaknál a legtöbben (7 fő) a serdülőkort jelölték meg, majd az iskoláskort 5 fő esetén, az óvodáskorra és a felnőttkorra egyaránt 2–2 fő adott meg választ. A nők esetén a legtöbben az iskoláskort jelölték meg (6 fő), majd 3 fő a serdülőkort és 2 fő a felnőttkort és legvégül 1 fő az óvodáskort.

Arra a kérdésre, hogy Az iskolás éveid alatt kaptál-e segítséget tanáraidtól a PKU diéta tekintetében, igennel 10-en válaszoltak 5 fő férfi és 5 fő nő. A válaszok között szerepelt *„Odafigyelmet kaptam, ők is ügyeltek pl.: kirándulásoknál, hogy minden rendben legyen”*, hasonló gondoskodásról tanúskodik az alábbi idézet is: *„Mindig megpróbáltak megtenni mindent annak érdekében, hogy ne maradjak ki a közös programokból a diéta miatt. Pl. iskolai farsang, vagy sulibulik, megoldották a szüleimmel, hogy minden ilyen alkalomkor nekem is legyen étel-ital, amit a társaimmal együtt fogyasztottunk el”*. A közös iskolai rendezvények pedagógusi kezelését mutatja a következő idézet: *„Egy-egy osztálykirándulás alkalmával, táborokban vagy klubdelutánokon mindig megoldott volt nekem a diéta. Vagy előre intézkedtek és szóltak az étteremnek, hogy lehetőleg olyan menüt állítsanak össze, ami nekem megfelel. Napi szinten pedig mikor vittem otthonról az ebédem az iskolába, ha úgy volt megmelegítették, minden héten megkaptam a menülapot a menzán és előre szóltak a konyhásoknak, akik 8 éven keresztül szolgálták fel nekem a finomabbnál finomabb ételeket, amit anyukám készített el nekem”*.

A kérdésre adott másik válasz a nem volt, azaz a tanárok nem segítettek a diétában a válaszolók közül 14 fő esetén, közülük 9 fő férfi és 5 fő nő adta ezt a választ. A válaszokban leginkább azt írták be, hogy: *„Utálták a diétámat mindig kitoltak velem”*, vagy megjelent a kö-

vetkező is: „*Nem voltam menzás, otthon ebédeltem, a tízórait otthonról vittem minden nap. Így nem volt szükség a segítségre*”, a válaszok között szerepelt „*Mindent meg tudtam oldani a családom segítségével*”. A válaszokból jól kitűnik, hogy a válaszolók fele úgy élte meg, hogy a tanára/tanárai nem tudták mi az a PKU, a tanárok nem foglalkoztak a betegségével és a család segítségével kellett kezelni minden olyan problémát, hiányosságot, ami abból adódott, hogy az iskola, a tanárok nem voltak felkészülve a speciális diétára.

A kérdésre adható harmadik válasz a ritkán volt, azaz ritkán kaptak a válaszolók közül segítséget a tanáraiktól 4 esetben, 2 fő férfit és 2 fő nőt érintett a válasz. Az ő véleményük közül a következőt emelném ki: „*A család segítségével mindent meg tudtunk oldani*” vagy „*nem volt rá szükség*”, jól látszik, hogy itt is a család volt az, amely segített a diétában és a tanárok vagy nem ismerték a PKU diétát, vagy nem érdekelte őket, vagy ismerték és nem érdekelte őket.

Megállapíthatjuk, hogy a beérkezett válaszok többségénél a napi szintű diéta betartásában a tanárok inkább nem segítették a PKU-s diákjaikat, amely a válaszolók szerint fakadhatott ismeret hiányából, érdektelenségből, a plusz feladattól való elhatárolásból, abból, hogy a család megoldotta a feladatot, nincs benne a tanár munkaköri leírásában, hogy dietetikus is legyen stb.

A 12-es kérdés arra vonatkozik, hogy **Részt vett-e a közétkeztetésben?** igennel a válaszolók közül 7-en válaszoltak, közülük 1 fő férfi és 6 fő nő, míg a többiek, 21-en nemmel válaszoltak, közülük 15 fő férfi és 6 fő nő.

A 13-as kérdésben kérdeztünk rá, hogy **Tudják-e a barátaid, hogy PKU-s vagy?** A legtöbben, 25-en igennel válaszoltak, közülük 14 fő férfi és 11 fő nő, míg nemmel 3-an válaszoltak, közülük 2 fő férfi és egy fő nő.

A 14-es kérdésben arra kérdeztünk rá, hogy **jelentett-e hátrányt az iskolai rendezvényeken, az iskolai táborokban való részvételnél a PKU diéta?** Az igen jelentett, a PKU miatt nem tudtam részt venni az iskolai rendezvényeken, az iskolai táborban választ 3-an adták, közülük kettő fő férfi és egy fő nő. A nem vettem észre, hogy bármilyen hátrányt jelentett volna a PKU kijelentést 19-en válaszolták meg, közülük 11 fő férfi és 8 fő nő. Míg a PKU egyesülettel táboroztam, iskolai táborban nem vettem részt választ 6-an jelölték meg, közülük 3-an férfiak és 3-an nők. Összességében megállapítható, hogy a válaszolók közül a legtöbben nem érezték problémának a közösségi terekben, közösségi rendezvényeken, a táborokban a diétázás miatti negatív megkülönböztetést.

Részt vett-e közétkeztetésben?(fő), N=28

	Igen	Nem
Férfi (fő)	1	15
Nő (fő)	6	6

Forrás: Kérdőíves felmérés.

A 15-ös kérdésben arra kérdeztünk rá, hogy **befolyásolja-e a barátaiddal való kapcsolatot, hogy PKU-s vagy?** Az igen több barátom lett választ 2 fő férfi adta meg. Míg az igen, több figyelmet kapok, kíváncsiak választ 4-en adták meg, 2 fő férfi és 2 fő nő. A nem, nem foglalkoznak vele választ 8-an adták meg, 6 fő férfi és 2 fő nő. Az e miatt nem barátkoznak velem választ senki sem jelölte meg. A nem éreztem semmi különbséget választ 14-en adták meg, közülük 6-an férfiak és 8-an nők.

A válaszok alapján jól látható, hogy a válaszolók többségének semleges élményei vannak abban, hogy a PKU-s lét a barátaikkal való kapcsolatot hogyan befolyásolta, 6 fő esetén a PKU pozitív hatással volt a barátokkal való kapcsolatra, ami a több figyelemben, a „csodabogár” mivoltban jelent meg leginkább. A barátok elmaradásának okaként a válaszolók közül senkinél sem jelentkezett a PKU-s lét, ami önmagában pozitív, de magyarázható azzal is, hogy ha valakinek gondot jelentett a PKU az nem kezdett barátkozni a diétázóval.

A 16-os kérdésre, mely szerint **Anyagi szempontból mennyire tartja elérhetőnek a PKU-s termékeket?** alapvetően három választ lehetett adni. Az olcsó, mert ... választ egy fő férfi jelölte meg, olcsó, mert „drága dolgot nem veszek meg (extra sajtok, különlegesebb drága húsök...)” választ adva, amelyből kiderül, hogy számos étrend kiegészítőt, sajt, tészta, kenyér stb. feltehetően nem vásárol meg, amelyekkel viszont változatossá lehet tenni az étrendet és jelentősen javítható velük a komfort érzet és az életminőség.

A második típusú válasz: megfelelő az ára, mert..., erre 4 fő férfi jelölt meg választ, melyek tartalma a következő: „Mert Egyesületi tagként vannak kedvezmények.”, egy másik válasz „Többféle, olcsó és drága termékből is választhatok.”. Alapvetően e két válasz mentén írhatók le a megadott vélemények, melyek fontos momentuma az Egyesületi tagság és az igen széles termékkínálat, valamint az egyes gyártók időközönkénti jelentős akciói.

A harmadik típusú választ: drága, hiszen... a válaszolók jelentős többsége jelölte meg, 23-an adták meg ezt a választ, közülük 11-en férfiak és 12-en nők. A válaszok a következők mentén jelentek meg: „Nem nagyon tudjuk megfizetni, mert nekem sincs munkám, azt szeretnénk, ha olcsóbb lenne egy kicsit”. Ebbe a csoportba tartozik a következő válasz is: „Albérletben lakok, kis átlag fizetésből és nehezen tudom megvenni a termékeket”, vagy a következő megjegyzés is „A mai világban nem keresünk olyan nagyon sokat”.

A következő csoportba tartozó válaszok inkább a speciális termék jelleg miatti árra hivatkoznak: „Sokkal többbe kerül, mint a „normál” ételek”, vagy „Fél kg finomliszt, amiből finom kenyeret tudok csinálni és ehető az nagyon drága 1500 Ft, még nem beszélve a tésztákról”, de ide tartozik a következő válasz is „Ez nehéz kérdés, és nem is tudom megválaszolni. Nyilván nem olcsóak. Mert ha azt nézzük, hogy pl. a normál liszt, tészta mennyibe kerülnek, ahhoz viszonyítva persze drága. Olcsónak semmi esetre sem mondanám. De ezek speciális termékek. Arról nem is beszélve, hogy a diétában alkalmazható termékek köre milyen jelentősen bővült. Pl. Loprofin virsli, kolbász, húspogácsa, különböző tészták. Nyilván, mindenki szeretné, hogy ezek olcsóbbak legyenek, de még így is, ha valaki nem engedheti meg magának a drágább Loprofint vehet olcsóbbat.”.

A válaszolók másik köre egy másik momentumra, a speciális jellegre hívja fel a figyelmet, amely a drágaság egyik oka: „speciális, kicsi a piac és földrajzilag is szeparált”, vagy „Kisebb mennyiségbe kerül előállításra, s kisebb a kereslet ezen speciális termékek iránt”, vagy „A PKU ritka betegségnek számít, országosan nem nagy a számuk, ezért magas a termékek ára”. A válaszokból jól látszik, hogy a többség drágának találja a speciális diétához szükséges termékek árát (megjegyzem, hogy a hagyományos élelmiszerekhez képest akár 8–10 szeres különbség is lehet, de a diabétesz diétához képest 1,5–2 szeres a különbség) különösen, ha a jövedelmi helyzetet nézzük, az okok között megjelent a speciális élelmiszer mivoltból adódó magas előállítási költség, az alacsony fogyasztói szám is.

A 17-es kérdés arra kereste a választ, hogy *Mennyire befolyásolja a PKU-s termékek ára a diéta betartását?* Az egyáltalán nem befolyásolja választ 14-en adták meg, közülük 10-en férfiak és 4-en nők. Ha összevetjük ezt a választ az előző kérdéssel, mely szerint anyagi szempontból mennyire elérhetők a PKU-s termékek, akkor némi ellentmondást találunk. Hiszen az előző kérdésben a többség drágállotta a termékek árát, míg itt azt jelölték meg 14-en, a válaszolók fele, hogy egyáltalán nem befolyásolja a PKU termék ára a diétát. Amiből következik, hogy a válaszolók fele annyira elkötelezett a diéta mellett, hogy a termékek magas ára sem tartja vissza, hiszen az egészségéről van szó!

A válaszolók közül 11-en mondták azt, hogy befolyásolja a PKU-s termékek ára a diéta folytatását, közülük 3-an férfiak és 8-an nők. Míg a nagymértékben befolyásolja választ 3-an adták meg, mindnyájan férfiak.

A 18-as kérdés arra vonatkozik, hogy **tagja-e a válaszoló a Magyarországi PKU Egyesületnek**, mely tagság számos előnnyel jár, kezdve az információhoz és a hírekhez való jutást, a kedvezményes gyermektáborokat, a kedvezményes vásárlások, kuponok, a főző stúdiókon való részvétel, étel, tészta, sütemény receptekhez való hozzájutás lehetősége stb. Ezeknek az

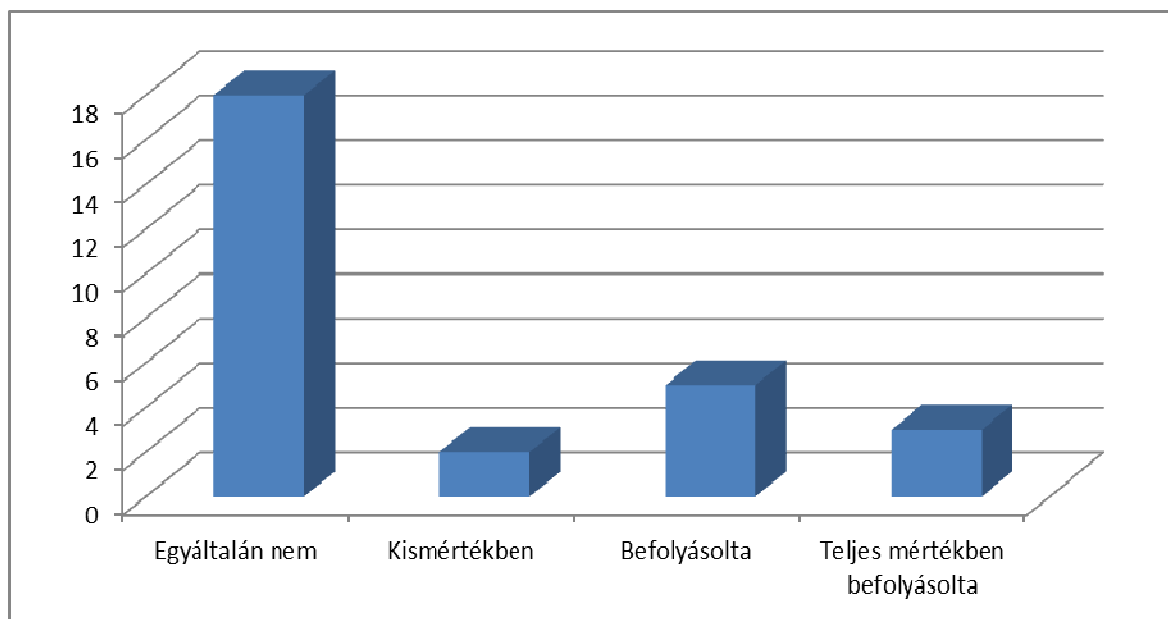
előnyöknek a birtokában nem csoda, hogy mindenki tagja az Egyesületnek, mely nagyon fontos a közösség tudat és az érdekérvényesítés szempontjából akár az egészségi kormányzat irányába is, ahol folyamatosan fellángol a PKU tápszer és más az OEP által jelentősen támogatott étrend kiegészítő támogatásának eltörlése, vagy csökkentése.

A 19-es kérdés első felében arra kérdeztünk rá, hogy **Mennyire befolyásolta a pályaválasztásodat, az, hogy PKU-s vagy?** Az iskolában megszokott módon kellett osztályozni, az egyes volt, ha egyáltalán nem és az 5.ös ha teljes mértékben. Az egyáltalán nem választ adták meg 18-an, közülük 11-en férfiak és 7-en nők. A nem befolyásolta a pályaválasztást választ adók 2-en voltak, egy fő férfi és egy fő nő. A befolyásolta is, meg nem is választ senki sem jelölte meg. Míg a befolyásolta választ adók száma 5 fő volt, közülük 2 fő férfi és 3 fő nő. A teljes mértékben befolyásolta választ adók 3-an voltak, 2 fő férfi és egy fő nő személyében (12. ábra).

A kérdés másik része arra vonatkozott, hogy miben nyilvánul meg ez a fajta befolyásolás, itt elsődlegesen azoknak a válaszai jelennek meg, akik a befolyásolta és a teljes mértékben befolyásolta válaszokat adták meg az előző kérdésre. A válaszai közül néhány fontosabb: „PKU-s létemre cukrász szerettem volna lenni”, vagy „Több szakma eleve kiseik eü. alkalmatlanság miatt (katona, rendőr, tűzoltó, stb.), de a többenél is szempontként jelenik meg az étkeztetés..”, vagy „Nem mehettem arra a szakmára, amit szerettem volna csinálni (szakács), így burkolónak tanulok, sajnos nem lehet minden PKU-s zseni. A PKU-sok is olyanok, mint a többiek, egyik okosabb, a másik kevésbé”, vagy „A sok éves kontroll vizsgálat, a havi vérvételek... így ápolónő lettem.”, talán a következő válasz foglalja össze a legjobban a kérdésre adott válaszokat „Olyan középiskolát választottam, ahol közétkeztetés nélkül meg tudtuk oldani a diétát. Bejárós voltam, így otthon jutottam meleg ételhez.”.

12. ábra

Mennyire befolyásolta a pályaválasztásodat, az hogy PKU-s vagy?(fő) N=28



Forrás: Kérdőíves felmérés.

A 20-as kérdés arra vonatkozott, hogy **a mindennapi életben jelent-e problémát a diéta betartása?** A válaszolók többsége számára nem jelent problémát a diéta betartása, mivel „A PKU-val nőttem fel, szüleim észrevétlenül ráneveltek a PKU-ra”, vagy „a ma már elérhető több száz minőségi termék segítségével, és a rengeteg recepttel, ami rendelkezésünkre áll, a diéta betartása egyáltalán nem jelenthet akadályt” válaszokból ez tűnik ki. Ugyanakkor az olykor, hiszen választ 9 fő adta meg. Ők leginkább azzal magyarázták, hogy „nehéz odafigyelni, hogy minden nap megfelelően étkezzem, betartsam a napi phenil alanin szintet”, vagy „minden napra előre kell gondoskodni az étrendről, nem lehet csak gyorsan választani egy étlapról, ezért plusz időt igényel”, vagyis az odafigyelésre és a diéta körülményességére hivatkoztak, amelyek a legjobban zavarják a diéta betartását.

A kérdésre az igen választ adók száma 6 fő, ők leginkább azt jelölték meg, hogy „a munkahelyeken mivel a tápszer bevétel nemhogy körülményes hanem igen rossz szájszagot eredményez és sajnos nehezen tolerálják a kollégák”, vagy „igen a kevés fizetés miatt a drága zöldségeket és a speciális dolgokat nehéz beszerezni megvenni és nehéz kétféle főzni”, azaz olyan dolgokra hivatkoztak leginkább, melyek a jövedelmi helyzettel, a külső környezet tolerancia szintjével, a diétázás jellegével kapcsolatos: „igazán kitalálhatná valaki, hogy tápszer helyett csak egy tablettát kelljen bevenni. Sokkal könnyebb lenne, egyébként a diétás ételek ízével nincs gond”. A 20-as kérdésre adott válaszokat a 6. táblázat foglalja össze.

5. táblázat

A mindennapi életben jelent-e problémát a diéta betartása?(fő) N=28

	Férfi vála- szolók száma (fő)	Nő vála- szolók száma (fő)	Vélemények
Igen, és pedig...	2	4	– Igen a kevés fizetés miatt a drága zöldségeket és a speciális dolgokat nehéz beszerezni megvenni és nehéz kétféle főzni. – Nagyon sok tiltott finomság van. – Ennyi év diétázást kihagyva nehezen szokok vissza, nehezebben szokom meg újra a diétás élelmiszerek ízét, kicsit döcögős az ételek elkészítésének PKU-sra fordítása, kenyérsütésbeli problémák, korábban problémát okozott a tápszer ivása, most már az rendeződött. – Igazán kitalálhatná valaki, hogy tápszer helyett csak egy tablettát kelljen bevenni. Sokkal könnyebb lenne, egyébként a diétás ételek ízével nincs gond. – A munkahelyeken mivel a tápszer bevétel nemhogy körülményes hanem igen rossz szájszagot eredményez és sajnos nehezen tolerálják a kollégák. – Nagyon szeretem a krumplis dolgokat, de sajnos keveset lehetne belőle fogyasztani.
Nem, mert...	10	3	– Egészen betartom ha kell és szükség van rá. – A PKU-val nőtem fel, szüleim észrevétlenül ráneveltek a PKU-ra. – Számomra soha nem volt gond, kérdés a diéta. – Már valójában megszoktam (de könnyebb lenne nélküle). – Kialakultak a szokásaim, s mindig alkalmazkodok az új helyzetekhez, de ez már rutin. – Ha valaki beakarja tartani a diétát az be is fogja, aki meg nem tudja elfogadni hogy PKU-s az nem-igen fogja betartani. – Össze tudom hangolni a munkámmal és az életvitelemmel. – A ma már elérhető több száz minőségi termék segítségével, és a rengeteg recepttel ami rendelkezésünkre áll, a diéta betartása egyáltalán nem jelenthet akadályt. – Ezt szoktam meg. – Tökéletesen betartható a diéta, ma már könnyebben akárhol étkezel, tudsz úgy válogatni, hogy jó legyen. – Számomra ez a normális és természetes!!!! – Tudom, hogy ezzel saját magamnak teszek jót. – Elég idős vagyok és már megszoktam, hogy diétásan étkezek. Reflex szerűen jön.
Olykor, hiszen	4	5	– Hiszen...nincs idő mindenre. – Nehéz odafigyelni, hogy minden nap megfelelően étkezzem, betartsam a napi phenil alanin szintet. – Nehéz naprakészen figyelni az újdonságokat. – Minden napra előre kell gondoskodni az étrendről, nem lehet csak gyorsan választani egy étlapról, ezért plusz időt igényel. – Nincsen módom előre készíteni és nehéz választékosan enni a mindennapokban. – Ha a családdal étteremben ünneplünk valamilyen eseményt. – PL. lányom lisztérzékeny (tej-tojás-szójaérzékeny is), így egy kenyeret eszünk, a spec. édességeket, sütitket mindketten esszük. de nehézséget is jelent, mert általában húsételeket készítek, így külön kell főzni a pku-s ételeket. – Hiszen jól át kell gondolni, hogy hova, merre, mennyi időre megyek el, mit tudok ott enni, vinni kell a tápszert ...

Kérdőíves felmérés

A kutatás válaszaiból, annak ellenére, hogy nem volt reprezentatív, egy sokszínű kép rajzolódik ki a PKU-val való életről, számos gyermek és ifjúkori emlék, élmény megjelent, mely nem

minden esetben azt a pozitív képet, azt a toleráns társadalmat mutatja, melyben szeretnénk élni, illetve hinni. Jól sikerült visszaadni, igaz a vélemények szintjén, azokat a nehéz helyzeteket, akár egy életre megmaradt személyes szituációkat, melyek a kisiskoláskorból, vagy a felső tagozat idejéből, vagy akár a középiskolás időszakból megmaradtak a válaszolóknak.

Érzékelhettük, hogy az egykori diákok kis csoportja, akik folyamatos diétára vannak „ítélve” az oktatási intézményekben hogyan kellett, hogy szembesüljenek az ország teljesen más területein a jó, vagy éppen rossz pedagógiai módszert választó tanárokkal, oktatási intézményekkel. Igaz területi különbséget nem vizsgált a dolgozat az egyes személyes válaszok között, de megállapíthatjuk az ország teljes területéről érkezett válaszok alapján, hogy a diétával élők számára a legnehezebb időszak a kisiskolás kor és vannak a válaszolók között, akik az iskolás éveik során folyamatosan rosszul érezték magukat az oktatási intézményekben.

A felmérés azt is megmutatta, hogy megfelelő diéta mellett ugyan olyan hasznos tagja lehet a PKU-s is a közösségnek, mint bárki más. Bebizonyosodott, hogy a válaszolók körében a folyamatos diéta nem okozott leküzdhetetlen problémát a tanulásban, a munkavállalásban, a hétköznapi életben, természetesen a válaszokból jól kitűnt az a mindennapi küzdelem is, melyet meg kellett harcolni esetenként.

Ahogy a felmérésben már egy alkalommal kitértem rá, a folyamatos diéta igen nagy önkontrollt követel meg, melynek az elsajátítása, megtanulása igen nagy lehetőséget jelentene a különböző élelmiszer érzékenységgel rendelkezők számára, valamint nagyon jól lehetne használni az elhízás, vagy a bulímia kezelésére is. Ezért nagyon fontos lenne a pedagógia módszereit is felhasználva egy olyan technikát, módszert kifejleszteni a PKU-s diéta évtizedes gyakorlati eredményeit felhasználva, mely sokat tudna segíteni, akár már gyermekkorban, mind a gyerekeknek, mind a szülőknek a különböző diétáknak a mindennapi életbe való beültetésébe, ha tetszik a diéta életmóddá való alakításában. Ezzel hatékonyá és tartóssá, automatikussá lehetne tenni akár az elhízás, akár más élelmiszer allergiával összefüggő diéták alkalmazását, de jól használhatnák a cukorbetegség is, ahol a táplálkozás szintén egy fontos momentum.

7. Megbeszélés

A Mit jelent a PKU a mindennapokban című kutatásom célja az volt, hogy a Magyarországi PKU Egyesület tagjai körében felmérjem hogyan élték meg az érintettek gyermekkorukban a PKU-t, milyen nehézséget jelentett, illetve jelentett-e nehézséget számukra a mindennapokban „csodabogárnak” lenni. Annak ellenére, hogy kutatásom nem volt reprezentatív, egy színes kép körvonalazódott ki a PKU-val való életről, betekintést nyerhettünk a PKU-s betegek életvitelének problémáiba. Megismerhettük a válaszolók egykori nehéz helyzeteit, személyes szituációkat, élményeket osztottak meg válaszaik során.

1. A kutatás **első hipotézise**: A fehérjeszegény diéta betartásával a PKU-sok is a társadalom aktív és kiegyensúlyozott tagjai a társadalomnak - egyértelműen igazolódott. Bebizonyosodott, hogy a folyamatos fehérjeszegény diéta nem okozott problémát a tanulásban, a munkavállalásban, a hétköznapi életben. A kutatásból kiderült, hogy a válaszolók munkavállalói státusza, munkaerő piaci aktivitása nagyobb, mint hazai népesség átlaga. A folyamatos fehérjeszegény diéta betartása pedig jóval nagyobb önfegyelmet, önmegegyezéses tudatosságot követel meg, mint azoknál akik nem diétáznak. A válaszokban természetesen megjelentek az érintettek mindennapi gondjai is melyekkel meg kell küzdeniük. Az első hipotézisem tehát igazoltam. Ennek a hipotézisnek a teljesülése olyan szempontból is nagyon fontos, mert jól bizonyítja egy korábban kezeletlennek tűnő betegséget is lehet megfelelő módszerekkel- egy életen át tartó fehérjeszegény diéta- úgy kezelni, hogy az megfelelően élhető teret nyújtson a benne élőknek és ösztársadalmi szinten legalább olyan hasznos, sokszor még nagyobbat hajtanak a benne élők, mint az ún. normál emberek esetén. Ez a tény ad illetve adhat okot a bizakodásra számos embernek, akik vele születetten vagy életük során azzá váltak például: diabétesz, vakok, siketek és nagyothalók stb. élnek az életüket és még nem vagy csak részben tudtak beilleszkedni, integrálódni a társadalomba sokszor nem saját hibájuk miatt. Nagyon fontos, hogy a társadalom tagjait már az általános iskola alsó osztályaiban sokkal tudatosabban és célirányosan elkezdjék felkészíteni a „csodabogarak” elfogadására – ezt talán nekünk pedagógusoknak kellene kezdeni-, hiszen e nélkül, ahogy ezt az igaz nem reprezentatív kutatás is bebizonyította, nem lehet sikeres az osztályközösségbe, az iskolai rendszerbe való integráció. Egy rosszul sikerült egy – két év van, akinél a felnőttkorig negatívan kihat, ami főlegesen nehezíti akár az egyén akár a társadalom számára a beilleszkedést.

2. **A második hipotézis:** Az iskolai végzettségük arányaiban a társadalom többi részének iskolai végzettségétől nem tér el. Az a feltételezésem, hogy nincs különbség a PKU-sok iskolai végzettsége és a magyarországi népesség iskolai végzettsége között nem igaz, ugyanis a válaszolók iskolai végzettsége jóval magasabb a hazai átlagnál. Tehát a második hipotézisem nem igazoltam.

A felsőfokú végzettségűek aránya a válaszolókon belül felülreprezentált, amely jól mutatja, hogy a megfelelő diéta mellett a PKU-s emberek is képesek nemcsak a társadalom tagjaihoz hasonló eredményt elérni, hanem az átlagosnál nagyobbakat is.

3. **A harmadik hipotézisem:** Az általános iskolában és a középiskolában a PKU hátrányt jelent az osztályközösségbe való beilleszkedés során. A válaszadók többségének nem jelentett problémát. Viszont voltak, akiknél komoly nehézséget jelentett a beilleszkedés. Tehát harmadik hipotézisem részben igazoltam.

Amely szorosan összefügg az oktatási rendszer szinterei tökéletlenségével, a pedagógusok felkészületlenségével, a kedvezőtlen társadalmi viszonyokkal- az átlagtól, a szokásostól eltérőt, elütőt nemcsak a felnőttek, hanem a gyerekek sem szeretik, tolerálják- valamint azzal, hogy az oktatási intézmények csak lassan képesek követni az egyre inkább az étkezésben jelentkező speciális igényeket például: diabétesz, lisztérzékenység, galaktozémia, PKU, különböző allergiák stb.

Pozitívnak tekinthető hogy a válaszolók többsége nem hátrányként, élte meg az iskolában a PKU-t azonban megállapítható a válaszok alapján, hogy a legnagyobb gondot a kisiskolás kor jelentette a PKU-s gyerekek számára itt volt a legnagyobb törés, a beilleszkedési kényszer, hiszen itt kellett az otthoni környezetet elhagyni és egy teljesen idegen világba kilépni.

4. **A negyedik hipotézisem:** A PKU-sok a munkaerő piacon ugyanúgy boldogulnak, mint bárki más. Igaz, hiszen megállapíthatjuk, hogy a válaszolók közül a munkaviszonyban állók száma jóval magasabb aktivitást mutat, mint a magyarországi aktív korú népesség. A munkanélküliek száma pedig alul marad a magyarországi regisztrált álláskeresői arányának. Tehát a negyedik hipotézisem igazolt.

Ezt egy nagyon fontos momentumnak tartom, hiszen a társadalom számára így tudnak a PKU-sok igazán hasznosak, lenni, hiszen adót fizetnek, gyermeket nevelnek, dolgoznak ugyan úgy, mint minden „normális” ember. Ahhoz, hogy ez így legyen, folyamatos diétára

van szükség, amihez pedig szükséges az odafigyelés, a törődés és azok a pedagógiai módszerek, melyeket elsődlegesen a szülőknek, majd az Anyagcsere Szűrő- és Gondozási Központok szakembereinek és azoknak a tanároknak kell elsajátítani, akik az iskolában a gyerekekkel vannak.

8. Összegzés

Már 39 éve annak, hogy miniszteri rendelet tette kötelezővé az egyes anyagcsere betegségek korai felismerése érdekében, az újszülött kori szűrővizsgálatot. Megismerhettük a tömegszűrés új aspektusait, és jelentőségét, hiszen a diagnózist követően az időben elkezdett kezeléssel, a folyamatos diétával az irreverzibilis károsodások megelőzhetőek, illetve a kóros folyamatok progressziójának lelassítása javulást hozhat az eddig, nem vagy későn diagnosztizált betegek és családjuk életminőségében (Schuler, 2008).

A veleszületett anyagcsere-betegségek jelentős részében, egy egész életen át tartó diétás kezelésre van szükség, egy speciális életmódra, ami mind az érintettek, mind a családjukra egyaránt teherként nehezedik. Tényként kell elfogadni a diétás elveket és a tiltásokat ezen változtatni nem lehet, de nem elégséges közölni a tényeket, hogy miből mennyit fogyasszon illetve ne egyen a páciens, hanem individuális összeállítással kell elfogadhatóbbá tenni ezt az állapotot (Kiss, 2007).

E speciális életmódra nevelés, és az érintettek egészséges fejlődése az első időkben a szülőtől függ, majd később a neveltetésüktől, hogy mennyire vert gyökeret bennük a szülői törődés, az odafigyelés, gondoskodás. Megismerhettük az érintettek, mindennapi gondjait, az iskolai, közösségi beilleszkedés, az elfogadás rögzös útját. S így válnak ők is a társadalom egyenértékű, kiegyensúlyozott tagjaivá. S ekkor ezekből a gyerekekből lesz maga a kész csoda. De csodák nincsenek, azokat meg kell teremtenünk (Vásárhelyi, 1997).

A „másság elfogadása” az integrált nevelés sarkalatos problémája, és hogy sikerül-e működtetni a nevelés folyamatában, ami nemcsak az adott osztály nyugodt, szeretetteljes együttélése szempontjából fontos, hanem a jövő nemzedék társadalmi együttélése szempontjából is.

Sok olyan pedagógus van, akinek nevelő munkájában szinte észrevétlenül jelen van, és természetes módon nyilatkozik meg a „másság” elfogadása, és vannak, akik nehézséggel küzdenek. Olyan tapasztalat is létezik, akinek az osztályában a címkézés, az előítéletek, a megbélyegzések is előfordulnak (Körmöczy, 1996).

Gyakori hogy a pedagógusok az átlagostól eltérőtől megijednek és így van ez akkor is, ha egy speciális anyagcserezavarban szenvedő gyermekkel találkozik a pedagógus.

Ajánlatos, a pedagógusnak utánanéznie a másság okának, ami tanítványa diagnózisa. Ha eleve elhatárolódik, nem meri felvállalni a gyermek befogadását, akkor nem szerencsés erre kötelezni. Félelme és szorongása előbb-utóbb hatással lesz az érintett gyerekekre és az osztály valamennyi tagjára. Ha viszont felvállalja, akkor tanácsos elbeszélgetnie a szülővel, hogy minél pontosabb képet kapjon a PKU-ról és fontos a szülőkkel való jó kapcsolat kialakítása a gyermek érdekében. Fontos a kommunikáció a tanár és a szülő között. Mindenek előtt fontos,

hogy a tanár megértse, miről van szó, megértse a szülő gondjait. Fontos hogy a nevelő a szülővel törekedjen az őszinte bizalmon alapuló kapcsolt kialakítására. Hisz sok szülő félve, bizonytalan érzelmekkel "bízta" ránk csemetéjét, aki élete első közösségébe megy. Hát még akkor, ha kisgyermeké különféle okok miatt, speciális ellátást igényel. Féltségük felfokozódik, érzelmileg is megviseltebbek.

Legelőször a pedagógusnak el kell fogadnia tanítványa „másságát” és meg kell értenie, hogy a gyermek fejlődése számára létfontosságú a fehérjeszegény diéta betartása. A pedagógusnak törekednie kell az érintett gyermek megismerésére, hiszen csak úgy tud segíteni tanítványának ha ismeri. Nagyon nehéz és felelősségteljes dolog a „más” gyermek befogadása. A pedagógus személyisége, felkészültsége attitűdje döntő jelentőségű ilyen esetben. A pozitív támogatás és megértés a pedagógus részéről nagyon fontos ebben a szituációban, hiszen joga van minden gyereknek ahhoz, hogy egyediségéből adódóan, másságával együtt is neki megfelelő egyéni, személyes bánásmódban részesülhessen! A személyes bánásmód a különbözőségeket figyelembe véve igyekszik lehetőséget teremteni, hogy a gyermek aktuális és jogos szükségletei kielégülhessenek, amellyel biztosítja a fejlődését. (Körmöczy, 1996).

Az egyén feltétel nélküli elfogadásához Nagy László szavait idézném:

„Minél jobban ismerjük a gyermeket, annál jobban megértjük, minél jobban értjük, annál inkább szeretjük, annál jobban elfogadjuk, s így annál hatékonyabban tudjuk majd nevelni.”

Fontos, hogy az osztálytársak is ismerjék a gyermek problémáját. Tapasztalataim szerint a gyerekek –mindenkori értelmi szintjükön- megértik, és könnyen tudomásul veszik társuk másságát, betegségét. Néhány elemi ismereten kívül a gyerekek kérdései segítenek bennünket abban, hogy mennyit mondjunk el nekik erről az állapotról. A PKU-s gyermek diétája az „egészség feltételhez kötött állapota „, ezért ne tekintsük betegnek az ilyen gyermeket.

A PKU-s gyermek pedagógiaiilag ugyanúgy kezelhető, mint osztálytársai. A PKU-s étrend odafigyelést, megértést és együttműködést kíván azoktól, akik a gyermek nevelésében és gondozásában vesznek részt. A szigorú diéta betartása fegyelmet és állandó biztatást igényel, viszont a gyermek sajnálását és túlzott féltését el kell kerülni.

Úgy vélem, nekünk, pedagógusoknak az a legfontosabb teendőnk, hogy segítsük ezeket a védtelen kisgyerekeket – egyéni bánásmód alkalmazásával – megtanulni élni az egészséges társaik között, környezetünket pedig arra ösztönözni, hogy megtanulják elfogadni a másságot,

segíteni akarást. Együtt a családdal, felnőttekkel, a külvilággal- egyszerű, természetes módon.

A krónikus beteg gyermekek speciális problémái nem szerepelnek a pedagógusképzés-továbbképzés programjában, de a pedagógusnak elméletileg fel kell készülnie a szokatlan vagy nem várt eseményekre. A tanítóképző karon kötelező tantárgy „a differenciálás pedagógiája és pszichológiája”, és érinti a sajátos nevelési igényű gyermekek befogadásának, integrálásának témakörét is. Tudomásom szerint a szabadon választható tantárgyak közé már felvehető a krónikusan beteg tanulókkal való foglalkozás témaköre is. Hallottam olyan iskoláról is ahol több diabéteszes, lisztérzékeny és egyéb étkezési problémával küzdő gyerek tanul és megtudták oldani külön étkeztetésüket. Ennek természetesen külön költség vonzata van. Azt gondolom a jövő iskolájának, ilyennek, kellene lennie, ügyes szervezéssel, támogatók keresésével sok mindent el lehet érni.

Mindig is olyan hivatást tudtam magamnak elképzelni ahol gyerekekkel, foglalkozhatok és nevelésük, tanításuk, fejlődésük részese lehetek. Juhász Gyula szavaiban megfogalmazódnak a mindennapi pedagógiai és magánemberi hitvallásom:

„A gyermek szeme a jövő tükre. Jaj annak, aki elhomályosítja.”

9. FELHASZNÁLT IRODALOM

dr. Bagdy Emőke (2004): Családi szocializáció és személyiségzavarok. Nemzeti Tankönyvkiadó

- dr. Hacsek Gábor (2004): Phare híreink. A gyermek, aki sosem nőtt fel. PKU újság, XII. évf. 2. 4. p.
- dr. Horst Bickel (1995): PKU-s a gyermekünk. SHS – Gesellschaft für klinische Ernährung gmbH Heilbronn.
- dr. Kásáné dr. Soltysiak Janina (2000): Az orvos válaszol. PKU újság. 2000. december, IX. évf./4. 34. szám. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Kásáné dr. Soltysiak Janina (2004): A fenilketonuria kezelése serdülő- és felnőttkorban, hazai lehetőségek. PKU újság. 2004 július, XII. évf./2. 48. szám. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Kurt Ullrich – Münster-UdoWendel (2001): PKU-val jól élni. Fordította: Dr. Somogyi Csilla. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Schuler Ágnes – dr. Somogyi Csilla – Törösné F. Fehér Ildikó (1995): Pediáter. 1995. 4. évf. 4. szám. 338. p.
- dr. Schuler Ágnes (2002): A közepi német–magyar PKU-s tábor. PKU újság. 2002. október XI. évf./3. 41. szám. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Schuler Ágnes (2005): Szabó Lajos ösztöndíj. PKU újság. 2005. december. XIV. évf./3. 53. szám. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Somogyi Csilla – Kiss Erika – Milánkovics Ilona (2004): Mi a PKU?. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Somogyi Csilla – Kiss Erika (2000): Az élet PKU-val. Magyarországi PKU Egyesület
- dr. Szabó Lajos – dr. Soltysiak Janina (1978): Phenilketonuria kezelése és Diétás Útmutató. Szegedi Orvostudományi Egyetem, Gyermekklinika János Kórház és Rendelőintézet, Gyermekosztálya, Szeged
- dr. Szőnyi László (2013) :Évente 50–60 életet ment meg az újszülöttkori szűrővizsgálat. <http://semmelweis.hu/hirek/2013/02/28/evente-50-60-eletet-ment-meg-az-ujszulottkori-szurolvizsgalat/> {2013.12. 15. Hajdúböszörmény}
- Eberhard Mönch (2003): Kommunikation zwischen Partner, Phenylketonurie/Galaktosämie, Düsseldorf
- Fatalin Andrea (2004): A sajátos nevelési igényű gyermekek integrált neveléséről – szülőknek. <http://www.ofi.hu/tudastar/sajatos-nevelesi-igenyu/sajatos-nevelesi-igenyu-090617-4> {Hajdúböszörmény, 2014. március 15.}
- Fazekas Erzsébet (2010): Új irányelvek a fenilketonuria kezelésében Diétával, gyógyszerrel „karban tartható” anyagszerezzavar. <http://www.imeonline.hu/archivum.php?mod=2010. IX.&month=m%C3%A1jus>, {2013.nov.15.Hajdúböszörmény }
- Fodor Marcsi (2005): Miért nem akarja megenni a tápszert? Problémák és megoldások. PKU újság. 2005. december, XIV. évf./3. 53. szám. Magyarországi PKU Egyesület
- Kazimír Ágnes (2013): Életkorok pszichológiája: a kamaszkor. http://www.webbeteg.hu/cikkek/csecsemo_gyermekneveles/1583/eletkorok-pszichologiaja-a-kamaszkor {2014.02.08. Hajdúböszörmény }
- Kiss Erika (2007): Gyakorlatban is megoldható a fehérjeszegény diéta? : vagy csak elméletben? Gyermekgyógyászat, 2007. 58. évf. 2. sz.
- dr. Kolozsváry Judit (2002): Más gyerek, más szülő. más pedagógus, Okker Kft.
- Körmendi Ágnes (2000): Elmondjam vagy eltitkoljam? PKU újság. 2000. december, IX. évf./4. 34. szám 9. p. Magyarországi PKU Egyesület – Forrás: PheSize. Német PKU újság 2000. fordította: Körmendi Ágnes
- Körmöczy Katalin (1996): Pedagógiai eljárások a „másság” elfogadása érdekében <http://www.kormocikatalin.hu/?menu=32> {2014.04.02. Hajdúböszörmény}
- Lontai, I. (2013): Diéta egy életen át. Nők Lapja

http://79.172.252.55/~pkuegyes/images/cikkek/2013/4/Noklapja_EgeszsegMagazin_PKU_cikk.pdf {Eger, 2013.12.06}

Milánkovics Ilona (2010): A klasszikus galaktozémia, a galaktokináz-hiány és abiotinidáz-hiány molekuláris genetikai és klinikai vizsgálata.

http://phd.sote.hu/mwp/phd_live/vedes/export/milankovicsilona.d.pdf

{2013.11.15, Hajdúböszörmény}

Schuler Ágnes – Somogyi Csilla – Milánkovics Ilona – Takács Zoltán – Jávorszky Eszter – Czuczi Noémi – Szőnyi László (2008): Mit várhatunk a bevezetésre kerülő kiterjesztett újszülöttkori anyagcsere szűrővizsgálatoktól? Gyermekorvos Továbbképzés, 2008. 7. évf. 3. sz.

Simon Erika (2010): A sütőstúdiók szerepe a fenilketonúriás betegek edukációjában. Új Diéta. A Magyar Dietetikusok Lapja, 2010/2. szám

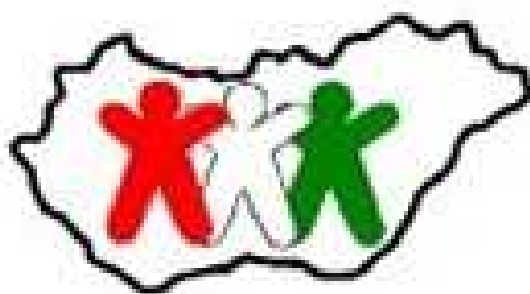
Törösné Fehér Ildikó (2000): A „Fiatal PKU-s betegek felkészítése az önálló életre „pályázat keretében Balatonfüreden 2000. április 15-17-ig rendezett tábor keretében elhangzott előadás. PKU újság, 2000. július IX. évf./2. 32. szám, Magyarországi PKU Egyesület

Ursula Wachtel (2003): Phenylketonurie Ein Modellfall für die Entwicklung der Kinderheilkunde, Schattauer

Vásárhelyi Csabáné (1997): Az én csodám. PKU újság, 1997. október, VI. évf./2. 21. szám. Magyarországi PKU Egyesület

Waltraud Eberle-Pelloth (2004): Mit PKU im Kindergarten und in der Schule, Praxisratgeber für Erzieherinnen und Lehrerinnen von Kindern mit Phenylketonurie, Nutricia GmbH – Geschäftsstelle Heilbronn

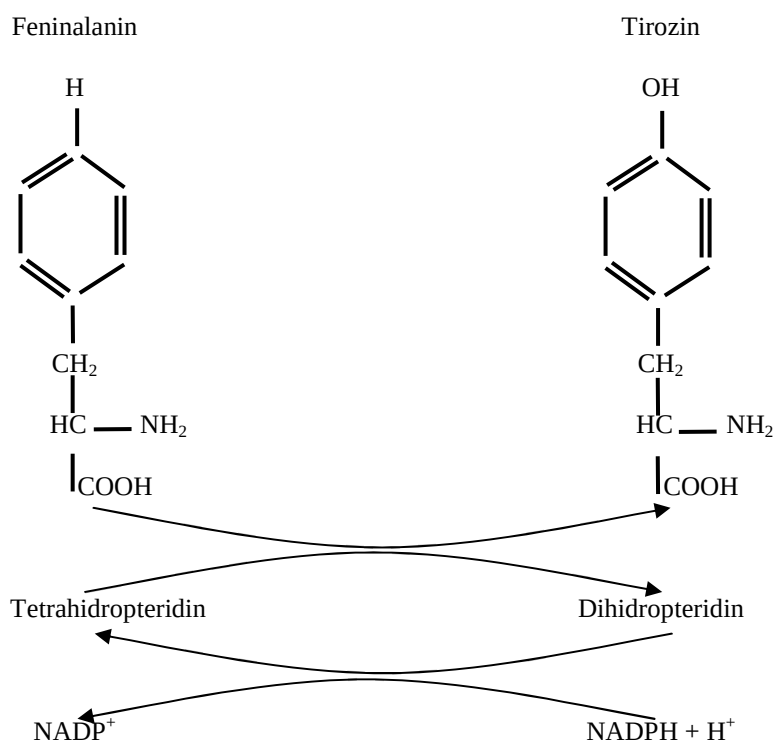
10. MELLÉKLETEK



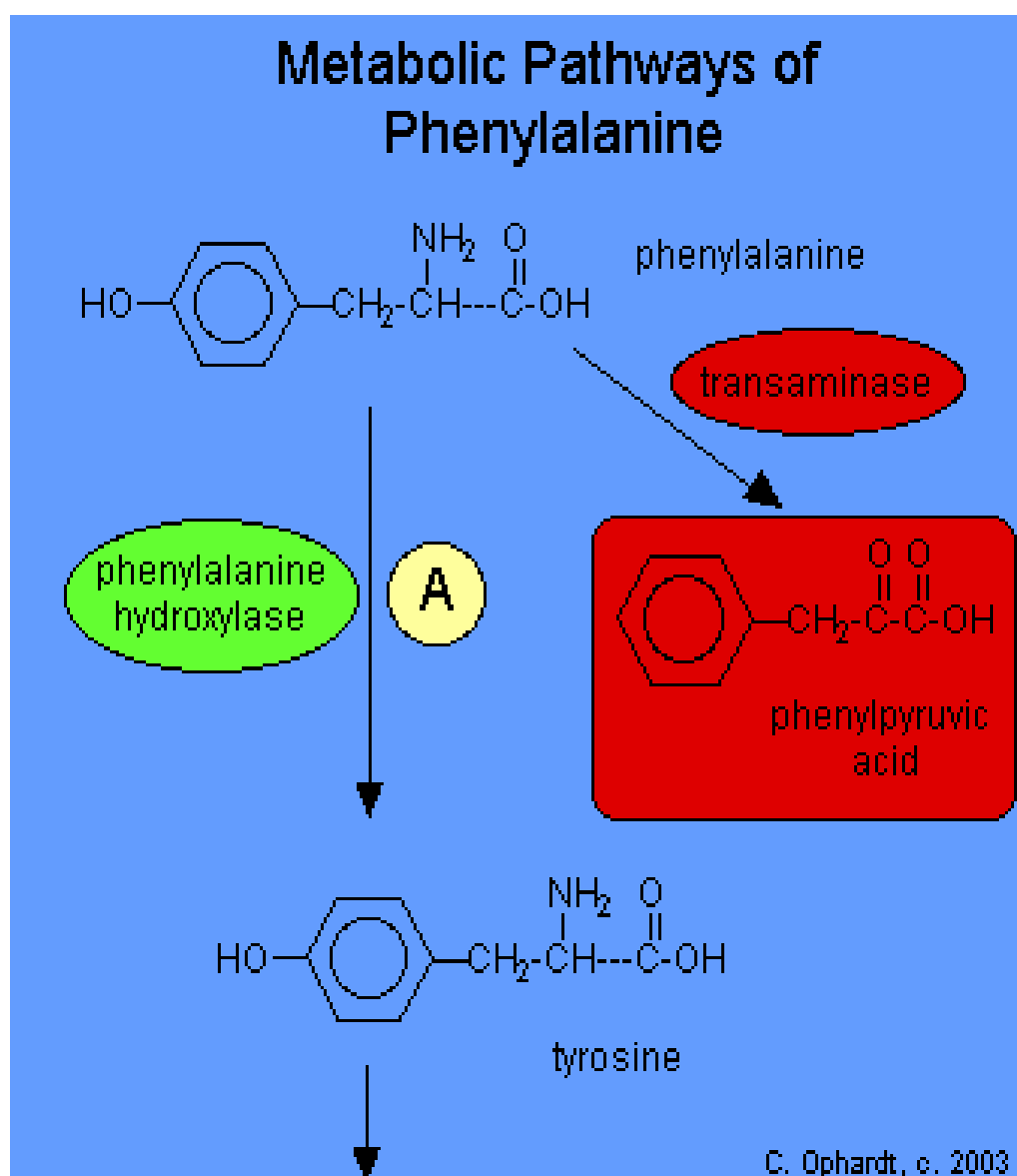
A magyarországi PKU Egyesület logója

(Forrás: <http://pku.shp.hu/hpc/web.php?a=pku>)

Fenilalanin anyagcsere



Forrás: <http://www.elmhurst.edu/~chm/vchembook/635pku.html>



Forrás: <http://www.elmhurst.edu/~chm/vchembook/635pku.html>

Mit mivel helyettesíthetünk?

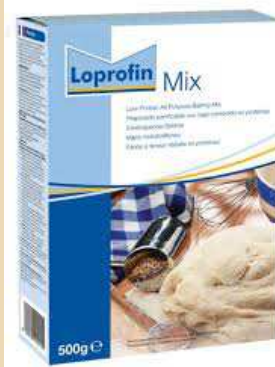
Hasznos útmutató lehet a „**mit mivel helyettesíthetünk**” táblázat, mely főleg a diéta tanulása közben nyújthat segítséget. Bármilyen „normál” ételreceptet „lefordíthatunk” PKU-s módra, ha figyelembe vesszük, hogy a diétában mit mivel lehet, és kell helyettesíteni:

Mit	Mivel	Mire használhatjuk
Helyettesíthetünk		
hús helyett	gomba, zöldségek, gyümölcsök	rántott patison, gombapörkölt, sült sárgarépa, bundázott alma, töltött paradicsom, burgonya krokett, karfiol fasírt
liszt helyett	keményítő, fehérjeszegény kenyérporok (Fe-mini, damin, Loprofin)	keményítóból és fehérjeszegény kenyérporból ugyanazt el lehet készíteni mint a lisztből (kenyeret, süteményeket, kelt-, omlós-, linzer tésztákat)
tészta helyett	Fe-mini tészta, Loprofin spagetti keményítóból, vagy kenyérporból gyúrt tészta	levesbetétként, főételként, édességgként, köretként egyaránt
dara helyett	Fe-mini dara	tejben gríz, smarni, köretként, hamis túrógombóc
rizs helyett	Fe-mini rizs	köretként, rizottó, tejben rizs, rizskoch
sütemények helyett	keményítóból, fehérjeszegény kenyérporokból készült édességek, Fe-mini süteményporok	ugyanazok az ételek elkészíthetők mint a lisztből (fánk, zserbó, beigli, hamis túros pite, kalács stb.)
tej helyett	SNO-PRO tej, lpd tejpor	„tej”, kakaó, karamell, tejeskáv, turmixok
tojás helyett	FE-mini tojáshelyettesítő por	rántotta, bundázás, tojásos nokedli
normál fagyis tölcsér helyett	PKU-s tölcsér	vihetjük magunkkal cukrászdába, kicsiknek összetörve gyümölcsökkel, diétás tajszenhabbal vagy egyszerűen vcsak nassként
csokoládé helyett	fehérjeszegény Duobar csokoládék, lp csokoládé	édességgként, tortabevonóként, ízesítőnek
cornflakes helyett	Loprofin müzli, Milupa müzli	reggelik, kisétkezések kiegészítése
chips helyett	Milupa fehszeg. chips	rágcsálnivalóként

Forrás: Kiss Erika (2000): Fehérjeszegény diétával a teljes életért, Magyarországi PKU Egyesület Budapest, 12. p.

3. sz. melléklet

Fehérjeszegény élelmiszerek



A PKU-sok kezelésére alkalmazott fehérjepótló gyógytápszerek Magyarországon



Paradicsomleves**Hozzávalók**

7 dl natúr paradicsomlé sűrítmény
 4 evőkanál Loprofin alacsony fehérjetartalmú lisztkeverék
 4 evőkanál napraforgó olaj
 1 kis fej vöröshagyma
 3 evőkanál kristálycukor
 45g Loprofin alacsony fehérjetartalmú állatos tészta
 Só, Bors, Bazsalikom

Elkészítése

Az olajból és a Loprofin lisztkeverékből a tűzhelyen rántást készítünk. Felöntjük a paradicsomlével és elkeverjük. Beletesszük egészben a hagymát, ízlés szerint adunk hozzá cukrot, sót, borsot, bazsalikomot. Ahogyan sűrűsödik a tűzhelyen, úgy hígítjuk vízzel. Összesen kb. 3,5 dl vizet öntünk hozzá a főzés alatt. Felforraljuk, majd ezután kb. 10 percig főzzük. Főzés végén az egész fej vöröshagymát eltávolítjuk a levesből. A Loprofin tésztát sóval, olajjal ellátott forrásban lévő vízben kifőzzük, és csak tálaláskor tesszük a levesbe. Ha később felmelegítjük, egy kis vizet tegyünk bele, mert besűrűsödik. A kiszabott mennyiség alapján kb. 3 adag levest kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
100ml	103,32	21,45	1,06	3,98	16,15
1 adag*	220,07	45,69	2,26	8,48	34,41

*1 adag kb. 213 ml

Spagetti Carbonara**Hozzávalók**

75g Loprofin alacsony fehérjetartalmú spagetti tészta
 60g Loprofin alacsony fehérjetartalmú paprikás felvágott
 1 dl rizs főzőkrém
 15g Viofast növényi sajt
 1 gerezd zúzott fokhagyma
 1 evőkanál olaj (+ 1 evőkanál a tészta kifőzéséhez)
 Só, Őrölt fekete bors, Oregánó, Bazsalikom

Elkészítése

A Loprofin spagetti tésztát, sóval, olajjal ellátott forrásban lévő vízben kifőzzük és leszűrjük. Kevés olajon megpirítjuk a Loprofin paprikás felvágottat és a fokhagymát, majd hozzáöntjük a tejszínt és ízesítjük a fűszerekkel ízlés szerint. Az így kapott masszát összekeverjük és kis ideig még főzzük. A Loprofin spagetti tésztát tányérra tesszük és ráöntjük a szószt, végül pedig reszelt növényi sajtot szórunk a tetejére. A kiszabott mennyiség alapján 1 adag carbonara spagettit kapunk.

Tápanyagtartalom

Mennyiség	Energia (kcal)	Phe (mg)	Fehérje (g)	Zsír (g)	Szénhidrát (g)
1 adag*	717,59	141,48	4,15	37,44	88,27

Életkor: 10 éves
 Testsúly: 30 kg
 125 ml PKU Lophlex LQ Erdei
 Gyógytápszer: gyümölcsös ízű
 20g Milupa PKU 2 Secunda

Összetétel	Mennyiség (g/ml)	PHE (mg)	Fe- hérje (g)	Szh(g)	Zsír (g)	Energia (kcal)
Milupa PKU2 secunda elkészítése						
Milupa PKU2 secunda } elosztva napi 2	20 g	0	14	1,36	0	61,4
almalé } étkezésre	200 ml	4	0,2	23,6	0	94
PKU Lophlex LQ Erdei gyümölcsös ízű	125 ml	0	20	8,75	0	116,2
<u>Reggeli</u>						
PKU Loprofin Milk drink	200 ml	20	0,8	10	4	80
karamellásan						
cukor	10 g	0	0	9,98	0	39,9
Damin fehérjeszegény kenyér	100 g	24	0,5	57	3,4	262
vaj	10 g	2	0,1	0,05	8	72
zöldségpástétom	40g	13	0,4	1,2	15,6	146
<u>Tízórai</u>						
alma	100g	9	0,3	12,4	0,4	55
<u>Ebéd</u>						
Hamis gulyásleves						
burgonya	60g	60	1,2	9,24	0,06	42
sárgarépa	40g	12,4	0,44	1,96	0,08	10
gyökér	20g	13,6	0,24	1,08	0,04	7,4
gomba (sampion)	20g	14,8	0,54	0,14	0,04	3
zeller	20g	9,4	0,32	0,46	0,06	3,6
karalábé	20g	9	0,38	0,78	0,04	4,8
vöröshagyma	20g	7	0,26	1,16	0,06	6
fűszerpaprika		0	0	0	0	0
só		0	0	0	0	0
bors		0	0	0	0	0
olaj	10g	0	0	0	9,9	89
vegeta		0	0	0	0	0
Palacsinta						
fehérjeszegény kenyérpor	80g	14	1,3	68	0,56	288
fehérjeszegény tojáspótló por	10g	0,5	0,03	8,18	0,03	33,7
cukor	30g	0	0	29,94	0	119,7
olaj	10g	0	0	0	9,9	89
PKU Loprofin Milk drink	100 ml	10	0,4	5	2	40
víz	150 ml	0	0	0	0	0
lekvár	30g	5,4	0,2	20,4	0,15	85
<u>Uzsonna</u>						
banán	100g	34	1,2	21,4	0,2	92
<u>Vacsora</u>						
100%-os narancslé	200 ml	40,8	1,36	19	0,48	90,4
Damin fehérjeszegény kenyér	60g	14	0,3	33,9	2	156
margarin	15g	3,9	0,07	0	12,6	114
paradicsom	100g	24	1,2	3,5	0,2	19
<u>Összesen:</u>		344,8	45,74	348,4 8	69,8	2219,1
Ajánlott tápanyagbevitel		345	45		66	2200

*A kiterjesztett újszülöttkori szűrővizsgálattal felismerhető kórképek***Aminósav anyagcsere zavarok:**

Fenilketonuria
 Jávorfaszörp betegség
 Tirozinémia I, II típus
 Citrullinémia I (argininoszukcinát szintáz hiány, ASS)
 Arginoszukcinát aciduria (arginoszukcinát liáz hiány, ASL)
 Homocisztinuria

Zsírsav oxidációs zavarok:

Rövid-láncú acil-CoA dehidrogenáz hiány (SCAD)
 Közép-láncú acil-CoA dehidrogenáz hiány (MCAD)
 Hosszú-láncú hidroxil-acil-CoA dehidrogenáz hiány (LCHAD a, b)
 Nagyon hosszú-láncú acil-CoA dehidrogenáz hiány (VLCAD)
 Multiplex acil-CoA dehidrogenáz hiány (MADD, v. GA II)
 Karnitin-palmitoil tanszferáz hiány (CPT-I, CPT-II)
 Karnitin transzport zavara (CT)

Organikus savak metabolizmusának zavarai:

Béta-ketotiláz hiány
 Glutársav acidémia, 1 típus (GA-I)
 Isovalériánsav acidémia (IVA)
 Metilmalonsav acidémia (MMA)
 Propionsav acidémia (PA)
 3-Hidroxi-3-metilglutaril-CoA liáz hiány (HMG)
 3-Metilkrotonil CoA karboxiláz hiány (MCC)
 Multiplex karboxiláz hiány (MCD)

Endokrin és egyéb anyagcsere zavarok:

Hipotireózis
 Galaktozémia
 Biotinidáz hiány

Forrás: http://anyagcsere.sed.hu/sites/anyagcsere.sed.hu/files/down/szakmai_tajekoztato2.pdf

Újszülöttkori szűrőpapír

Beküldő intézet (pecsét):

Orvos neve (pecsétszám):-----

Gyermek családi neve:

☐ ♂ ☐ ♀
 Születés súlya:

Utóneve:

 L _ L _ L _ L _ g
 Terhességi hét:

☐ Magyar állampolgár ☐ Egyéb: ----- L _ L _

Születési dátum:

Vérvétel időpontja:

 L _ L _ L _ L _ L _ L _
 év hó nap

 L _ L _ L _ L _ L _ L _
 év hó nap óra

A vérvétel időpontjában a baba:

☐ 48 óránál idősebb☐ 48 óránál fiatalabb☐ koraszülött (<37 hét)☐ transzfúzió☐ 2 - 3. vérvétel
 Figyelem!
 Kötelező a szűrővizsgálat
 megismétlése!

 Táplálás: ☐ anyatej ☐ tápszer ☐ parenteralis

Gyógyszerek:

Anya családi neve:

Utóneve:

TAJ:

Telefon:

Irányítószám:

Település:

Utca, házszám:

Újszülöttkori szűrés · Anyagcsere laboratórium

Szegedi Tudományegyetem, Gyermekgyógyászati Klinika

6701 Szeged, Pf. 715

Telefon: (06 62) 54 59 51

Fax: (06 62) 54 53 29



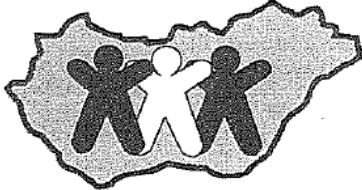
Tömegspektrométer

8. sz. melléklet
Csoportkép



Német magyar PKU-s tábor Kőszeg, 2002

PKU



Újság

40. szám
XI. évf./2.

2002. július

A MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET LAPJA

HUNGARIAN SOCIETY FOR PKU



A 2002. évi nyári
PKU-s és galaktozemiás tábor
helyszíne

TARTALOM

Egyesületi élet
2. oldal

Közérdekű hírek
5–7. oldal

Lélekhang
8–9. oldal

Főzőcske
10–14. oldal

PKU-sok írták
12–14. oldal

Fotóalbumunkból
15–18. oldal

Galaktozemiás oldal
19–20. oldal

PHENYLKETONURIA

Ismeretterjesztő füzet pedagógusoknak

Mi a phenylketonuria?

A phenylketonuria -vagy röviden PKU- egy olyan ritka születési rendellenesség, ami miatt az emberi szervezet nem képes a fehérje tartalmú ételek lebontását a normális módon elvégezni.

A fehérjék -étrendünk legfontosabb összetevői -különböző vegyületekből, úgynevezett aminosavakból állnak. Az emésztés és feldolgozás során az ételünkben lévő fehérjék összetevőikre bomlanak le, és a testünk növekedése és megújulása során a szövetekben épülnek újjá. A Phenylalanin egy azok közül az aminosavak közül, amelyekből a fehérjék felépülnek. Az egészséges szervezet a felesleges phenylalanint egy másik aminosavvá, tyrozinná alakítja át. Ez az a folyamat, ami a PKU-s gyerekeknél nem megy végbe, és a többlet Phenylalanin a vérben felhalmozódik. Amennyiben ezt rendszeres kezeléssel nem akadályozzuk meg, úgy a Phenylalanin felhalmozódása gátolja az agy fejlődését és szellemi visszamaradáshoz vezet.

HOZZÁÉRTŐ KEZELÉssel A PKU-S GYEREKEK EGÉSZSÉGES GYERMEKEKKÉ FEJLŐDNEK.

Hogyan lehet a PKU-s gyerekeket kiszűrni?

Minden újszülöttől -életének első 3. és 7. napja között- vért vesznek, melyből különböző vizsgálatokat végeznek el. Ezeket együttesen „Guthrie teszt” néven is szokás említeni. Ekkor kerül sor először a vér Phenylalanin szintjének vizsgálatára is.

Mit foglal magába a kezelés?

A kezelés során a gyermek szervezetébe bejutó Phenylalanin mennyiségét korlátozzuk. A phenylalanint nem zárjuk ki teljesen az étrendből, mert bizonyos mennyiségre a növekedéshez és fejlődéshez szükség van. Ezért a vér rendszeres Phenylalanin szintjének vizsgálata szükséges. A kimutatott többletnek vagy hiánynak megfelelően kell az étrenden változtatni.

Mik a táplálkozás alapvető szabályai?

a) A hús, a hal, a sajt és a tojás nem megengedett ételek, mert fehérjében és így phenylalaninban is nagyon gazdagok.

b) Más ételek, amik szintén tartalmazzak fehérjét - burgonya, tej, gabonafélék - kis, meghatározott mennyiségben bekerülhetnek az étrendbe. A Phenylalanin tartalomnak megfelelően az egységnyi mennyiséget minden élelmiszerre külön meghatározzák. Ezekből az élelmiszerekből a vérvételek eredményétől függő számú egység építhető be -tetszőleges formában- a napi táplálkozásba.

c) A legtöbb gyümölcs, zöldség, saláta, valamint a cukor, lekvár, szörpök és zsiradékok, pl. vaj, olaj, disznósír, szinte korlátozás nélkül felhasználható ill. fogyasztható. Hasonlóan azokhoz a speciális PKU-s készítményekhez, amelyekhez az érintett családok re-

ceptre, vagy kedvezménnyel juthatnak hozzá: pl. étkezési keményítő, phenylalaninban szegény száraztészta, tejpor, tojáspor, kekszek stb.

d) Mivel a magas fehérjetartalmú ételeket, mint a hús, hal, sajt és tojás nem szabad a PKU-soknak elfogyasztaniuk, ezért ezeket olyan speciális fehérjekeverékekkel kell helyettesíteni, amikből a phenylalanint kivonták. Ezt a tápszert folyadékkal, illetve más formában lehet a szervezetbe bevinni. A szükséges vitaminokat és ásványi anyagokat a tápszerrel együtt vagy külön kapják meg a PKU-s diétára szorulóknak.

HOGYAN LEHET A DIÉTAT AZ ÓVODÁKBAN, ISKOLÁKBAN MEGVALÓSÍTANI?

A PKU-s étrend nagy odafigyelést, megértést és együttműködést kíván mindazoktól, akik a gyermek gondozásában részt vesznek. A szigorú diéta betartatása fegyelmet és állandó bátorítást igényel, miközben a túlzott együttérzést és a gyermek „túlontúl” féltését el kell kerülnünk.

Ebédelés

A táplálkozási szakértők a PKU-s gyermek szüleivel együtt az egyedi táplálkozás lehetőségének megteremtésére törekednek. Sok szülő ezt úgy látja megoldhatónak, ha a gyermek otthonról viszi magával a neki való ebédet, de az sem kizárt, hogy a szükséges tanácsokkal ellátott nevelők, konyhások válogatják össze a rendelkezésre álló ételekből a gyermeknek megfelelő táplálékot.

Tízórai, uzsonna, édességek

Számtalan megengedett édesség található meg az iskolai büfékben, melyekből korlátlan mennyiséget fogyaszthatnak a PKU-s gyerekek is. Iskolai és óvodai rendezvényekre, partikra azonban jó, ha a szülők készítene a gyermeküknek megfelelő rágcsálnivalót és egyeztetik a rendezőkkel, hogy milyen harapnivalóval szabad a gyermeket megkínálni.

Fontos megemlíteni, hogy nagyon sok alacsony kalória tartalmú étel édesítéséhez használnak Nutrasweet-et, Nutrasweet-Canderel-t (Aspartame-ot), ami nagy Phenylalanin tartalma miatt nem alkalmas a PKU-s gyermekek számára.

Az étrend betartása

Ha a PKU-s gyermek „tiltott” ételt eszik, annak semmi, azonnal észrevehető hatása nincsen. Biztosak lehetünk abban, hogy ha a gyerek elvétele kihágásokat tesz, akkor ennek semmi maradandó hatása nem lesz. Azonban nem szabad ezeket az alkalmankénti „vétkezéseket” figyelmen kívül hagyni, mert arra utalhatnak, vagy oda vezethetnek, hogy a diétát a gyermek egyre gyakrabban szegi meg.

A diéta rendszeres vagy hosszantartó elhagyása ártalmas a gyermek egészségére!

Tanulmányi eredmény

Pedagógiaiilag a PKU-s gyermek ugyanúgy kezelhető, mint a csoportba vagy az osztályba járó többi gyerek. A születési rendellenesség korai felismerése és a gondos kezelés a gyermek egészséges fejlődését eredményezi, és ügyességi, tanulmányi téren a társaikkal azonos célok elérését teszi lehetővé.

További információk beszerezhetők: a Magyarországi PKU Egyesülettől.

Kutatási engedély és kérdőív

	ESZTERHÁZY KÁROLY FŐISKOLA	
	TANÁRKÉPZÉSI ÉS TUDÁSTECHNOLÓGIAI KAR	
	DÉKÁNI HIVATAL	
	3300 Eger, Eszterházy tér 1. Tel., Fax: 36/ 520-400 Postacím: 3301 Eger, Pf.: 43. E-mail: tkk@ektf.hu Web: www.ektf.hu	

KUTATÁS IRÁNTI ENGEDÉLY

A kutató neve:

Jámbor Judit

Címe:

Hajdúbössény, 4220 Szabadság út 29.

A kutatás témája:

Amagyarországi bejegyzett mérlegelő a pedagógiában

A kutatás célja:

A Magyarországi PKU Egyesület tagjai véleményének megismerése

Alulírott JÁMBOR JUDIT kötelezem magam, hogy az Egyesület Etikai Szabályzatát betartom. Amennyiben az intézmény nem rendelkezik ilyen szabállyal a Magyar Egészségügyi Szakdolgozói Kamara Etikai Kódexét tartom szem előtt. Tudomásul veszem, hogy a kutatási szabályok be nem tartása esetén az Intézet igazgatója a kutatási engedélyt visszavonja, és hogy általam az esetlegesen okozott kárt teljes egészében megtérítem. Alulírott kötelezem magam továbbá arra, hogy a kutatásra átvett dokumentumokból megismert és kigyűjtött személyes adatokat a hatályos adatvédelmi jogszabályok által előírt módon kezelem és használom fel.

Eger, 2013. 12. 17.

Jámbor Judit
kutató aláírása

A hallgató kutatói munkáját támogatom:

Dr. Estefánné Dr. Varga Magdolna
Dr. Estefánné Dr. Varga Magdolna

A kutatást engedélyezem:

Párrag Tamás
Párrag Tamás

MAGYARORSZÁGI PKU EGYESÜLET
HUNGARIAN PKU SOCIETY
1083 Budapest, Bókay János u. 54.
Levél cím: 1380 Budapest, Pf. 1160.
Adószám: 19662594-1-01
Banksz.: 11714006-20047566

Mit jelent a PKU a mindennapokban

című kutatás célja a Magyarországi PKU Egyesület tagjai körében felmérni hogyan élték meg gyerekkorukban a PKU-s létet, milyen nehézséget jelentett, illetve jelentett-e nehézséget számukra a mindennapokban „csodabogárnak” lenni?

A kérdőív kitöltése önkéntes és anonim, ha valamelyik kérdésre nem akar, vagy nem tud válaszolni az nem kötelező!

1. Neme. A megfelelő helyre X-et kell tenni!

- ☐ Férfi
- ☐ Nő

2. Mikor született: 19

3. Lakóhelye:

- ☐ Budapest
- ☐ Megyeszékhely
- ☐ Egyéb város
- ☐ Falu/község

4. Legmagasabb iskolai végzettsége:

- ☐ Nyolc általánosnál kevesebb
- ☐ Nyolc általános
- ☐ Szakmunkásképző
- ☐ Gimnáziumi/szakközépiskolai érettségi/technikum
- ☐ Főiskola/egyetem

5. Ön jelenleg:

- ☐ Munkaviszonyban áll és aktív kereső
- ☐ GYES-en / GYED-en lévő
- ☐ Munkanélküli
- ☐ Tanuló
- ☐ Háztartásbeli
- ☐ Egyéb inaktív kereső (pl. vagyonából él)
- ☐ Egyéb eltartott (pl. családja támogatja, segélyből él)

6. Mennyire tartja fontosnak a PKU diéta betartását? Az iskolában szokásos módon értékelje, 1-es ha egyáltalán nem és 5-ös ha teljes mértékben.

1 2 3 4 5

7. Betartja-e a diétát?

- ☐ Mindig
- ☐ Többnyire igen
- ☐ Csak ritkán
- ☐ Nem tartja be

8. Hogyan fogadta/ja el a diétát?

- ☐ Állapotként, mert
- ☐ Betegségként, mert.....

9. A beilleszkedés jelentett –e problémát?

9.1. Az általános iskolába:

- ☐ Társaim elfogadtak, ezért nem jelentett problémát a beilleszkedés
- ☐ Az osztálytársaim nem tudtak arról, hogy PKU-s vagyok
- ☐ A beilleszkedés komoly nehézségeket okozott, amely a következőkben nyilvánult meg:
.....
.....

9.2. A középiskolába:

- ☐ Társaim elfogadtak, ezért nem jelentett problémát a beilleszkedés
- ☐ Az osztálytársaim nem tudtak arról, hogy PKU-s vagyok
- ☐ A beilleszkedés komoly nehézségeket okozott, amely a következőkben nyilvánult meg:
.....
.....

10. Melyik korszak jelentette az Ön számára a legnagyobb kihívást a diétázás miatt?

- ☐ Óvodáskor
- ☐ Iskoláskor
- ☐ Serdülőkor
- ☐ Felnőttkor

11. Iskolás éveid alatt kaptál –e segítséget tanáraidtól a PKU diéta tekintetében?

- ☐ Igen, éspedig
- ☐ Nem, mert
- ☐ Ritkán, hiszen.....

12. Részt vett- e a közétkeztetésben?

- ☐ Igen
- ☐ Nem

13. Tudják a barátaid, hogy PKU-s vagy?

- ☐ Igen
- ☐ Nem

14. Jelentett-e hátrányt az iskolai rendezvényeken, az iskolai táborokban való részvétel-nél a PKU diéta?

- ☐ Igen jelentett, a PKU miatt nem tudtam részt venni az iskolai rendezvényeken, az iskolai táborban
- ☐ Nem vettem észre, hogy bármilyen hátrányt jelentett volna a PKU
- ☐ A PKU egyesülettel táboroztam, iskolai táborban nem vettem részt

15 Befolyásolja a barátaiddal való kapcsolatod, hogy PKU-s vagy?

- ☐ Igen, több barátom lett.
- ☐ Igen, több figyelmet kapok, kíváncsiak.
- ☐ Nem, nem foglalkoznak velem.
- ☐ E miatt nem barátkoznak velem
- ☐ Nem éreztem semmi különbséget

16. Anyagi szempontból mennyire tartja elérhetőnek a PKU-s termékeket?

- ☐ Olcsó, mert.....
- ☐ Megfelelő az ára, mert
- ☐ Drága, hiszen.....

17. Mennyiben befolyásolja a PKU-s termékek ára a diéta betartását?

- ☐ Egyáltalán nem befolyásolja
- ☐ Befolyásolja
- ☐ Nagymértékben befolyásolja

18. Tagja vagy-e a Magyarországi PKU-s Egyesületnek?

- ☐ Igen
- ☐ Nem

19. Mennyiben befolyásolta a pályaválasztásodat, az, hogy PKU-s vagy? Az iskolában megszokott módon értékeld, 1-es ha egyáltalán nem 5-ös, ha teljes mértékben

1 2 3 4 5

19.1. Miben nyilvánult meg ez a fajta befolyásolás:
.....
.....

20. A mindennapi életedben jelent –e problémát a diéta betartása?

- ☐ Igen, éspedig:
- ☐ Nem, mert
- ☐ Olykor, hiszen

Köszönöm a válaszokat!

Köszönetnyilvánítás

Szertettel és hálával gondolok Janka nénire, aki már több mint harminc éve kíséri figyelemmel fejlődésemet és életutamat. Köszönöm neki és Gyüre Eszter dietetikusnak a segítségét melyet dolgozatomhoz nyújtott. Köszönöm Kiss Erika dietetikusnak lelkes munkáját. Azoknak, akik ma már sajnos nem lehetnek közöttünk Szabó tanár Úrnak és dr. Somogyi Csillának minden PKU-s „pótmamájának”, akik számomra örök példaképek mert időt fáradságot nem kímélve, segítették az összes PKU-s beteget, mindig számíthattunk rájuk, bármilyen problémánkkal hozzájuk fordulhattunk, biztattak ha elcsüggedtünk, lelkesítettek ha erőnk fogytán volt. Úgy gondolom, aki bízott bennük, meg tanult önmagában is bízni. Nemcsak mint orvosok voltak kiváló szakemberek, de emberségük és szeretetük is követendő példa lehet bárki számára.

Köszönettel tartozom, konzulens tanárainknak Soósné Göbölly Ildikónak és Estefánné Varga Magdolna dékán asszonynak, hogy lehetőséget adott és segítséget nyújtott dolgozatom megírásához.

Végül, de nem utolsó sorban szeretnék köszönetet mondani családtagjaimnak, tekintettel édesanyám áldozatos szeretetére és odafigyelésére melyet a hosszú évek, évtizedek alatt nyújtott, hiszen neki is köszönhetően jutottam el idáig.

Dolgozatomat zárom a Himnusz az Élethez című verssel.

Az Élet egyetlen esély – vedd komolyan
az Élet szépség – csodáld meg
az Élet boldogság – ízleld
az Élet álm – tedd valósággá
az Élet kihívás – fogadd el
az Élet kötelesség – teljesítsd
az Élet játék – játszd
az Élet érték – vigyázz rá
az Élet vagyon – használd fel
az Élet szeretet – add át magad
az Élet titok – fejtse meg
az Élet ígért – teljesítsd
az Élet szomorúság – győzd le
az Élet dal – énekeld
az Élet kaland – vállald
az Élet jutalom – érdemeld ki
az Élet élet – éljed!

Teréz anya