

TEMPLE



Tools **E**nabling **M**etabolic **P**arents **L**Earning

BIMDG

British Inherited Metabolic Diseases Group



BASERAS PÅ DEN URSPRUNGLIGA TEMPLE-MODELLEN
SOM SKAPADES AV BURGARD OCH WENDEL

VERSION 2, SEPTEMBER 2020

PKU

Med stöd från **NUTRICIA**
i syfte att främja den metabola vården

Om TEMPLE

TEMPLE (Tools Enabling Metabolic Parents LEarning = stödverktyg för föräldrar till barn med metabola sjukdomar) är en samling bildspel och broschyrer med viktig information om olika medfödda metabola sjukdomar där specialkost är en del av behandlingen. Det här materialet har utformats för föräldrar till barn som nyligen har diagnostiserats med en metabol sjukdom. Det kan också användas för att utbilda barn, andra familjemedlemmar, förskole- och skolpersonal och andra som står barnet nära.

Materialet är inte avsett att ersätta den information om kost och näring som ges av en dietist på en vårdmottagning.

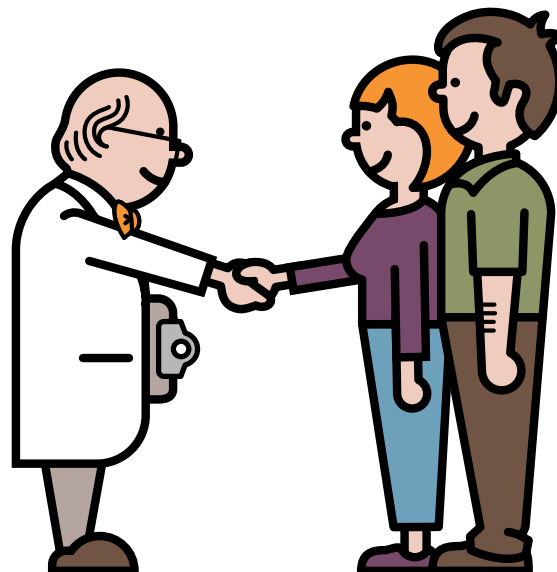
Materialet har utvecklats av en grupp erfarna forskare och kliniker inom näringsfysiologi i Storbritannien, som är medlemmar i British Inherited Metabolic Disease Group (BIMDG).

Gruppen består av Rachel Skeath, Karen van Wyk, Pat Portnoi och Anita MacDonald. Arbetsledare för gruppen är Heidi Chan från Nutricia.

Varje modul som tas fram granskas av en specialistläkare som är medlem i BIMDG.

PKU

Information till familjen efter
diagnosen



BIMDG

British Inherited Metabolic Diseases Group



BASERAS PÅ DEN URSPRUNGLIGA TEMPLE-MODELLEN
SOM SKAPADES AV BURGARD OCH WENDEL

VERSION 2, SEPTEMBER 2020

TEMPLE

Tools Enabling Metabolic Parents Learning



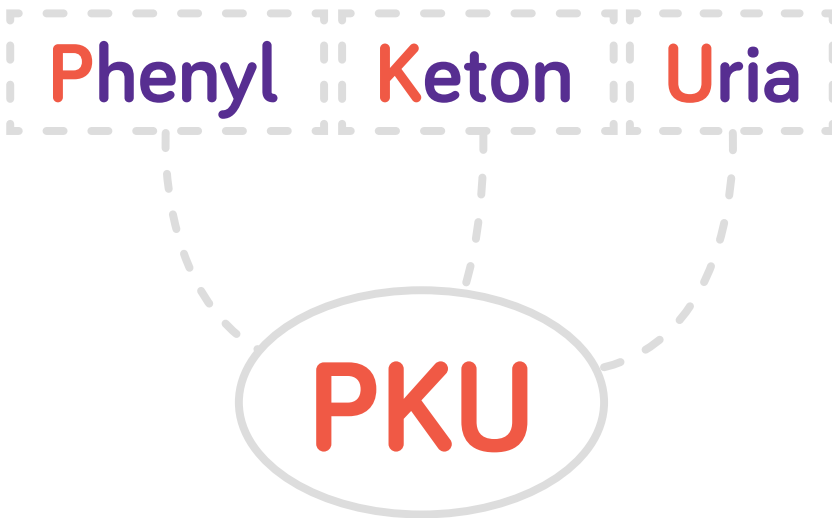
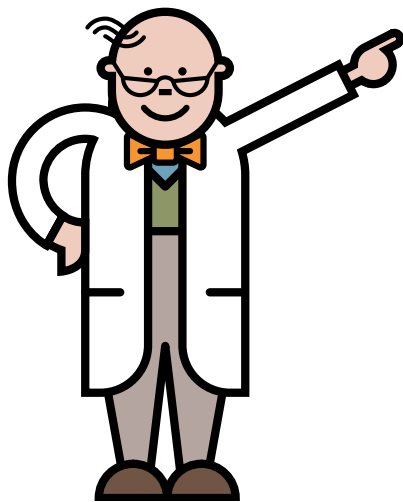
Med stöd från **NUTRICIA**
i syfte att främja den metabola vården



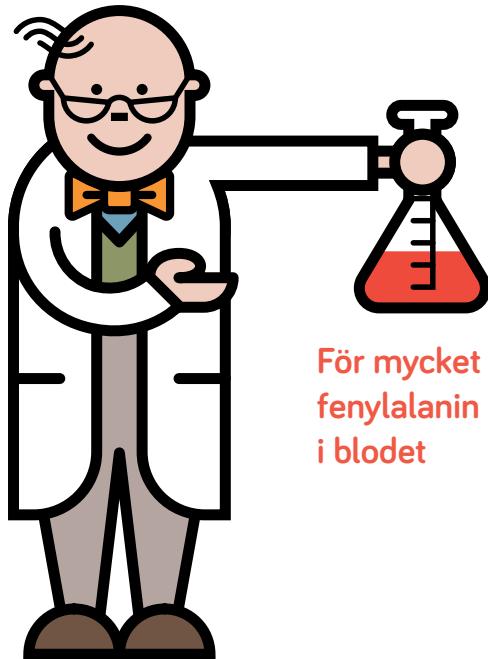
Vad är PKU?

PKU står för fenylketonuri (eng. "phenylketonuria")

PKU är en ärftlig, medfödd metabol sjukdom



Vad är PKU?



För mycket
fenyylalanin
i blodet



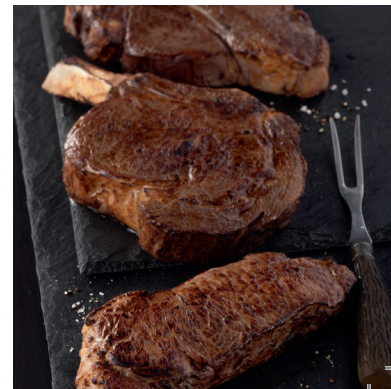
För mycket
fenyylketoner
i urinen

PKU och protein

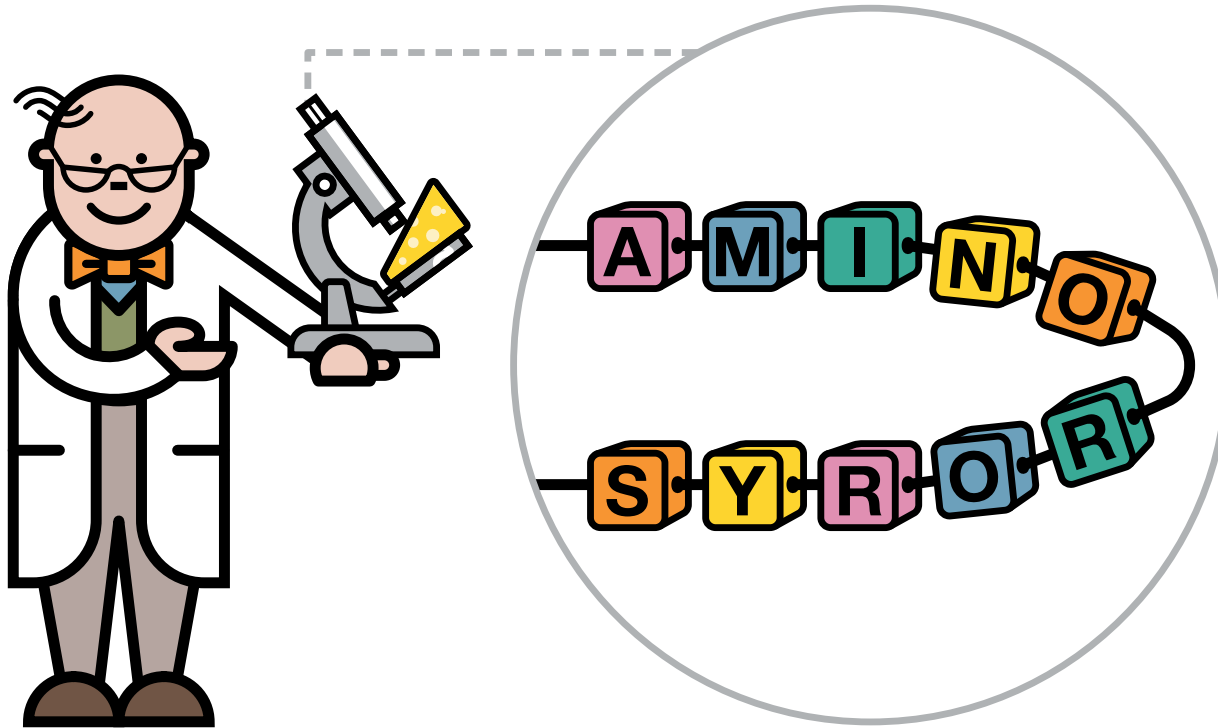
PKU påverkar hur barnets kropp bryter ned protein.

Det finns många livsmedel som innehåller protein.

Kroppen behöver protein för att kunna växa, läka och må bra.



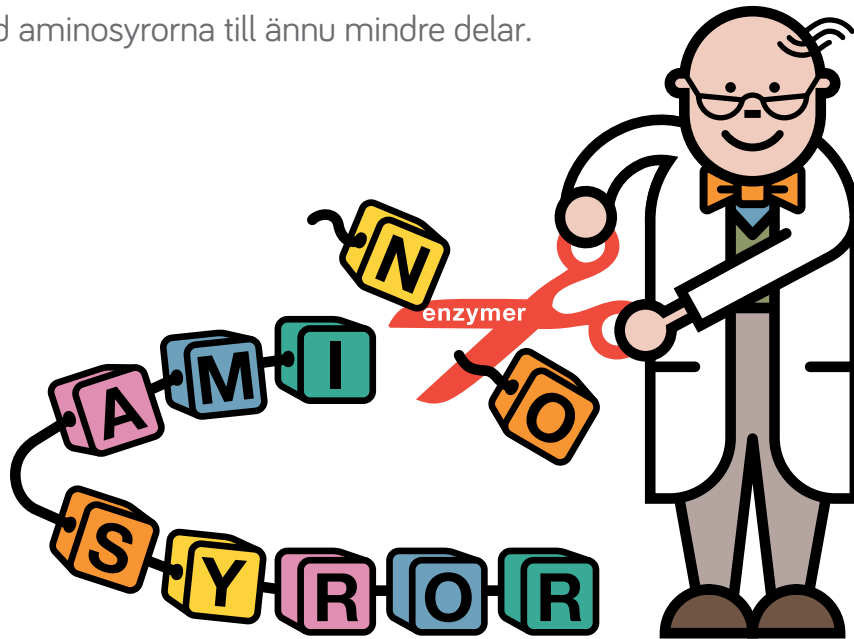
Vad är protein?



Protein och enzymer

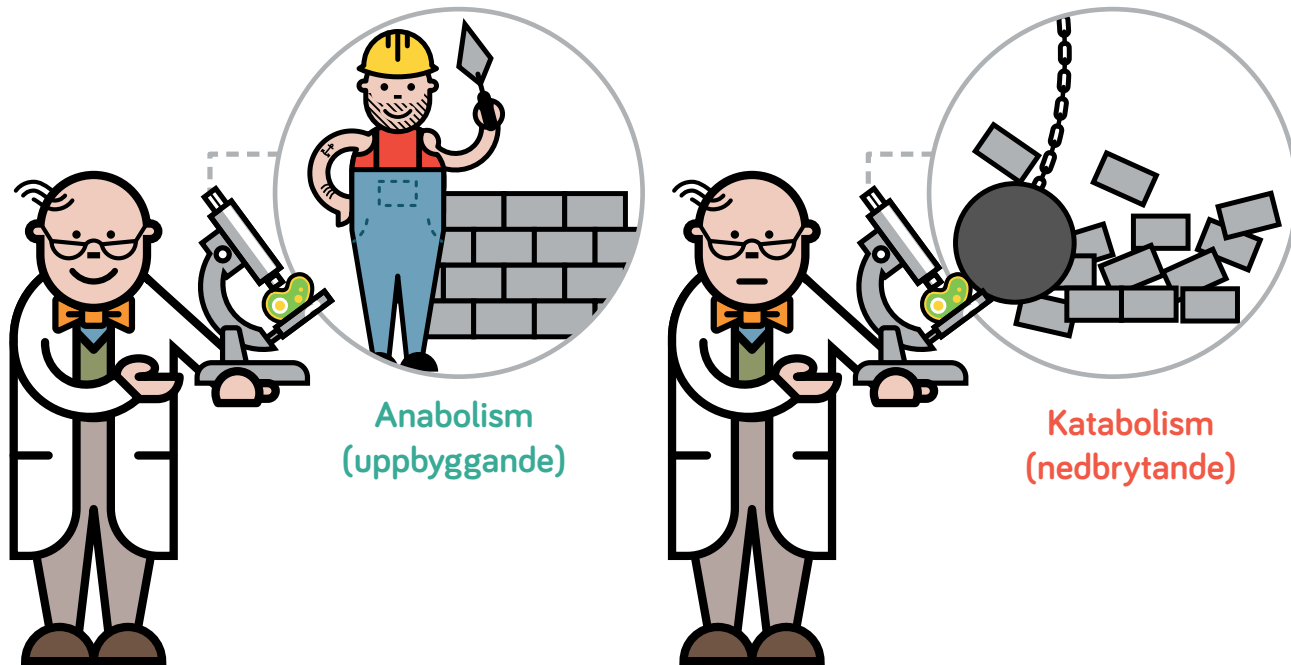
Proteiner bryts ned till aminosyror (proteinets byggstenar) av enzymer (som fungerar som kemiska saxar).

Därefter bryter enzymerna ned aminosyror till ännu mindre delar.



Ämnesomsättning av protein

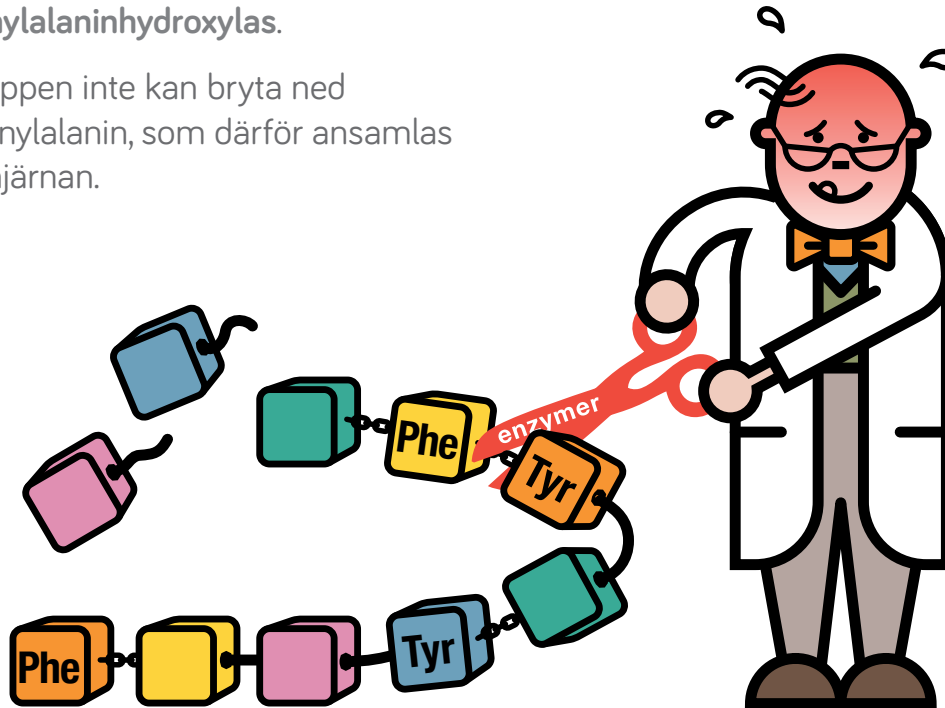
Ämnesomsättning är en kemisk process som sker inuti kroppens celler.



Vad innebär PKU?

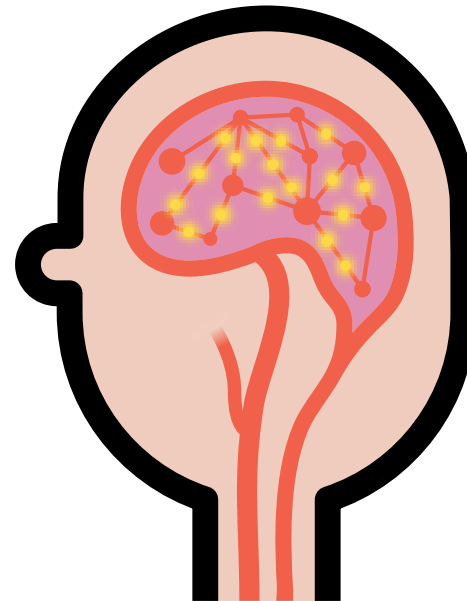
PKU innebär att kroppen saknar ett enzym som kallas **fenylalaninhydroxylas**.

Det gör att kroppen inte kan bryta ned aminosyran fenylalanin, som därför ansamlas i blodet och i hjärnan.



Vilka konsekvenser kan obehandlad PKU leda till?

Ansamling av fenylalanin kan leda till hjärnskador med inlärningssvårigheter och beteendeproblem.



Tidig behandling
förebygger hjärnskador och
inlärningssvårigheter

Hur diagnostiseras PKU?

PKU diagnostiseras genom screening av nyfödda, där man upptäcker om det finns höga halter av fenylalanin i blodet.



Hur behandlas PKU?

PKU behandlas med:

Begränsat intag av mat med
högt proteininnehåll



Ordinerat intag av mat som innehåller
mindre mängd fenylalanin (protein)

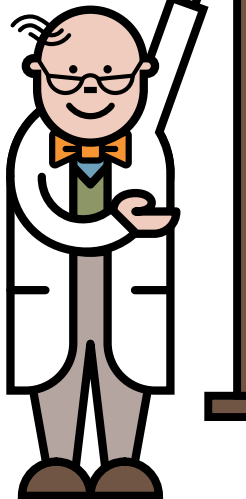
Proteinersättning



Mat med mycket låg proteinhalt



Undvik aspartam



Mat med hög proteinhalt

Följande livsmedel innehåller mycket fenylalanin (protein) och måste därför undvikas: **kött, fisk, ägg, ost, bröd, pasta, nötter, fröer, soja, Quorn och tofu.**

Undvik också mat och dryck där sötningsmedlet **aspartam** har tillsatts.



Uppmätt proteinmängd

Spädbarn får en anpassad mängd proteinersättning, och utöver det kan de ammas fritt vid varje måltid.

Om barnet inte ammas får det en anpassad mängd vanlig modersmjölksersättning och därefter fri mängd proteinersättning.

Mängden protein som ges måste följas upp regelbundet av dietist.



Proteinersättning

Proteinersättning är mycket viktigt för en god metabol kontroll.

Den bidrar till att spädbarnets behov av protein, energi, vitaminer och mineraler uppfylls.

Proteinersättning skrivs ut på recept.

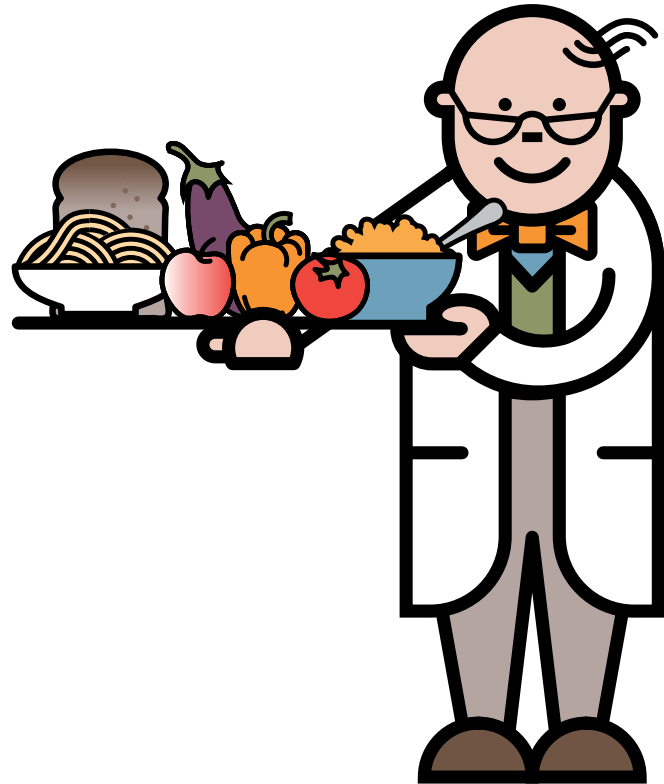


Mat med låg proteinhalt

Det finns många typer av livsmedel som har låg proteinhalt, som frukt och många grönsaker. Dessutom finns det lågproteinvarianter av bröd och pasta.

De ger:

- energi
- mer variation i kosten

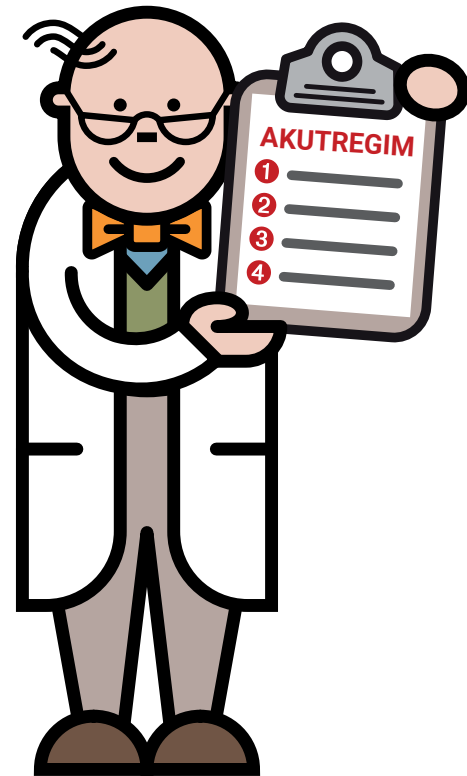


PKU vid sjukdom

Om barnet blir sjukt leder det till katabolism eller proteinnedbrytning, vilket gör att halten av fenylalanin i blodet ökar.

Det är viktigt att fortsätta ge samma kost som vanligt, så långt det är möjligt.

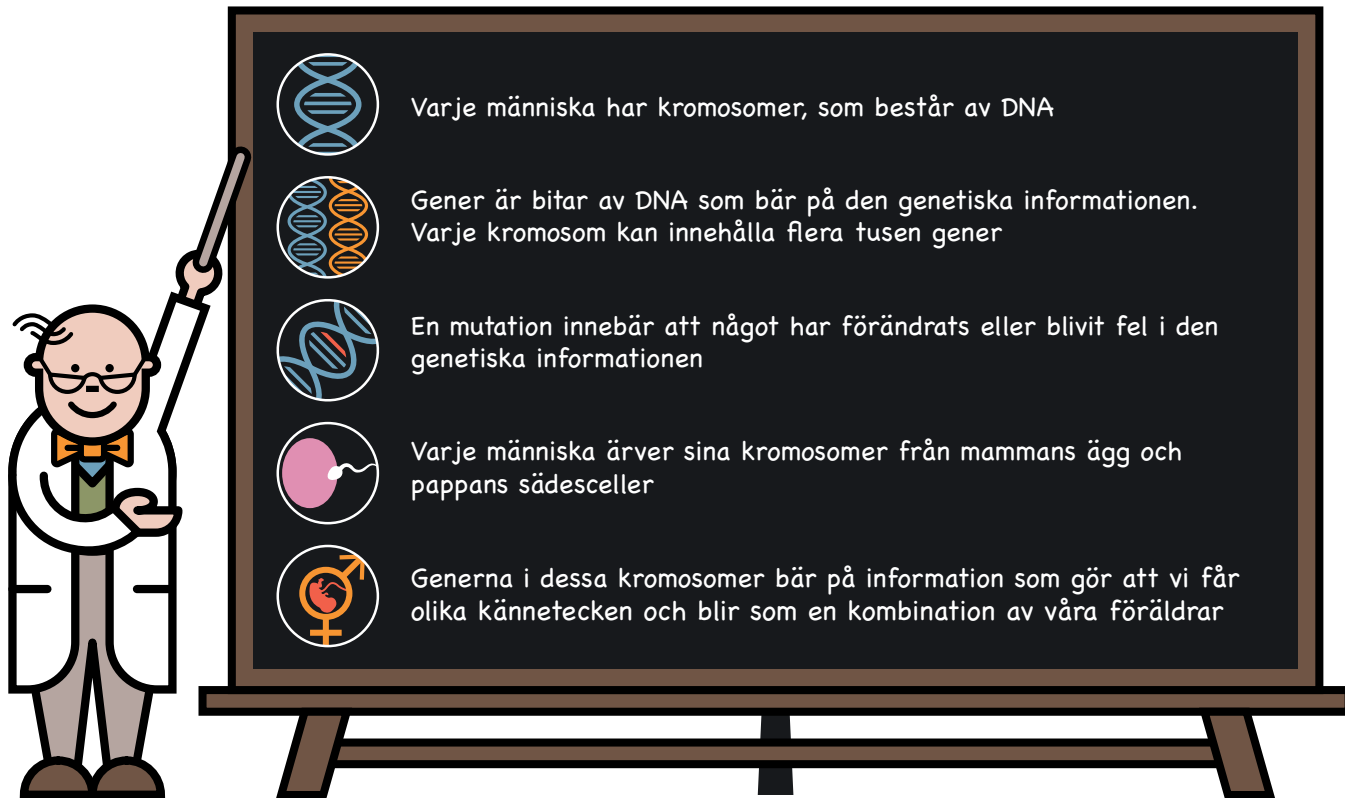
Det är viktigt att man behandlar sjukdomen och ser till att barnet dricker tillräckligt. Så snart barnet blir piggare bör man fortsätta med den vanliga kosthållningen.



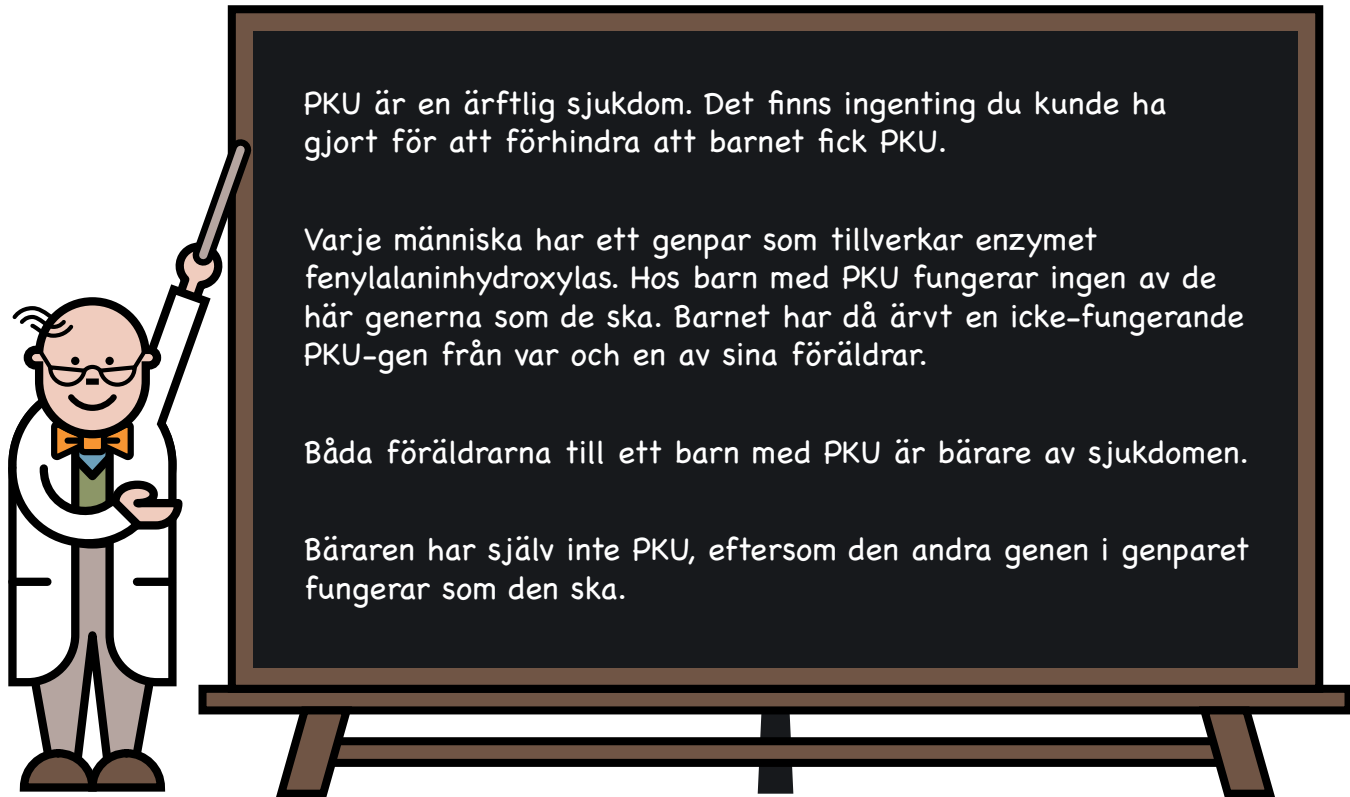
Hur följer man upp PKU?



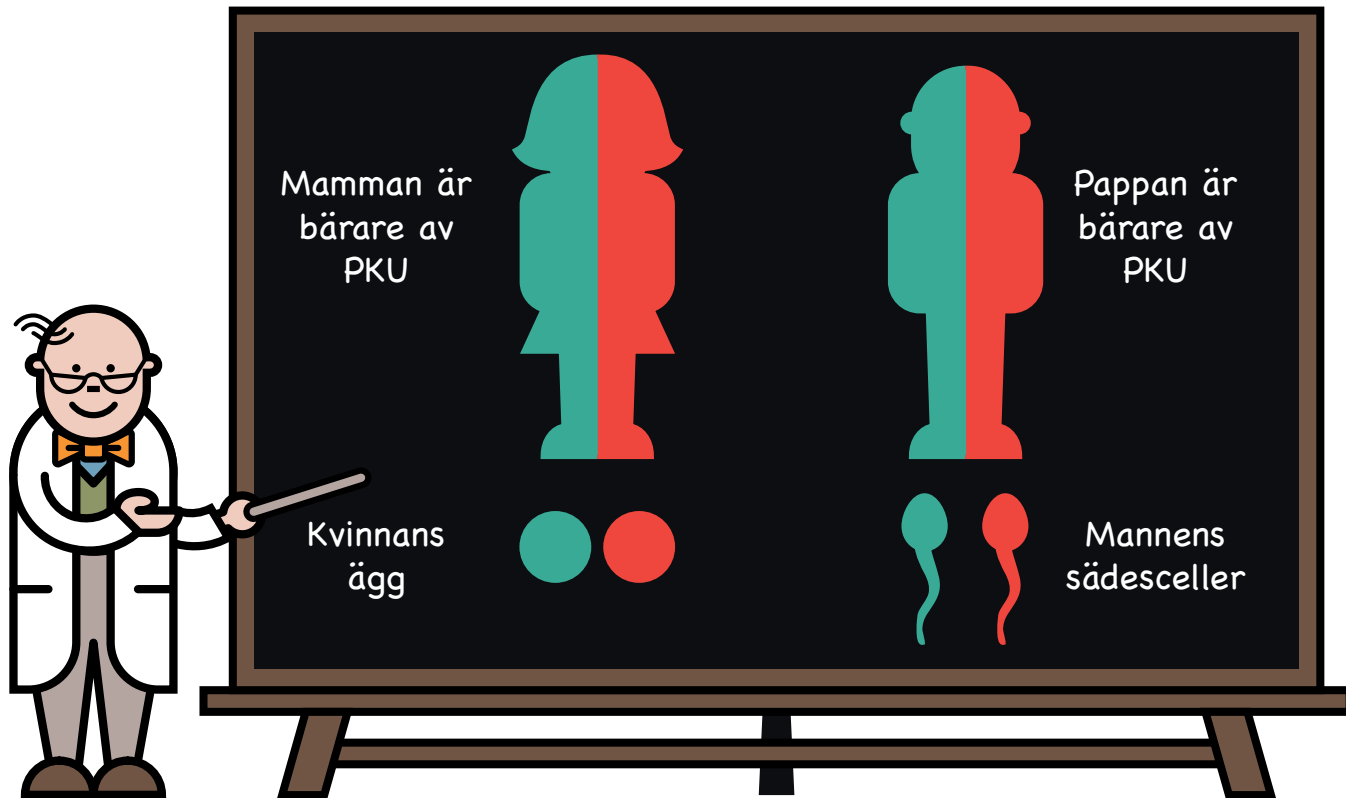
Kromosomer, gener och mutationer



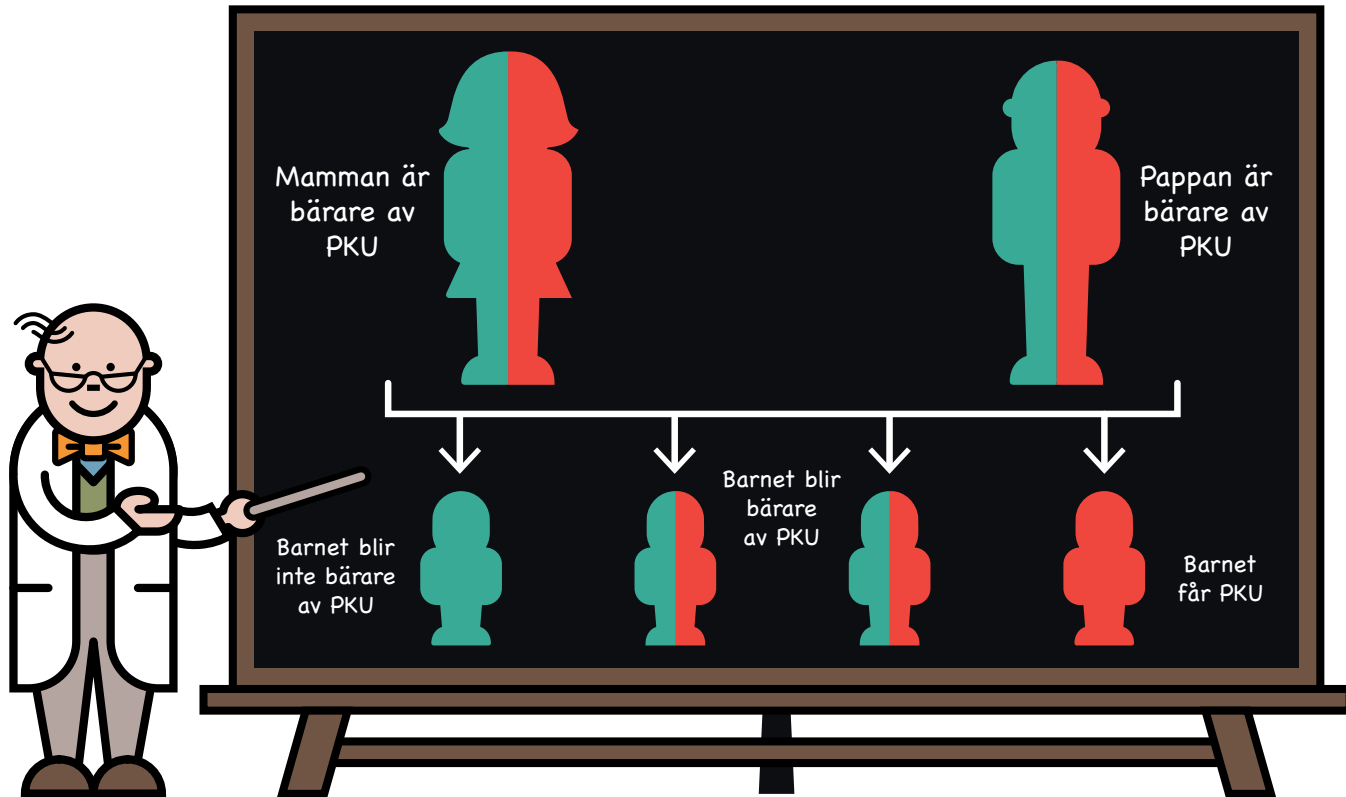
Arv



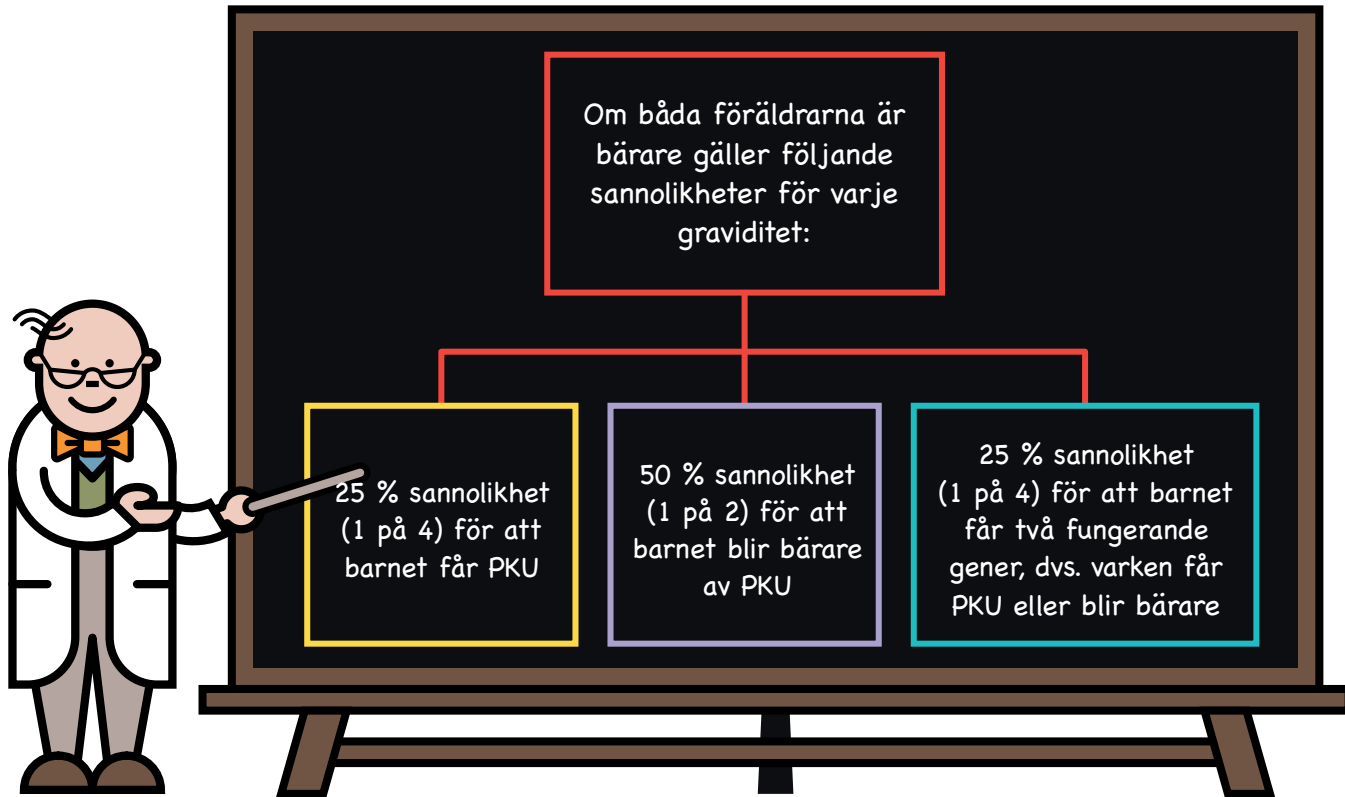
Arv – Autosomal recessiv nedärvning (bärare av PKU)



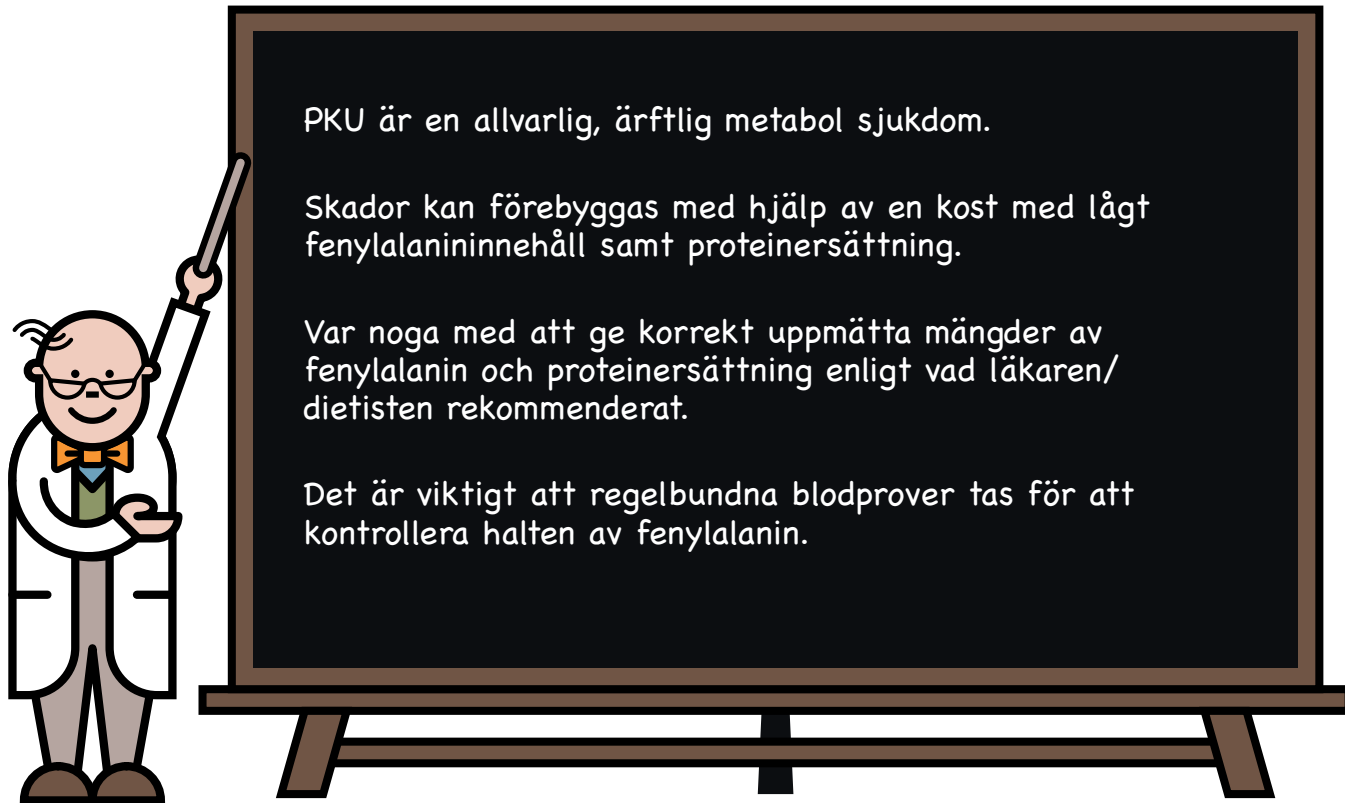
Arv – Autosomal recessiv nedärvning: möjliga kombinationer



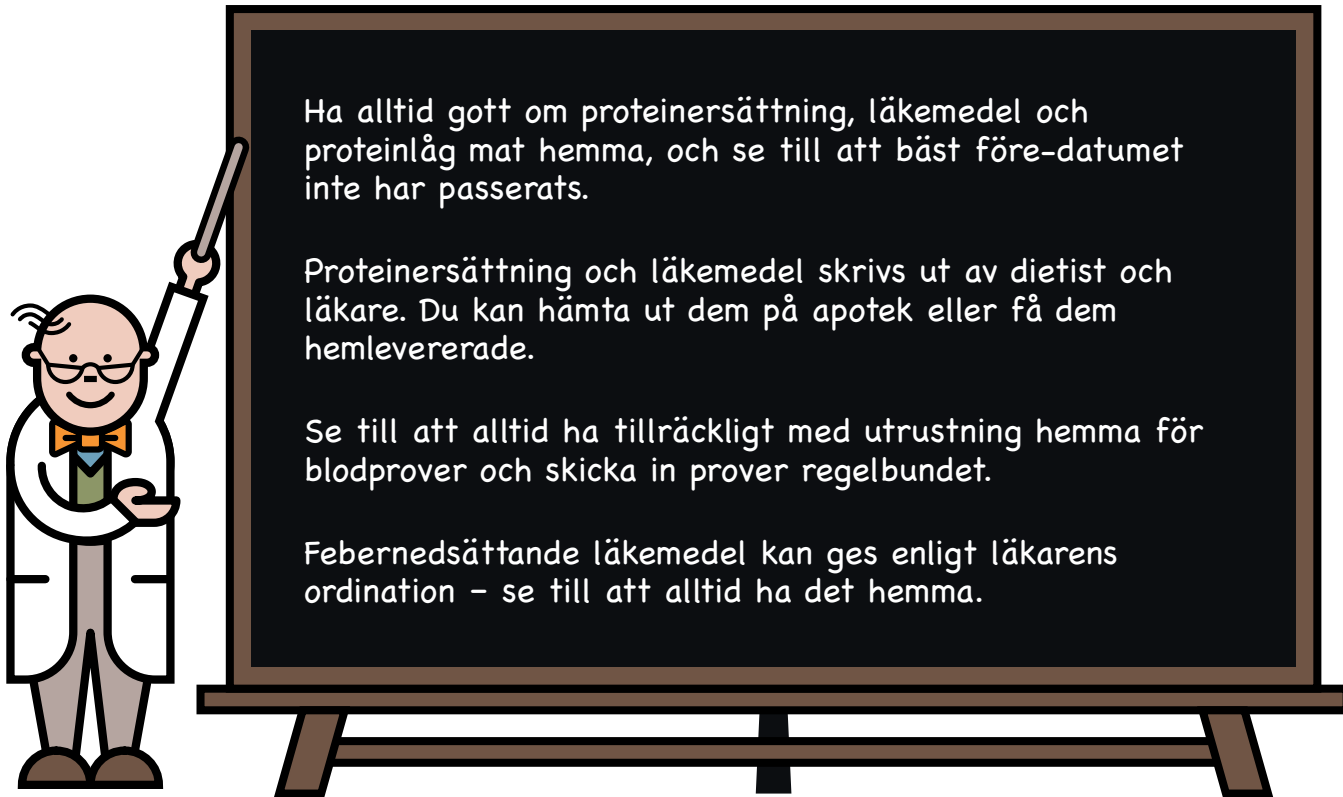
Framtida graviditeter



Det viktigaste



Viktiga råd



Ha alltid gott om proteinersättning, läkemedel och proteinlåg mat hemma, och se till att bäst före-datumet inte har passerats.

Proteinersättning och läkemedel skrivs ut av dietist och läkare. Du kan hämta ut dem på apotek eller få dem hemlevererade.

Se till att alltid ha tillräckligt med utrustning hemma för blodprover och skicka in prover regelbundet.

Febernedsättande läkemedel kan ges enligt läkarens ordination – se till att alltid ha det hemma.

Kontaktpersoner

DIETISTER

.....

SJUJSKÖTERSKOR

.....

LÄKARE

.....

KONTAKTINFORMATION, ADRESS, FOTON

.....

.....

Anteckningar

Anteckningar

Anteckningar

BIMDG

British Inherited Metabolic Diseases Group



www.nutricia.se/sallsynta-medfodda-metabola-sjukdomar

Lågproteinhörnan



Inspiration och recept
för vardag & fest.
Scanna QR-koden och
följ oss på Instagram.

December 2023