



RIKSHOSPITALET

En del av Oslo Universitetssykehus

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Diettbehandling ved PKU

NORSK



Utgiver: Senter for sjeldne diagnoser

Ansvarlig redaktør: Bengt Frode Kase

Øversettelse: Noricom tolke- og translåtjteneste AS

Grafisk utforming: Salikat Design

Illustrasjoner: Kristin Granli

Foto: Jo Michael

INNHOOLD

TIL LESEREN	3
HVA ER PKU	4
PKU er en medfødt stoffskiftesykdom	4
Opplæring og bruk av tolk.....	4
Hvordan oppdages PKU	4
DIETTEN	7
Mat er medisin ved PKU	7
Litt om protein og andre næringsstoff	8
Proteinerstatningen	8
PKU-diett for de minste	8
Vanlig mat med naturlig protein.....	8
Proteinfrie spesialvarer	10
Hva er maten laget av	11
MATLAGING VED PKU	12
Bruk oppskrift	12
Mål og vekt som brukes i oppskrifter.....	12
Praktiske råd	12
Pass på.....	12
PKU I HVERDAGEN	13
Måltider er mer enn mat.....	13
Åpenhet – hvem må vite	13
PKU-diett på reise	13
Kontroll av behandlingen	14
Hvis dietten ikke følges	14
MER INFORMASJON	15
EGNE NOTATER	16

TIL LESEREN

Denne brosjyren er en del av Minoritetsprosjektet ved Senter for sjeldne diagnoser i 2008. Brosjyren er først og fremst skrevet for foreldre med minoritetsbakgrunn som har fått barn med PKU. Vi håper at den også kan være til nytte for personer som selv har PKU og for familie og venner. Brosjyren er i første omgang oversatt til arabisk.

Siden oppstarten i 1994, har Senter for sjeldne diagnoser hatt kontakt med mange pasienter med PKU og deres pårørende. Vi har også hatt kontakt med en god del familier som har minoritetsbakgrunn. Gjennom denne kontakten har vi samlet erfaring og fått innsikt i hvordan det oppleves å ha PKU og hvilke utfordringer diettbehandlingen kan gi i hverdagen. Denne kunnskapen prøver vi å formidle gjennom denne brosjyren.

Brosjyren er utarbeidet av rådgiver/klinisk ernæringsfysiolog Ingrid Wiig, i samarbeid med fagmiljøet på Rikshospitalet, foreldre fra ulike deler av verden som har barn med PKU, og Den norske PKU-foreningen. Helsedirektoratet har gitt prosjektmidler til utarbeidelse av informasjonsbrosjyren.

Takk til alle, både fagfolk og foreldre, som har bidratt til brosjyren!

Rikshospitalet, desember 2008

Bengt Frode Kase

Senterleder, dr.med.

Senter for sjeldne diagnoser

HVA ER PKU ?

PKU er en medfødt stoffskiftesykdom. Ved PKU kan ikke kroppen omdanne protein på vanlig måte. Personer med PKU mangler et enzym. Dette enzymet fungerer som et verktøy, eller hjelpestoff, og er nødvendig for at kroppen skal bruke protein på riktig måte.

PKU behandles med en spesiell diett. Uten diett, vil aminosyren fenylalanin hoppe opp i kroppen. For mye fenylalanin er skadelig, spesielt for hjernen. For å unngå hjerneskade, må dietten startes kort tid etter at et barn med PKU er født.

Opplæring og bruk av tolk

Den som har PKU må ha annen mat enn det resten av familien spiser. Alt som puttes i munnen må passe til dietten. Behandlingen foregår hjemme. Mye informasjon skal formidles, og foreldrene må lære mye nytt.

Det er derfor viktig at foreldre og helsepersonell forstår hverandre. Det bør brukes tolk der det er språkproblemer. Samtaler ved hjelp av tolk vil hjelpe både foreldre og helsepersonell. Det anbefales ikke å bruke familie eller venner som tolk. Sykehuset har plikt til å skaffe tolk og til å betale utgiftene for bruk av tolk ved konsultasjoner og opplæring på sykehuset.

Hvordan oppdages PKU

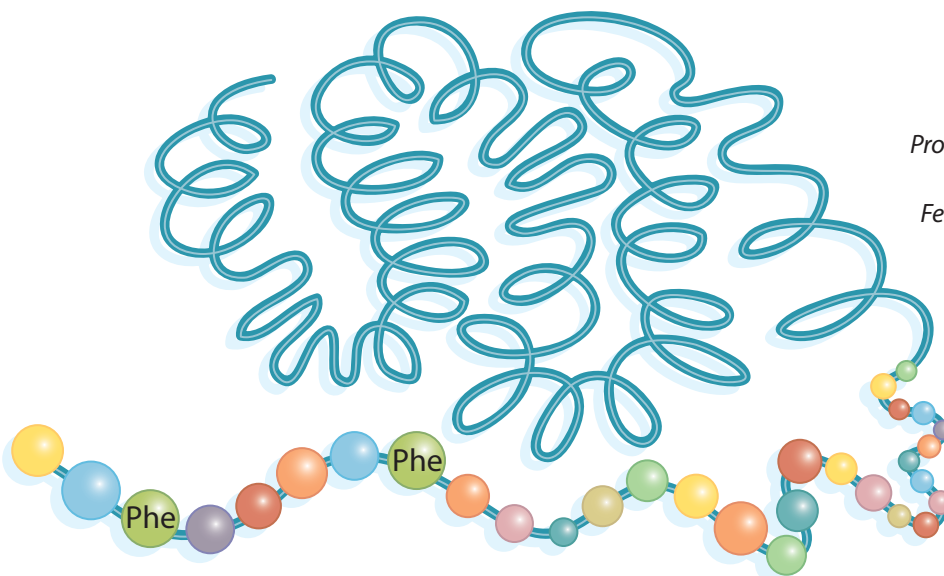
I Norge og i mange andre land tar man en blodprøve av alle barn noen få dager etter fødselen. Dette kalles nyfødtscreening. I denne prøven undersøker man om barnet har PKU. Hvis sykdommen oppdages så tidlig, kan behandling starte før barnet får hjerneskade.

Hvis screeningprøve ikke blir tatt, kan det ta lang tid før PKU oppdages. Barn som ikke blir behandlet fra de er nyfødte, får i løpet av noen år en alvorlig hjerneskade. Hjerneskaden gjør at barna utvikler seg sent, de er ofte svært urolige og sover lite. Pust og urin kan få en ubehagelig lukt. Barna kan også få kramper. I Norge starter man med diett også når PKU oppdages sent. Barna blir friskere og trives bedre med diettbehandling. Videre forverring av hjerneskaden kan stoppes. Men dessverre kan ikke alle skadene helbredes.

PKU kan behandles men ikke helbredes. Den som er født med PKU, vil alltid ha PKU, men dietten beskytter mot skadene sykdommen ellers vil gi. Man anbefaler at dietten følges hele livet!

Voksne kvinner med PKU må ha streng diett før de blir gravide og gjennom hele svangerskapet. Ellers kan barnet de bærer bli alvorlig skadet.

NAVNET PKU ER
INTERNASJONALT.
DET STÅR FOR
PHENYLKETONURIA
(FENYLKETONURI PÅ
NORSK).

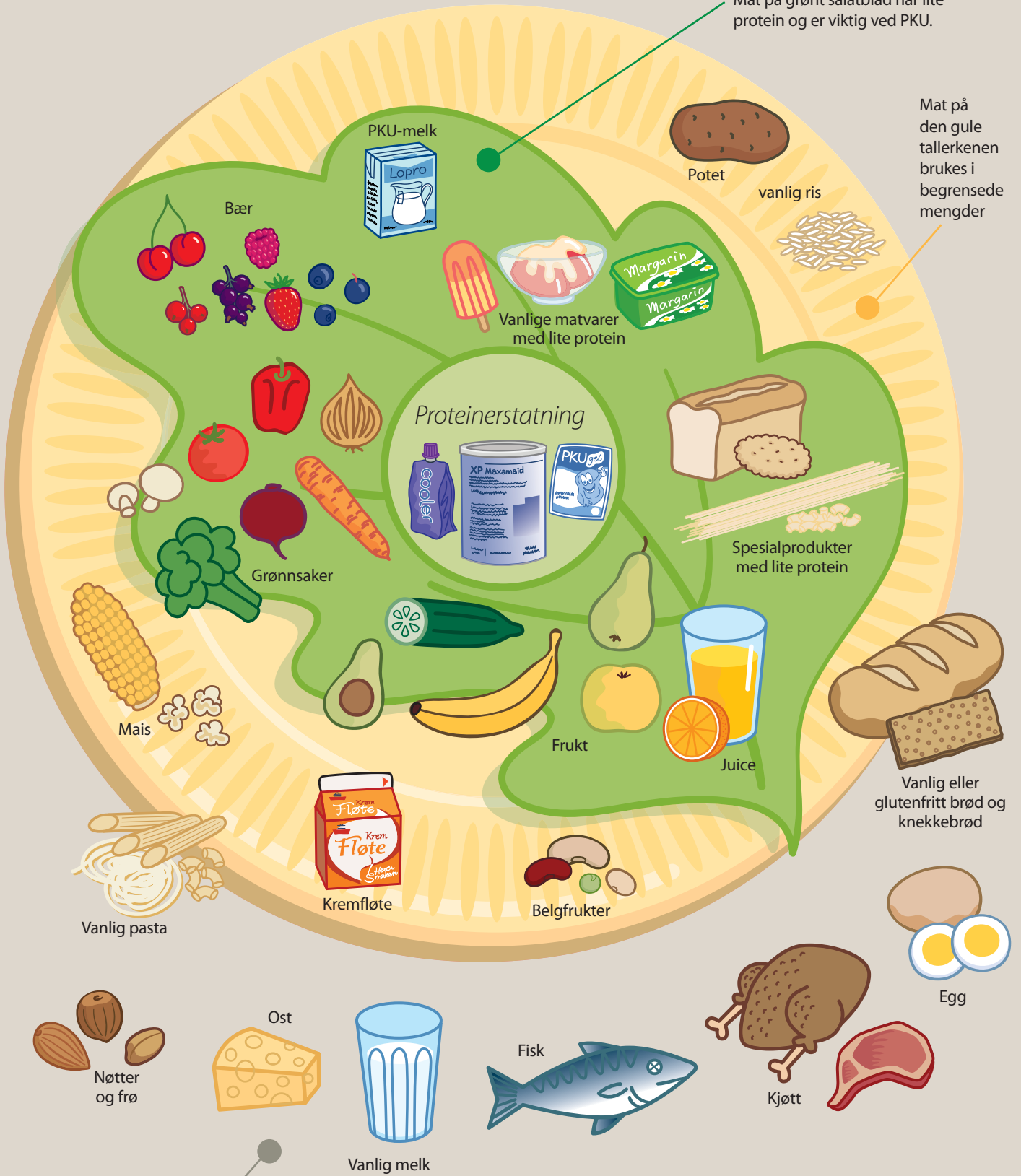


Protein er laget av aminosyrer. Fenylalanin er en aminosyre.



Mat på grønt salatblad har lite protein og er viktig ved PKU.

Mat på den gule tallerkenen brukes i begrensede mengder



PKU-melk

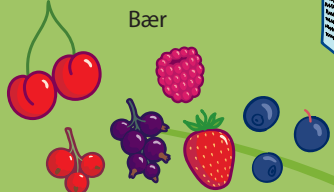


Potet

vanlig ris



Bær



Proteinertatning



Spesialprodukter med lite protein

Grønnsaker



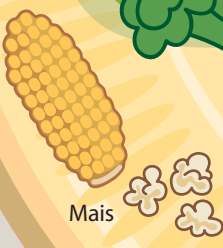
Frukt



Juice



Mais



Kremfløte



Belgfrukter

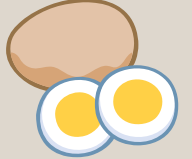
Vanlig pasta



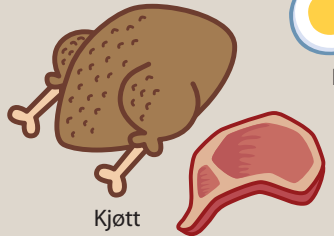
Vanlig eller glutenfritt brød og knekkebrød



Egg



Kjøtt

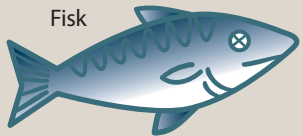


Ost



Vanlig melk

Fisk



Nøtter og frø



Mat utenfor tallerkenen brukes vanligvis ikke. Denne maten har mye protein

DIETTEN

Mat er medisin ved PKU

PKU-dietten består av tre deler:

- 1 proteinerstatning
- 2 små mengder vanlig mat med naturlig protein
- 3 mat uten protein og proteinfrie spesialvarer

Klinisk ernæringsfysiolog ved Rikshospitalet regner ut hvor mye vanlig mat og proteinerstatning som skal brukes.

Litt om protein og andre næringsstoff

Protein er et viktig næringsstoff i mat. Alle mennesker trenger protein. Muskler består av mye protein. Protein er laget av aminosyrer. Ved PKU tåler man bare små mengder av aminosyren fenylalanin.

Andre næringsstoff i mat er fett, karbohydrat, vitaminer og mineraler.

Mennesker som har PKU trenger like mange næringsstoffer som andre mennesker. Bare fenylalanin må begrenses.

**FENYLALANIN
FORKORTES
TIL PHE**

Proteinerstatningen

For å få nok protein trenger alle som har PKU-diett en spesiell proteinerstatning. Den inneholder alle nødvendige aminosyrer utenom fenylalanin.

Proteinerstatningen skal tas samtidig med mat, flere ganger om dagen.

Proteinerstatningene smaker og lukter spesielt. Men barnet venner seg til smaken. Vi har likevel erfart at det blir vanskelig for barn å ta proteinerstatningen hvis andre mennesker sier at den lukter vondt.

Det finnes ulike typer proteinerstatning for PKU. Noen er laget til små barn, andre til store barn eller voksne. De fleste proteinerstatningene inneholder vitaminer og mineraler.

Hvis barnet er sykt og ikke klarer å ta proteinerstatningen, må legen ved Rikshospitalet kontaktes.

Proteinerstatning fås på blå resept.



Proteinerstatningen er livsviktig medisin!

PKU-diett for de minste

Spedbarn med PKU får proteinerstatning på flaske. Når flasken er tom, får barnet spise seg mett ved morens bryst. Hvis moren ikke ammer, får barnet en liten porsjon vanlig morsmelkerstatning ved siden av proteinerstatningen.

Foreldrene får opplæring i PKU-dietten etter hvert som barnet vokser og trenger mat i tillegg til morsmelk og/eller morsmelkerstatning.

Alle som passer barnet må kjenne dietten for å kunne gi barnet riktig mat. Avtal gjerne med sykehuset så besteforeldre eller andre kan være med på opplæringen.

Vanlig mat med naturlig protein

Barn og voksne med PKU trenger litt fenylalanin for å bygge opp kroppens eget protein. Riktig mengde vanlige matvarer med naturlig protein må spises hver dag.

Mat inneholder forskjellig mengde protein.

- Frukt og grønnsaker inneholder lite protein og lite fenylalanin. Dette er fin PKU-mat.
- Kornvarer, bønner og erter har litt protein, de kan brukes i begrensede mengder.
- Kjøtt, fisk, egg, ost og melk inneholder mye protein og brukes vanligvis ikke.

Mange matvarer må veies for å få riktig mengde fenylalanin.

Fenylalanin i mat måles i mg (milligram) eller enheter.

Klinisk ernæringsfysiolog regner ut hvor mange milligram fenylalanin (mg phe) som skal brukes hver dag. Dette regnes om til matvarer og fordeles på dagens måltider.



<p>BRUK</p> <p>Frukt og grønnsaker med lite protein, og matvarer uten protein.</p> 	<p>PASS PÅ</p> <p>Mye bra PKU-mat, bruk vekt for å få riktig mengde!</p> 	<p>UNNGÅ</p> <p>Ikke bruk mat med mye protein!</p> 
De fleste grønnsaker	Potet	Kjøtt og fugl
De fleste frukter og bær, syltetøy	Grønnsaker som: sopp, blomkål, brokkoli, mais ...	Fisk
Proteinfrie spesialvarer	Frukt som banan, kiwi, avokado ...	Kjøttvarer som kjøttdeig og pølser
Matolje, smør og margarin	Kremfløte, seterrømme, creme fraiche	Egg
Lettmajones, majones, krydrete og smaksatte grilloljer, majonesalat uten kjøtt	Små mengder vanlig korn og mel som hvetemel, ris, havregryn	Melk, yoghurt, ost, iskrem
Sukker, honning, melis, sirup, kakepynt av sukker	Lette gryn som kornflakes, puffet ris, havrenøtter	Vanlig brød, kaker og kjeks
Vann, te, kaffe, brus og saft med sukker	Tørrete belgfrukter: bønner, erter, linser	Lettmargarin
Potetmel og maisennamel	Pålegg som kaviar, leverpostei, makrell i tomat, noen smøreoster, Tofu, Tartex	Sjokolade, marsipan
Krydder, salt og urter, hvitløk brukt som krydder	Proteinreduert ost (vegetarost)	Aspartam (kunstig søtstoff med fenylalanin)
Grønnsaksbuljong, eddik, ketchup, chilisaus, soyasaus, sitrondråper, sukkerkulør	Tørket frukt	
Bakepulver, natron, hjortetakksalt, vaniljesukker	Potetgull og chips	
Saftis, harde sukkertøy, gele uten gelatin, rød saus, karamellsaus	Nøtter og frø som smakstilsetning og pynt	
Kunstig søtningsstoff utenom aspartam		

Det finnes lister som viser innholdet av fenylalanin i de fleste norske matvarer. Listene viser hvor mange gram av en matvare som gir 25 mg fenylalanin eller 1 enhet phe.

**1 G PROTEIN
= 50 MG PHE
= 2 ENHETER
PHE**

Hvis matvaren ikke står på listen, kan man likevel regne ut hvor mye fenylalanin den inneholder. Man går da ut fra at 5% av proteinet i maten er fenylalanin. I tabellen på nedenfor er dette ferdig utregnet.

Matvarer som består av bare fett, stivelse eller sukker er uten protein. De kan brukes i ønskede mengder, uten veiing:

- Olje og myk margarin brukes i matlaging og på brød.
- Tran eller en annen fiskeolje (omega-3) skal tas hver dag.
- Sukker, honning og sirup er uten protein. Husk: selv om det er fritt i PKU-dietten, kan sukker ødelegge tennene.
- Krydder kan brukes fritt.

**25 MG PHE
= EN ENHET
PHE**

Proteinfrie spesialvarer

Proteinfrie spesialvarer er nødvendig å bruke. Proteinfrie spesialvarer er merket med at de er proteinfrie, lavprotein eller proteinreduerte.

Proteinfrie spesialvarer finnes i mange varianter:

- Proteinfritt mel og bakemikser brukes til baking og matlaging.
- Loprofinmelk (PKU-melk) eller rismelk kan drikkes eller brukes i matlaging.
- Proteinfri pasta og proteinfri ris brukes ved siden av grønnsaksretter og i salater.
- Ferdigbakt proteinreduert brød, knekkebrød og kjeks gjør at man ikke må bake alt selv.
- Proteinfrie frokostblandinger, proteinfri chips og sjokoladeerstatning gjør det lettere å variere dietten.

- Noen spesialprodukter gjør det enklere å lage god PKU-mat, for eksempel:
 - proteinfattige melkeerstatninger (Loprofinmelk, rismelk)
 - eggerstatning
 - fløteerstatning
 - fiber fra potet, psylliumskall og sukkerroer.

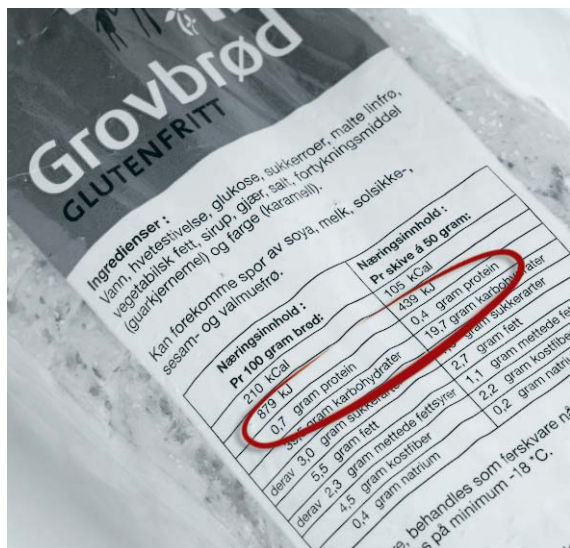
Proteinfritt mel kan kjøpes i mange større matvarebutikker. De fleste bestiller proteinfrie spesialvarer på internett.

Siden spesialvarene er dyre, kan man søke om grunnstønad hos NAV.

Tabell over hvor mye mat som gir 25 mg phe:

Les varedeklarasjonen. Finn mengde protein i 100 gram av matvaren. Finn samme tall til venstre i tabellen. Til høyre finner du hvor mye av matvaren som gir 25 mg phe

Proteininnhold i 100 gram av varen	Mengde mat som gir 25 mg phe
0,5 g protein	100 g
1,0 g protein	50 g
1,5 g protein	34 g
2,0 g protein	25 g
3,0 g protein	17 g
4,0 g protein	13 g
5,0 g protein	10 g
6,0 g protein	8 g
8,0 g protein	6 g
10 g protein	5 g
12 g protein	4 g



© Sallikar Design

Hva er maten laget av

Matvarer som kjøpes ferdig innpakket har vanligvis en varedeklarasjon. Der står det hva varen er laget av, dette kalles matvarens ingredienser. Matvarer med proteinrike ingredienser som kjøtt, melk eller egg er ofte uegnet i PKU-dietten.

Mange matvarer har også en oversikt over næringsinnhold. Her vises hvor mye energi, protein, fett og karbohydrat det er i 100 gram av matvaren. Når mengden protein er oppgitt, kan man finne ut hvor mye av matvaren som gir 25 mg phe. Se tabellen på side xx for ferdig utregning.

Matvarer med mindre enn 1 gram protein i 100 gram har lite protein. De kan brukes i vanlige porsjoner.

Dette glutenfrie grovbrødet gir 20 mg phe per skive.



MATLAGING VED PKU

Bruk oppskrift

Oppskrifter er viktig for å få riktig mengde naturlig protein. Vær nøyaktig når matvarene veies opp!

Baking med proteinfritt mel krever øvelse. Det er lettere å få vellykket resultat når oppskriften følges.

Mål og vekt som brukes i oppskrifter:

1 dl = 1 desiliter = 100 milliliter = 100 ml

5 dl = 5 desiliter = ½ L = 0,5 L = 500 ml

1 L = 1 liter = 10 dl = 1000 ml

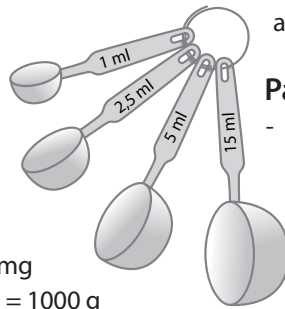
1 krm = 1 kryddermål = 1 ml

1 ts = 1 teskje = 5 ml

1 ss = 1 spiseskje = 15 ml

1 g = 1 gram = 1000 milligram = 1000 mg

1 kg = 1 kilogram = 1 kilo = 1000 gram = 1000 g



Ferdige grønnsaksretter, kaker og brød kan fryses. Bruk plastposer eller bokser som tåler frysing. Merk med innhold og dato.

Forklar gjerne litt om dietten når barnet eller hele familien skal på besøk. Da kan vertskapet servere frukt og grønnsaker ved siden av den vanlige maten. Gjesten med PKU vil føle seg mer velkommen og verten kan glede seg over at alle kan spise noe.

Pass på

- Grønnsaker skal ikke kokes sammen med kjøtt, fugl eller fisk. Når alt kokes i samme gryte, siver protein ut i kokevannet. Potet og grønnsaker suger til seg dette proteinet. Lag heller rene grønnsaksretter.

- Proteinrike retter med kjøtt, fisk og egg bør lages og serveres på egne fat.
- Gjær inneholder protein, ikke bruk mer enn det står i oppskriften!
- Lettbrus og lettsaft med **aspartam** inneholder fenylalanin.

Praktiske råd

Hvis hele familien bruker mye grønnsaker og frukt, vil PKU-dietten ligne mer på det de andre i familien spiser. Når mer mat kan brukes av alle, blir matlagingen enklere, selv om noen i familien trenger PKU-diett.

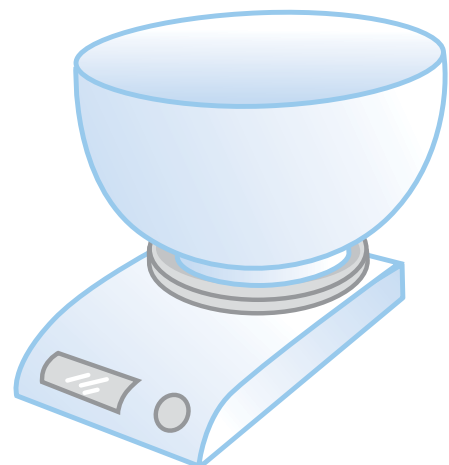
Mange steder i verden bruker man mer grønnsaker og frukt enn i Norge. Slike mattradisjoner er bra å ha når et familiemedlem har proteinfattig diett. Likevel må man ofte endre litt på oppskriftene, for eksempel:

- hvetemel eller ris bør byttes til proteinfritt mel og proteinfri ris.
- Loprofinmelk eller litt fløte og vann kan erstatte kumelk. eggerstatning kan brukes i stedet for egg.

Klinisk ernæringsfysiolog kan hjelpe til med å finne fenylalanininnhold i matvarer som ikke står i de norske listene.

Proteinfritt brød blir fort tørt. Frys det som ikke skal brukes med en gang. Brødrister kan brukes hvis brødet er tørt eller for å tine fryste brødsiver.

**SKRIV NED GODE
OPPSKRIFTER, OG
DEL DEM GJERNE
MED ANDRE**



PKU I HVERDAGEN

Måltider er mer enn mat

Måltider er viktige samlingspunkt i enhver familie og venneflokk. Selv om man spiser annerledes mat, har man behov for å være en del av dette fellesskapet.

Vår erfaring er at barn med PKU raskere lærer seg hva de selv kan spise når de deltar i familiens felles måltider.

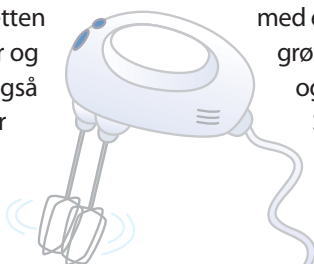
Vi vet også at de som har PKU setter ekstra pris på at noe mat på bordet er felles for alle. Når det vises hensyn på denne måten, blir det lettere å følge dietten.

Åpenhet – hvem må vite

Mange forteller at de blir møtt med støtte og velvilje når de har informert om PKU.

Åpenhet gjør at andre forstår hvorfor dietten er viktig. Informasjon til nære slektninger og venner er spesielt viktig. Vår erfaring er også at barna selv blir tryggere når mennesker rundt dem vet hva barnet kan spise og hvorfor han eller hun må være så påpasselige med dietten.

**HVEM MÅ VITE
ALT? HVEM BØR
VITE NOE? MÅ
ALLE VITE?**



Tenk gjennom hvem som trenger informasjon, og hva de forskjellige bør kjenne til. Regn med å gjenta informasjonen i løpet av barnets oppvekst. Eldre barn bør selv være med og bestemme hvordan informasjonen gis og hva som er viktig å si.

Spesielt ved sjeldne og usynlige sykdommer som PKU, kan åpenhet redusere faren for sladder, mistenksomhet og mobbing.

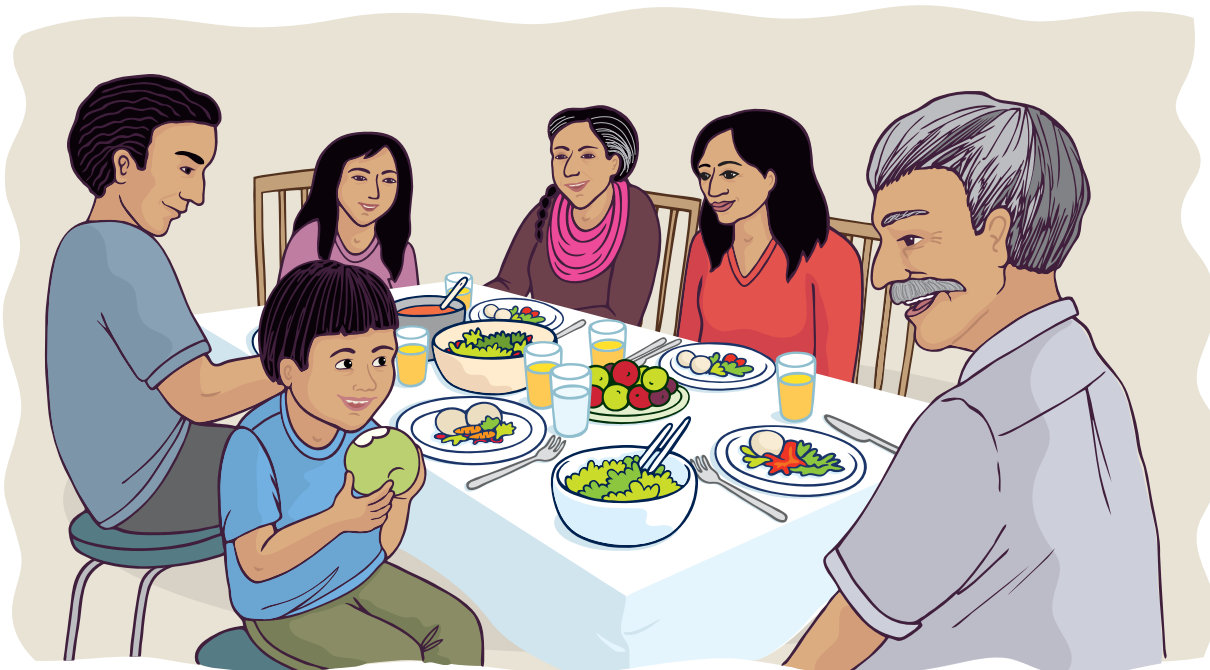
Vær forberedt: Lag korte og lange forklaringer til bruk i ulike situasjoner

PKU-diett på reise

Reiser krever ekstra planlegging og organisering.

Både på korte og lange turer må man ta med egen mat. Utvalget av frukt og grønnsaker er som regel lite ombord i tog og fly, på bensinstasjoner og i kafeteriaer. Spesialvarer som mel, pasta og brød er ikke tilgjengelig over alt.

Legeerklæring på norsk eller engelsk kan fås fra Rikshospitalet.





Oversettelse til andre språk kan eventuelt ordnes, men kan ta lang tid. Legeerklæringen er nødvendig blant annet for å komme gjennom sikkerhetskontroller og toll. Den er også nyttig hvis man blir syk og trenger lege på reisen.

Ta alltid med nok proteinerstatning! Proteinerstatningen skal fraktes som håndbagasje på flyreiser. Informer flyselskapet på forhånd hvis mengden proteinerstatning blir stor.

Gjør avtale med Rikshospitalet om blodprøvekontroll hvis reisen varer i flere uker eller måneder.

Klinisk ernæringsfysiolog på Rikshospitalet har enkel informasjon om PKU-diett på flere europeiske språk.

Kontroll av behandlingen

Diettbehandlingen kontrolleres ved å måle mengden fenylalanin i blodet. Blodprøven tas i fingeren og mengden fenylalanin skal verken være for høy eller for lav.

Alle som har PKU går til kontroll hos lege og klinisk ernæringsfysiolog på Rikshospitalet, i tillegg til vanlig oppfølging hos fastlegen.

Hvis dietten ikke følges

Dietten må følges hjemme og borte, til hverdags og fest, selv om

RIKSHOSPITALET HAR ENKEL INFORMASJON OM PKU-DIETT PÅ FLERE EUROPEISKE SPRÅK

den er omfattende og medfører behov for ekstra planlegging, innkjøp og matlaging.

Hvis dietten ikke følges nøyaktig, vil fenylalanin i blodet (s-phe) stige. Mange foreldre merker at barna blir i dårlig humør og mister seg når s-phe blir for høyt. Mange store barn og

voksne med PKU forteller at det er ubehagelig å ha høyt s-phe. Høyt s-phe av og til er ikke farlig.

Men hvis s-phe er høyt i uker og måneder, blir det skadelig. Hos barn kan det gi varig hjerneskade. Ungdom og voksne med PKU kan fortelle at de blir uvanlig trøtte og sinte når s-phe er høyt. Skoleprestasjoner og arbeidskapasitet blir dårligere. Noen forteller om uro i kroppen og skjelvinger i hendene. Dette blir bedre når de igjen får riktig diett.

S-phe kan også stige ved feber eller når man kaster opp. Dette går tilbake når man blir frisk. Dietten skal derfor ikke endres ved kortvarig sykdom. Men ved sykdom over lang tid skal legen ved Rikshospitalet kontaktes.

FENYLALANIN I BLODET KALLES SERUM-FENYLALANIN (FORKORTES TIL S-PHE) OG MÅLES I $\mu\text{MOL/L}$ (MIKROMOL PER LITER)

Vår erfaring er at støtte og motivasjon fra familie og venner er viktig for å gjennomføre behandlingen. Særlig gjelder dette for ungdom som må passe dietten selv når de er hjemmefra.

MER INFORMASJON

Den norske PKU-forening

er for alle som har PKU og deres familier. I PKU-foreningen kan man møte andre med samme diagnose og dele erfaringer. PKU er både sjelden og usynlig, og spesielt barn og unge kan ha glede av å møte andre med samme diagnose. www.pkuno.org

Senter for sjeldne diagnoser

er et informasjons- og kompetansesenter. Senteret tilbyr veiledning, informasjonsbrosjyrer og forskjellige typer kurs. Rådgivere ved senteret kan også delta på møter i kommunen eller bydelen. Tjenestene er gratis og rådgiverne som arbeider ved senteret har taushetsplikt i forhold til de personlige og helsemessige opplysningene de arbeider med. www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser

På internett finnes mye informasjon om PKU. Vi kan ikke vurdere kvaliteten på alt og nevner derfor bare disse:

- ES-PKU, europeisk PKU-nettsted, har lenker til mange PKU-foreninger i Europa: www.espku.org
- NSPKU, den engelske PKU-foreningen, har mye bra informasjon på engelsk: www.nspku.org

EGNE NOTATER

SENER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Rikshospitalet - Radiumhospitalet HF
0027 Oslo
telefon 23 07 53 40
telefaks 23 07 53 50
e-post: sjeldnediagnoser@rikshospitalet.no
www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser