Εγχειρίδιο Διαίτης Χαμηλής Πρωτεΐνης της ASIEM για την Ομοκυστινουρία

Με την ευγενική χορηγία της

Ελληνική Μετάφραση: Ευστρατία Δασκάλου,

Διαιτολόγος-Διατροφολόγος, MSc

Επιμέλεια: Περσεφόνη Αυγουστίδου-Σαββοπούλου,

Ομότιμη Καθηγήτρια Ιατρικής Σχολής Α.Π.Θ.

Ευχαριστίες

Ευχαριστούμε από καρδιάς την Αυστραλασιατική Εταιρεία Ενδογενών Μεταβολικών Νοσημάτων (ASIEM) και ιδιαίτερα την Πρόεδρο και συντάκτρια κ. Sue Thompson, για την πρόθυμη και εγκάρδια ανταπόκρισή της στο αίτημα μας να μεταφραστεί στα Ελληνικά το παρόν εγχειρίδιο ώστε να είναι προσβάσιμο σε όσα Ελληνόπουλα πάσχουν από μεταβολικές διαταραχές που ανταποκρίνονται σε δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη.

Ο καθημερινός αγώνας για να επιτευχθούν οι θεραπευτικοί στόχοι αποτελούν μια συνεχή πρόκληση για τον ίδιο και για την οικογένειά του. Ευελπιστούμε ότι το εγχειρίδιο αυτό θα αποτελέσει χρήσιμο εργαλείο που θα βοηθήσει τον ίδιο και την οικογένειά του να διαχειρίζονται με περισσότερη άνεση τις δυσκολίες προσαρμογής των διατροφικών αναγκών του στην καθημερινότητα.

Το Δ.Σ. του Κρίκου Ζωής

Human Genetics Society of Australasia
ARBN 076 130 937 (Incorporated Under the Associations Incorporation Act)
The liability of members is limited
... making sense of your genes

AUSTRALASIAN SOCIETY FOR INBORN ERRORS OF METABOLISM

(ASIEM) Special Interest Group ABN No. 17 076 130 937 002

11/10/2012

Persephone Augoustides-Savvopoulou,MD.PhD.
Professor Emeritus Medical Faculty Aristotle University of Thessaloniki
e-mail:persefon@med.auth.gr

Dear Persephone

RE: Permission to translate ASIEM Handbook

Thank you for your email requesting permission for the ASIEM low protein handbook for Metabolic Disorders other than PKU (Urea cycle disorders and organic acidaemias) to be translated into Greek for the Greek patient organization KRIKOS ZOIS (LIFE-LINK) www.krikoszois.gr based in Thessaloniki, Greece.

The ASIEM committee are delighted you like the low protein handbook and are pleased to give permission on the basis that acknowledgement to the ASIEM handbook is provided such as "Based on the ASIEM Low protein Handbook for Metabolic Disorders other than PKU © HGSA 2007". We would be very pleased to receive a copy of the translated information.

Yours sincerely,

S. M. Thompson

Susan Thompson

RACP, 145 Macquarie Street
Sydney NSW 2000, Australia
Telephone 02 9669 6602
Fax 02 9669 6607
secretariat@hgsa.org.au
www.hgsa.org.au
ABN 17 076 130 937

All correspondence to
PO Box 6012, Alexandria, NSW 2015

CHAIRPERSON: Susan Thompson
HON. SECRETARY Anita Inwood
TREASURER Stephanie Oates

Εγχειρίδιο Διαίτης Χαμηλής Πρωτεΐνης της ASIEM για την Ομοκυστινουρία

Η ASIEM αναγνωρίζει με ευγνωμοσύνη την οικονομική υποστήριξη των Nutricia, Vitaflo και των εργαστηρίων Sharpe.

Χρυσός Χορηγός

NUTRICIA

Αργυρός Χορηγός

Vitaflo

Innovation in Nutrition

Μπρούντζινος Χορηγός

Εργαστήρια Sharpe

Ευχαριστίες

Το παρόν εγχειρίδιο διαίτης χαμηλής πρωτεΐνης έχει συνταχθεί από τα μέλη της Αυστραλασιατικής Εταιρίας Ενδογενών Μεταβολικών Νοσημάτων (Australasian Society for Inborn Errors of Metabolism ASIEM), μια ομάδα ειδικών συμφερόντων της Εταιρίας Ανθρώπινης Γενετικής της Αυστραλασίας (Human Genetics Society of Australasia HGSA).

Θα θέλαμε να αναγνωρίσουμε ιδιαίτερα τη συμβολή της συντάκτριας , Sue Thompson, η οποία τροποποίησε κάποια κεφάλαια από το εγχειρίδιο PKU και εξασφάλισε επιπλέον εγχειρίδιο για συγκεκριμένες μεταβολικές διαταραχές. Θα θέλαμε επίσης να ευχαριστήσουμε τις οικογένειες που μοιράστηκαν τις εμπειρίες τους με εμάς και μας παρείχαν επιπλέον πληροφορίες, καθώς και τους παρακάτω επαγγελματίες υγείας και μέλη της ASIEM:

Rhonda Akroyd
Wendy Baker
Ursula Bayliss
Kevin Carpenter
John Christodoulou
Barbara Dennison
Carolyn Ellaway
Janice Fletcher
Dorothy Francis
Lawrence Greed
Maureen Humphrey
Anita Inwood
Rosie Junek
Merryn Netting
Anne Rae
Annabel Sweeney
Dianne Webster
Mary Westbrook
Bridget Wilcken
Veronica Wiley
Callum Wilson

Το παρόν εγχειρίδιο βασίζεται στο εγχειρίδιο της PKU το οποίο εκδόθηκε από την ASIEM το 2005. Θα θέλαμε να ευχαριστήσουμε:

- Την εκδότρια (Barbara Dennison) καθώς και τα πολλά μέλη της ASIEM και επαγγελματίες υγείας που συνεισέφεραν στην αντιγραφή και την παροχή συμβουλών
- Την εκδότρια αντιγράφων (Jane McLean) και το σχεδιαστή (Sam Panetta)
- Τους χορηγούς (SHS, Vitaflo και Abbott)
- Τα άτομα με φαινυλκετονουρία (PKU) καθώς και τις οικογένειές τους που συνέβαλαν σημαντικά, διασφαλίζοντας πως θα συμπεριλαμβάνονταν χρήσιμες πληροφορίες. Πολλές από τις μαρτυρίες ατόμων με PKU και των οικογενειών τους είναι σχετικές με άλλες μεταβολικές διαταραχές και έχουν συμπεριληφθεί σε αυτό το εγχειρίδιο.

Επιμέλεια και σχεδιασμός: Carol Fallows & συνεργάτες
Διαχείριση εκτύπωσης: Martin Fallows, Fallows & συνεργάτες
Τυπώθηκε από την South Coast Graphics

HGSA 2007. Εκτός από τις νόμιμες διαδικασίες με σκοπό την προσωπική μελέτη, έρευνα ή ανασκόπηση που επιτρέπονται από το νόμο περί πνευματικής ιδιοκτησίας, κανένα μέρος δεν μπορεί να αναπαραχθεί μέσω οποιασδήποτε διαδικασίας χωρίς άδεια.

Για πληροφορίες, επικοινωνία με τον Πρόεδρο της Αυστραλασιατικής Εταιρείας Ενδογενών Μεταβολικών Νοσημάτων c/o Γραμματεία HGSA,Τ.Θ. 363, Alexandria, Victoria 3714.

Εισαγωγή

Αυτό το εγχειρίδιο περιέχει πληροφορίες σχετικά με την αντιμετώπιση πολλών διαταραχών του μεταβολισμού των πρωτεϊνών.

Σε μερικά από τα τμήματα του εγχειριδίου γίνεται συγκεκριμένη αναφορά στο νόσημα που έχετε εσείς ή το παιδί σας. Πολλά τμήματα καλύπτουν νοσήματα που αντιμετωπίζονται με τον ίδιο τρόπο – σε αυτά τα τμήματα η νόσος ονομάζεται ***μεταβολική διαταραχή ή μεταβολική πάθηση***.

Τα κοινά τμήματα είναι σχετικά με τις ακόλουθες μεταβολικές παθήσεις:

♦ Διαταραχές του κύκλου ουρίας
- Ανεπάρκεια της συνθάσης του φωσφορικού καρβαμυλίου (CPS)
- Ανεπάρκεια της συνθάσης του N-ακετυλ γλουταμικού οξέος
- Ανεπάρκεια της τρανσκαρβαμυλάσης της ορνιθίνης (OTC)
- Αργινινοσουξινική οξυουρία
- Ανεπάρκεια αργινάσης
- Ανεπάρκεια συνθετάσης του αργινοσουξινικού οξέος (Κιτρουλλιναιμία τύπου 1)

♦ Νόσος με οσμή ούρων σαν σιρόπι σφενδάμου (MSUD)
♦ Τυροσιναιμία τύπου 1 και 2
♦ Ομοκυστινουρία
♦Οργανικές οξυαιμίες
- Γλουταρική οξυουρία τύπου 1
- Ισοβαλερική οξυαιμία
- Μεθυλμαλονική οξυαιμία
- Προπιονική οξυαιμία
- Ανεπάρκεια της συνθετάσης της ολοκαρβοξυλάσης

♦ Υπερορνιθιναιμία (Γυροειδής ατροφία)

Οι πληροφορίες αυτού του εγχειριδίου δεν θα πρέπει να αντικαταστήσουν τις συμβουλές της Μεταβολικής Ομάδας ειδικών που σας περιθάλπει αλλά να χρησιμοποιούνται σε συνδυασμό με αυτές

Ειδικά κεφάλαια για τη μεταβολική σας πάθηση

☐ Περιεχόμενα
☐ Κεφάλαιο 1 Τι είναι το μεταβολικό νόσημα
☐ Κεφάλαιο 2 Πώς θα επηρεάσει η διάγνωση το μωρό μου και την οικογένειά μας
☐ Κεφάλαιο 3 Αντιμετώπιση του νοσήματος και της εγκυμοσύνης

Γενικά Τμήματα

☐ Περιεχόμενα
☐ Κεφάλαιο 4 Δείγματα αίματος
☐ Κεφάλαιο 5 Κατανόηση της ειδικής φόρμουλας ή του συμπληρώματος
☐ Κεφάλαιο 6 Μέτρηση περιεκτικότητας πρωτεϊνών στα τρόφιμα
☐ Κεφάλαιο 7 Τρόφιμα με χαμηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνες: συνταγές
☐ Κεφάλαιο 8 Ταΐζοντας το μωρό σας
☐ Κεφάλαιο 9 Σίτιση του παιδιού σας: εισαγωγή στερεών τροφών και αργότερα
☐ Κεφάλαιο 10 Προγραμματισμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων
☐ Κεφάλαιο 11 Ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας
☐ Κεφάλαιο 12 Προετοιμασία για τον παιδικό σταθμό, το νηπιαγωγείο και το
☐ Κεφάλαιο 13 Πάρτυ, γιορτές , κατασκηνώσεις , σχολικές εκδρομές & φαγητό
☐ Κεφάλαιο 14 Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνες : Έφηβοι και ενήλικες
☐ Κεφάλαιο 15 Ταξίδια στο εξωτερικό
☐ Κεφάλαιο 16 Οικονομική βοήθεια
☐ Κεφάλαιο 17 Πόροι και οργανώσεις υποστήριξης
☐ Κεφάλαιο 18 Quiz και επίλυση προβλημάτων
☐ Ορολογία
☐ Διαφημίσεις Χορηγών
☐ Επαφές
☐ Λίστες τροφίμων της ASIEM για τη μέτρηση των πρωτεϊνών
☐ Συνταγές για τις ημέρες ασθένειας

Περιεχόμενα

Τι είναι η Ομοκυστινουρία ;

- Γνωρίζοντας την Ομοκυστινουρία _____ 1.1
- Τι προκαλεί την Ομοκυστινουρία _____ 1.2
- Πως ανιχνεύεται η Ομοκυστινουρία _____ 1.3
- Θεραπεία της Ομοκυστινουρίας _____ 1.3
- Η ειδική δίαιτα για την Ομοκυστινουρία _____ 1.4
- Ταΐζοντας το μωρό σας _____ 1.4
- Ταΐζοντας το νήπιό σας _____ 1.5
- Πέντε Ομάδες Τροφίμων _____ 1.6
- Μεγαλώνοντας με Ομοκυστινουρία _____ 1.7
- Έφηβοι και ενήλικες με Ομοκυστινουρία _____ 1.8
- Άλλες ασθένειες και εμβόλια _____ 1.8
- Ερμηνεία των αποτελεσμάτων των αιματολογικών εξετάσεων _____ 1.9
- Γενετική και Ομοκυστινουρία – συχνές ερωτήσεις _____ 1.9
- Ομοκυστινουρία: η παθογένεια της πάθησης και η διαχείριση _____ 1.9

Κεφάλαιο 2. Ομοκυστινουρία, Τυροσιναιμία & Υπερορνιθιναιμία: Οι επιπτώσεις της διάγνωσης στο μωρό σας και στην οικογένειά σας

- Τα συναισθήματά σας _____ 2.1
- Προχωρώντας ένα βήμα κάθε φορά _____ 2.2
- Μοιραστείτε την εμπειρία _____ 2.3
- Ομαδική προσέγγιση _____ 2.3
- Εξηγώντας τη μεταβολική διαταραχή _____ 2.4
- Αποκτώντας ένα ακόμα παιδί _____ 2.5
- Αντιμετωπίζοντας τη μεταβολική διαταραχή: ο ρόλος της οικογένειας _ 2.5
- Υποδείγματα επιστολών προς τους δασκάλους, τους γονείς των φίλων - 2.6

Κεφάλαιο 3. Ομοκυστινουρία, Τυροσιναιμία & Υπερορνιθιναιμία: αντιμετώπιση του νοσήματος, νοσηλεία & εγκυμοσύνη

- Όταν το μωρό σας είναι άρρωστο _____ 3.1
- Όταν το παιδί σας είναι άρρωστο _____ 3.2
- Γαστρεντερίτιδα _____ 3.2
- Φάρμακα _____ 3.3
- Εγκυμοσύνη _____ 3.4
- Περισσότερες πληροφορίες για την Ομοκυστινουρία _____ 3.5
- Περισσότερες πληροφορίες για την Τυροσιναιμία _____ 3.7

Κεφάλαιο 4. Δείγματα αίματος

- Σχετικά με τα δείγματα αίματος _____ 4.1
- Πόσο συχνά απαιτούνται δείγματα αίματος _____ 4.1

- Λαμβάνοντας τα αποτελέσματα _____ 4.2
- Τι επηρεάζει τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων_____ 4.2
- Εμπλέκοντας τα παιδιά στις εξετάσεις αίματος _____ 4.3
- Πώς να πάρετε δείγματα αίματος από τη φτέρνα ή το δάχτυλο _____ 4.4
- Προβλήματα με τη δειγματοληψία _____ 4.6
- Συμβουλές για επιτυχία με τη δειγματοληψία σε κάρτες _____ 4.7
- Που να στείλετε τα δείγματα αίματος σε κάρτες (Νέα Ζηλανδία & Αυστραλία) _____ 4.7

Κεφάλαιο 5. Κατανοώντας το ειδικό συμπλήρωμα

- Διαφορετικά είδη συμπληρωμάτων _____ 5.1
- Προμήθεια συμπληρωμάτων _____ 5.3
- Λαμβάνοντας το συμπλήρωμα _____ 5.4
- Χρήσιμες συμβουλές για γονείς μικρών παιδιών _____ 5.4
- Όταν το παιδί σας αρνείται να πάρει το συμπλήρωμα _____ 5.5
- Λήψη του συμπληρώματος όταν βρίσκεστε εκτός σπιτιού _____ 5.6

Κεφάλαιο 6. Μετρώντας την πρωτεΐνη των τροφίμων

- Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα _____ 6.1
- Πώς υπολογίζεται η πρόσληψη πρωτεΐνης _____ 6.2
- Πώς να διαβάσετε τις ετικέτες των τροφίμων _____ 6.2
- Πώς να υπολογίσετε την πρωτεΐνη από τις ετικέτες τροφίμων _____ 6.3
- Πίνακες διατροφικών πληροφοριών που προκαλούν σύγχυση _____ 6.3

Κεφάλαιο 7. Τροφές χαμηλές σε πρωτεΐνη, συνταγές, τρόποι μαγειρέματος και ψώνια

- Υποκατάστατα αλεύρων, αυγού και γάλακτος _____ 7.2
- Συμβουλές για μαγειρική με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.3
- Συμβουλές για ψωμί με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.4
- Συνταγές για κέικ, μπισκότα και ψωμί βρώμης με χαμηλή πρωτεΐνη _ 7.9
- Συνταγές για μάφινς και τηγανίτες με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.12
- Συνταγές για κρέμα με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.15
- Βρίσκοντας συνταγές αλλού _____ 7.16
- Βιβλία μαγειρικής με συνταγές για δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη _____ 7.17
- Βιβλία μαγειρικής με εύκολα προσαρμόσιμες συνταγές _____ 7.17
- Συνταγές και περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη _____ 7.17
- Πώς να προσαρμόσετε μια συνταγή _____ 7.18
- Γενικά βιβλία μαγειρικής _____ 7.18
- Λίστα για ψώνια _____ 7.19

Κεφάλαιο 8. Ταΐζοντας το μωρό σας

- Θηλασμός και τάισμα με μπιμπερό _____ 8.1
- Οι πρώτες μέρες του νεογέννητού σας _____ 8.2
- Ξεκινώντας ξανά το θηλασμό ή την φόρμουλα _____ 8.2
- Προετοιμασία, αποθήκευση και χορήγηση της φόρμουλας _____ 8.3
- Πόσα γεύματα χρειάζονται τα μωρά _____ 8.4
- Πώς να κάνετε λήψη μητρικού γάλακτος _____ 8.5
- Φροντίδα της μητέρας ενώ θηλάζει _____ 8.6
- Τι να κάνετε αν δεν είστε καλά όταν θηλάζετε _____ 8.6
- Τι να κάνετε αν δεν μπορείτε να θηλάσετε _____ 8.7
- Διακόπτοντας το θηλασμό _____ 8.8
- Καθαρισμός και αποστείρωση του εξοπλισμού ταΐσματος _____ 8.8

Κεφάλαιο 9. Ταΐζοντας το παιδί σας: εισαγωγή στερεών τροφών και μετά

- Πότε να ξεκινήσετε τις στερεές τροφές _____ 9.1
- Πώς να χορηγήσετε τις στερεές τροφές _____ 9.2
- Τρία βήματα για την εισαγωγή στερεών _____ 9.3
- Προγραμματισμός γευμάτων _____ 9.5
- Πώς να αναπτύξετε καλές διατροφικές συνήθειες _____ 9.6
- Γεύματα, χρόνος με την οικογένεια _____ 9.7
- Η ειδική φόρμουλα _____ 9.7
- Άλλα ροφήματα _____ 9.8
- Ταΐζοντας το παιδί σας από το πρώτο έτος και μετά _____ 9.8
- Προβλήματα σίτισης _____ 9.9
- 7 συμβουλές για να μειώσετε την ένταση στα γεύματα _____ 9.10
- Σίτιση νηπίων _____ 9.12

Κεφάλαιο 10. Προγραμματισμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων

- Τι καθιστά ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη _____ 10.1
- Ετοιμάζοντας ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη μαζί με την οικογένεια _____ 10.2
- Επιδόρπια _____ 10.4
- Ιδέες για γεύματα με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 10.4
  - Μεσογειακά και Ασιατικά γεύματα _____ 10.5
  - Ψητά κατσαρόλας, χάμπουργκερ, ψητά στη σχάρα και άλλα _____ 10.5
  - Αγαπημένα του χειμώνα _____ 10.6
  - Προτάσεις για κολατσιό _____ 10.6
  - Σνακ _____ 10.8
  - Πρόχειρο φαγητό _____ 10.8
- Διαμορφώνοντας υγιεινές επιλογές τροφίμων-λαχανικά, φρούτα και υγιεινά λιπαρά _____ 10.1
- Ελέγχοντας το βάρος σας-απώλεια βάρους, αύξηση βάρους _____ 10.1
- Οδοντική Φροντίδα _____ 10.1

Κεφάλαιο 11. Ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας :Μιλώντας με το παιδί σας για τη μεταβολική διαταραχή

- Γιατί είναι σημαντική η ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας _____ 11.1
- Τι να περιμένετε από το παιδί σας στα διάφορα στάδια _____ 11.2
- Μιλώντας για τη μεταβολική διαταραχή με το παιδί σας _____ 11.4
- Παιχνίδια που βοηθούν το παιδί σας να καταλάβει _____ 11.5
- Καθημερινός σχεδιασμός πρωτεΐνης _____ 11.6

Κεφάλαιο 12. Προετοιμασία για τον παιδικό σταθμό, τα προνήπια και το σχολείο

- Ενημερώνοντας το σχολείο για την πάθηση του παιδιού σας _____ 12.1
- Φαγητό στο σχολείο _____ 12.3
- Λήψη του ειδικού συμπληρώματος στο σχολείο _____ 12.3
- Γεύματα, πάρτυ και ημέρες μαγειρικής _____ 12.4
- Τι να συζητήσετε με το παιδί σας _____ 12.4

Κεφάλαιο 13. Πάρτυ, γιορτές, κατασκηνώσεις, σχολικές εκδρομές & φαγητό εκτός σπιτιού

- Παιδικά πάρτυ γενεθλίων _____ 13.1
- Χριστούγεννα, Πάσχα και άλλες θρησκευτικές εορτές _____ 13.6
- Κατασκηνώσεις και εκδρομές _____ 13.7
- Πάρτυ εφήβων και ενηλίκων _____ 13.8
- Μπάρμπεκιου _____ 13.9
- Τρώγοντας έξω ,συμπεριλαμβανομένων των εστιατορίων _____ 13.9
- Μαγειρεύοντας για την οικογένεια και τους φίλους _____ 13.13

Κεφάλαιο 14. Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη: έφηβοι και ενήλικες

- Τηρώντας τη δίαιτα _____ 14.1
- Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτά σας _____ 14.2
- Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνες για έφηβους και ενήλικες _____ 14.2
- Άσκηση και σπορ _____ 14.3
- Εικόνα σώματος _____ 14.4
- Αλκοόλ _____ 14.5
- Ομάδες υποστήριξης _____ 14.6
- Εγκυμοσύνη _____ 14.7

Κεφάλαιο 15. Ταξίδια στο εξωτερικό

- Συνοδευτική επιστολή _____ 15.1
- Οργάνωση των προμηθειών για το ταξίδι σας _____ 15.2
- Απώλεια αποσκευών _____ 15.2
- Φαγητό κατά την πτήση _____ 15.2
- Προφυλάξεις κατά ασθενειών _____ 15.2
- Συμβουλές για ταξιδιώτες _____ 15.3
- Δήλωση για το τελωνείο _____ 15.4

Κεφάλαιο 16. Οικονομική βοήθεια

- Ειδικά προϊόντα _____ 16.1
- Κυβερνητικά επιδόματα _____ 16.2

Κεφάλαιο 17. Πηγές και ομάδες υποστήριξης

- Ομάδες υποστήριξης για μεταβολικές παθήσεις στην Αυστραλία _____ 17.1
- Ομάδες υποστήριξης στη Νέα Ζηλανδία _____ 17.2
- Υποστήριξη μητρικού θηλασμού και πληροφορίες _____ 17.3
- Σύλλογοι στο εξωτερικό, ομάδες υποστήριξης και πηγές πληροφόρησης για τα μεταβολικά νοσήματα _____ 17.3
- Ομάδες στήριξης στην Ελλάδα _____ 17.4

Κεφάλαιο 18. Κουίζ και επίλυση προβλημάτων

Ορολογία

Κεφάλαιο 1

Τι είναι η Ομοκυστινουρία;

- Γνωρίζοντας την Ομοκυστινουρία _____ 1.1
- Τι προκαλεί την Ομοκυστινουρία _____ 1.2
- Πως ανιχνεύεται η Ομοκυστινουρία _____ 1.3
- Θεραπεία της Ομοκυστινουρίας _____ 1.3
- Η ειδική δίαιτα για την Ομοκυστινουρία _____ 1.4
- Ταΐζοντας το μωρό σας _____ 1.4
- Ταΐζοντας το νήπιό σας _____ 1.5
- Πέντε Ομάδες Τροφίμων _____ 1.6
- Μεγαλώνοντας με Ομοκυστινουρία _____ 1.7
- Έφηβοι και ενήλικες με Ομοκυστινουρία _____ 1.8
- Άλλες ασθένειες και εμβόλια _____ 1.8
- Ερμηνεία των αποτελεσμάτων των αιματολογικών εξετάσεων _____ 1.9
- Γενετική και Ομοκυστινουρία – συχνές ερωτήσεις _____ 1.9
- Ομοκυστινουρία: η παθογένεια της πάθησης και η διαχείριση _____ 1.9

Γνωρίζοντας την Ομοκυστινουρία

Η Ομοκυστινουρία είναι μια αντιμετωπίσιμη κατάσταση. Τα άτομα με Ομοκυστινουρία δεν μπορούν να αποδομήσουν τα τρόφιμα που περιέχουν πρωτεΐνη με τον συνηθισμένο τρόπο. Όταν η Ομοκυστινουρία διαγνωστεί νωρίς και αντιμετωπιστεί με φαρμακευτική αγωγή και ειδική δίαιτα, τα παιδιά μπορούν να φτάσουν στο μέγιστο των δυνατοτήτων τους. Ακόμα και μετά από καθυστερημένη διάγνωση, υπάρχει πιθανότητα βελτίωσης ορισμένων από τα προβλήματα που οδήγησαν στη διάγνωση.

Το να μάθετε πως το παιδί σας έχει Ομοκυστινουρία προκαλεί αναστάτωση. Οι περισσότεροι γονείς δεν έχουν ακούσει ποτέ για την Ομοκυστινουρία, οπότε η αναγγελία της διάγνωσης μπορεί να τρομάξει και να προκαλέσει σύγχυση.

Αυτό το εγχειρίδιο εξηγεί τι είναι σημαντικό να γνωρίζετε για την Ομοκυστινουρία, πως μπορεί να αντιμετωπιστεί, καθώς και τα είδη υποστήριξης και βοήθειας που είναι διαθέσιμα για εσάς και το παιδί σας. Περιλαμβάνει επίσης πληροφορίες, συμβουλές και ενθάρρυνση από άτομα που ζούνε με Ομοκυστινουρία ή άλλες διαταραχές που επηρεάζουν το μεταβολισμό των πρωτεϊνών.

Η αντιμετώπιση της Ομοκυστινουρίας έχει να κάνει με το να κρατώνται τα παιδιά όσο το δυνατόν υγιέστερα. Εφόσον συνηθίσετε στη διαχείριση της δίαιτας, στη χορήγηση της φαρμακευτικής αγωγής και γνωρίζετε τι πρέπει να κάνετε κατά τη διάρκεια ασθένειας, θα είναι λιγότερο επίπονο και αποθαρρυντικό, και, σαν γονέας, θα μπορέσετε να συνεχίσετε και να απολαμβάνετε την ανατροφή του παιδιού σας.

Ποιό είναι το αίτιο της Ομοκυστινουρίας

Η Ομοκυστινουρία είναι μια κληρονομική διαταραχή, που προκαλείται από ένα ελαττωματικό γονίδιο. Είναι πολύ σπάνια. Περίπου ένα στα 100.000 νεογνά που γεννιούνται στην Αυστραλία και στη Νέα Ζηλανδία έχουν Ομοκυστινουρία. Ορισμένα άτομα με Ομοκυστινουρία μπορεί να μην εκδηλώσουν συμπτώματα μέχρι την ενηλικίωση, ενώ άλλα δεν είναι δυνατό να διαγνωστούν μέσω των προσυμπτωματικών νεογνικών ελέγχων, που σημαίνει πως γίνεται διάγνωση μόνο σε ένα με δύο νεογνά το χρόνο. (Η κληρονομικότητα της Ομοκυστινουρίας εξηγείται περαιτέρω στο τέλος του παρόντος κεφαλαίου. Το γλωσσάρι στο τέλος του εγχειριδίου απλουστεύει τους ιατρικούς όρους.)

Τα άτομα με Ομοκυστινουρία γεννιούνται με έλλειψη ενός **ενζύμου** που ονομάζεται β-συνθάση της κυσταθειονίνης**.** Αυτό είναι ένα από τα ένζυμα που χρειάζονται για την επεξεργασία ενός **αμινοξέος** που ονομάζεται **μεθειονίνη,** και που υπάρχει στα τρόφιμα που περιέχουν **πρωτεΐνη**. Στα τρόφιμα με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη περιλαμβάνονται τα γαλακτοκομικά προϊόντα, το κρέας, το κοτόπουλο, τα ψάρια, τα αυγά, τα προϊόντα σόγιας, οι ξηροί καρποί, τα φασόλια και οι φακές. Οι πρωτεΐνες αποτελούνται από περίπου είκοσι ξεχωριστές δομικές μονάδες που ονομάζονται αμινοξέα.

Όταν τρώμε πρωτεΐνες, αυτές διασπώνται σε διάφορα αμινοξέα και χρησιμοποιούνται για την αύξηση, τη λειτουργία και την επιδιόρθωση του σώματος. Μερικά αμινοξέα διασπώνται περαιτέρω, ειδικά αν τρώμε περισσότερες πρωτεΐνες από όσες χρειαζόμαστε ή αν είμαστε άρρωστοι.

Επειδή τα άτομα με Ομοκυστινουρία δεν μπορούν να επεξεργαστούν το αμινοξύ μεθειονίνη κατάλληλα, τα επίπεδα της μεθειονίνης αλλά και του παραγώγου της, της ομοκυστίνης συσσωρεύονται στο αίμα. Τα υψηλά επίπεδα ομοκυστίνης βλάπτουν τον οργανισμό. Όσοι πάσχουν από Ομοκυστινουρία, εξακολουθούν να χρειάζονται μεθειονίνη αλλά σε μικρότερες ποσότητες. (Η παθογένεια του νοσήματος και τη διαχείρισή του εξηγείται με περισσότερες λεπτομέρειες στο τέλος του παρόντος κεφαλαίου).

Πώς ανιχνεύεται η Ομοκυστινουρία

Όλα τα νεογνά που γεννιούνται στην Αυστραλία και στη Νέα Ζηλανδία ελέγχονται προκαταρτικά (screening) για Ομοκυστινουρία σύντομα μετά τη γέννηση. Η εξέταση γίνεται συνήθως τη δεύτερη ή τη τρίτη μέρα, μέσα στα πλαίσια της εξέτασης προσμπτωματικού ελέγχου του νεογέννητου με το τρύπημα της φτέρνας. Αν τα αποτελέσματα είναι παθολογικά, γίνονται

περισσότερες εξετάσεις για την επιβεβαίωση της διάγνωσης της Ομοκυστινουρίας.

Ο νεογνικός προσυμπτωματικός έλεγχος για την Ομοκυστινουρία άρχισε να εφαρμόζεται στην Αυστραλία και τη Νέα Ζηλανδία πολύ πρόσφατα, με αποτέλεσμα τα περισσότερα παιδιά και ενήλικες να μην έχουν υποστεί τον έλεγχο μετά τη γέννηση. Η διάγνωση γίνεται εφόσον εκδηλωθούν συμπτώματα που υποδηλώνουν στο γιατρό πως το άτομο μπορεί να έχει τη διαταραχή. Ο νεογνικός έλεγχος δεν μπορεί να εντοπίσει τα μωρά που έχουν τον τύπο εκείνο της Ομοκυστινουρίας που ανταποκρίνεται στην χορήγηση βιταμίνης Β6 (βλ. παρακάτω).

Κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης, η κυκλοφορία του αίματος της μητέρας διατηρεί τα επίπεδα της ομοκυστίνης μέσα στα φυσιολογικά όρια. Τα επίπεδα της ομοκυστίνης αρχίζουν να αυξάνονται μετά τη γέννηση.

Αντιμετώπιση της Ομοκυστινουρίας

Η αντιμετώπιση του κάθε ατόμου με Ομοκυστινουρία διαφέρει. Περίπου το ένα δεύτερο (50%) των ατόμων με τη διαταραχή ανταποκρίνονται καλά σε μεγάλες δόσεις βιταμίνης Β6 (πυριδοξίνης) και οι βιοχημικοί παράμετροι επανέρχονται στα φυσιολογικά επιπεδα. Τα βρέφη, τα παιδιά και οι ενήλικες που δεν ανταποκρίνονται στη βιταμίνη Β6 χρειάζονται άλλη φαρμακευτική αγωγή (βεταΐνη) και δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Οι περισσότεροι χρειάζονται επιπλέον αγωγή με άλλες βιταμίνες, γνωστές σαν φυλλικό οξύ και βιταμίνη Β12.

Συνεχής υποστήριξη παρέχεται από τη μεταβολική ομάδα που συνήθως αποτελείται από γιατρό, διαιτολόγο, νοσηλεύτρια, εργαστηριακό επιστήμονα και όταν χρειαστεί, κοινωνικό λειτουργό. Θα σας συμβουλεύσουν σχετικά με τους καταλληλότερους συνδυασμούς δίαιτας και φαρμακευτικής αγωγής και θα σας κρατούν ενήμερους για τυχόν εξελίξεις στη θεραπεία.

Όταν η Ομοκυστινουρία ανιχνευτεί έγκαιρα και αντιμετωπιστεί, τα παιδιά μπορούν να φτάσουν στο μέγιστο των δυνατοτήτων τους.

Η ειδική δίαιτα για την Ομοκυστινουρία

Εάν τα υψηλά επίπεδα ομοκυστίνης δεν αντιστραφούν με τη θεραπεία με βιταμίνη, η Ομοκυστινουρία σε αυτή την περίπτωση αντιμετωπίζεται με μία χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα και ένα διατροφικό συμπλήρωμα, με προσεκτική παρακολούθηση. Οι συχνές εργαστηριακές εξετάσεις για τη μέτρηση των επιπέδων ομοκυστίνης και μεθειονίνης και οι συχνές επισκέψεις στην Μεταβολική Κλινική αποτελούν μέρος της θεραπείας.

Για υγιή αύξηση και υγιή σώματα όλοι πρέπει να τρώμε υδατάνθρακες, λίπη, πρωτεΐνες, μέταλλα και βιταμίνες. Τα άτομα με Ομοκυστινουρία δεν μπορούν να μεταβολίσουν μεγάλες ποσότητες μεθειονίνης της πρωτεΐνης των τροφίμων (φυσική πρωτεΐνη) οπότε θα πρέπει να περιοριστεί η ποσότητα της πρωτεΐνης στη διατροφή τους. Για να λάβουν τα θρεπτικά συστατικά που απαιτούνται για μια ισορροπημένη διατροφή μπορεί να είναι απαραίτητη η προσθήκη ενός ειδικού σκευάσματος πρωτεϊνών ή βιταμινών (συμπλήρωμα). Το συμπλήρωμα περιέχει όλα τα αμινοξέα εκτός από τη μεθειονίνη. Η ποσότητα πρωτεΐνης που είναι ανεκτή και τα άλλα θρεπτικά συστατικά προέρχονται από τις τροφές.

'Αυτές οι πρώτες εβδομάδες ήταν δύσκολες, προσπαθώντας να εξασκηθώ στην ποσότητα που κατανάλωσε το μωρό μου από την ειδική φόρμουλα και από το γάλα, στην ποσότητα γάλακτος που άφησε και ποιά ήταν η ποσότητα που θα χρειαζόταν στο επόμενο γεύμα. Η προσωπική υποστήριξη από τη Μεταβολική ομάδα ήταν καταπληκτική'

Δείτε τις Πέντε Ομάδες Τροφίμων στη σελίδα 6, όπου φαίνεται η διαφορά μιας δίαιτας χαμηλής σε πρωτεΐνες από μια φυσιολογική δίαιτα.

Τα βρέφη στα οποία γίνεται διάγνωση Ομοκυστινουρίας, μεγαλώνουν αποδεχόμενα τη γεύση του ειδικού συμπληρώματος. Τα παιδιά που διαγιγνώσκονται αργότερα μπορεί να είναι πιο ιδιότροπα και δυσκολεύονται περισσότερο να δεχθούν συμπληρώματα. Ο Μεταβολικός διαιτολόγος θα σας συμβουλεύσει πώς να δώσετε τα συμπληρώματα που απαιτούνται έτσι ώστε να διασφαλίσετε ότι η χαμηλή σε πρωτεΐνες δίαιτα είναι υγιεινή.

Ταΐζοντας το μωρό σας

Όταν επιβεβαιωθεί η διάγνωση της Ομοκυστινουρίας, θα σας συμβουλέψουν από την κλινική να συνεχίσετε τα ίδια τρόφιμα (μητρικό γάλα ή μπιμπερό) για μια εβδομάδα μαζί με ένα συμπλήρωμα βιταμίνης Β6 (πυριδοξίνης) έτσι ώστε να ελεγχτεί εάν το μωρό σας ανήκει στον τύπο της διαταραχής που ανταποκρίνεται στην πυριδοξίνη.

Εάν η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα είναι απαραίτητη, τα βρέφη με Ομοκυστινουρία σιτίζονται με δυο είδη γάλακτος:

- μητρικό γάλα ή ένα πρότυπο υποκατάστατο γάλακτος για βρέφη
- ειδικό σκεύασμα που περιέχει όλα τα αμινοξέα εκτός από τη μεθειονίνη.

Η ποσότητα του καθενός από τα παραπάνω είδη γάλακτος, εξαρτάται από την όρεξη του μωρού σας, τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων και από την κλινική κατάσταση τού. Ο Μεταβολικός σας γιατρός και ο διαιτολόγος θα το κρίνουν επειδή το κάθε βρέφος είναι διαφορετικό. Η ακριβής ποσότητα μεθειονίνης που μπορεί να ανεχθεί ένα παιδί με Ομοκυστινουρία διαφέρει από παιδί σε παιδί και καθώς το παιδί μεγαλώνει.

Ταΐζοντας το νήπιό σας

Όταν εισαχθεί η στερεά τροφή, περίπου στους έξι μήνες, τα βρέφη με Ομοκυστινουρία πρέπει να τρώνε κυρίως φρούτα και λαχανικά, καθώς και συγκεκριμένες παιδικές τροφές. Αργότερα, θα μπορούν να τρώνε μεγαλύτερη ποικιλία τροφών χαμηλών σε πρωτεΐνη, τα οποία μπορεί να περιλαμβάνουν ειδικό ψωμί και ζυμαρικά, και άλλα προϊόντα χαμηλά σε πρωτεΐνη. Ο Μεταβολικός σας διαιτολόγος θα σας βοηθήσει να διαχειριστείτε τη διατροφή.

Η ποσότητα της πρωτεΐνης που μπορεί να ανεχτεί το παιδί από τα τρόφιμα υπολογίζεται με βάση το σωματικό του βάρους και από τις εργαστηριακές εξετάσεις. Ο Μεταβολικός γιατρός ή διαιτολόγος θα σας πει πόση τροφή να χορηγήσετε και θα τροποποιήσει την πρόσληψη ανάλογα με τις απαιτήσεις. Η ειδική φόρμουλα θα δώσει τη θέση της σε άλλα υγρά και συμπληρώματα τα οποία είναι σχεδιασμένα για μικρά παιδιά και ο διαιτολόγος θα υπολογίσει τις ποσότητες που χρειάζονται.

Μπορεί να είναι δυσκολότερη η παρακολούθηση της πρόσληψης τροφής στα νήπια, επειδή κινούνται συνεχώς και επειδή μπορεί να γίνουν ιδιότροπα με το φαγητό. Η Μεταβολική σας ομάδα και άλλοι γονείς θα σας δώσουν συμβουλές για να το διαχειριστείτε σωστά.

Οι Πέντε Ομάδες Τροφίμων

Πέντε ομάδες τροφίμων	**Οδηγός τροφίμων με χαμηλή πρωτεΐνη**
• **φρούτα & λαχανικά**	**φρούτα & λαχανικά**
• **ψωμιά και δημητριακά**	**χαμηλής πρωτεΐνης & ειδικό ψωμί, αλεύρι & ζυμαρικά**
• **κρέας, κοτόπουλο, ψάρι** • **γάλα & γαλακτοκομικά**	**ειδικό συμπλήρωμα**
• **λίπη & ζάχαρα**	• **λίπη & ζάχαρα**

Σύγκριση των Πέντε Ομάδων Τροφίμων και του Οδηγού Τροφίμων με χαμηλή πρωτεΐνη

Μεγαλώνοντας με Ομοκυστινουρία

«Στην αρχή, ήταν τόσο δύσκολο και τρομακτικό να μαθαίνεις πως το παιδί σου έχει αυτή τη μεταβολική διαταραχή και να μη γνωρίζεις τίποτα γι αυτήν. Το να ζυγίζουμε, να ελέγχουμε και να σημειώνουμε ότι έτρωγε και έπινε ήταν πολύ δύσκολο και χρονοβόρο τα πρώτα χρόνια. Αλλά τώρα ξέρουμε πόση πρωτεΐνη περιέχεται στα περισσότερα τρόφιμα. Δεν πιστεύαμε πως θα συνέβαινε ποτέ αυτό, αλλά το κοριτσάκι μας είναι υγιές και η διαχείριση της διαταραχής είναι τώρα εύκολη.»

Η αντιμετώπιση της Ομοκυστινουρίας πρέπει να συνεχιστεί εφόρου ζωής, έτσι ώστε να προληφθούν τυχόν βλάβες του οργανισμού.

Κατά τα άλλα θα μπορείτε να αντιμετωπίζετε το παιδί σας ακριβώς το ίδιο όπως άλλα παιδιά με τις ίδιες ικανότητες. Ένα παιδί με Ομοκυστινουρία θα απολαύσει όλα τα πράγματα που απολαμβάνουν τα άλλα παιδιά. Ένα παιδί με Ομοκυστινουρία που διαγιγνώσκεται και αντιμετωπίζεται έγκαιρα, μπορεί να μεγαλώσει και να εξελιχθεί όπως κάθε παιδί. Ακόμα και σε περιπτώσεις που άργησε να τεθεί η διάγνωση, η κατάλληλη θεραπεία θα βελτιώσει σημαντικά την υγεία του παιδιού σας και τα προβλήματα που σχετίζονται με την Ομοκυστινουρία.

Η συμπτωματολογία της Ομοκυστινουρίας ποικίλει. Ορισμένα άτομα με Ομοκυστινουρία μπορεί να εμφανίσουν όλα τα παρακάτω χαρακτηριστικά, άλλα μερικά μόνον, και σε ορισμένες περιπτώσεις δεν θα υπάρχουν εμφανή χαρακτηριστικά της διαταραχής.

Χωρίς την έγκαιρη διάγνωση, τα χαρακτηριστικά της Ομοκυστινουρίας μπορεί να είναι:

- Θρόμβωση στις αρτηρίες ή στις φλέβες. Αυτό είναι το πιο σοβαρό πρόβλημα σε άτομα με Ομοκυστινουρία χωρίς θεραπεία, αλλά δεν είναι συχνό όταν βρίσκονται υπό θεραπεία. Τα άτομα με Ομοκυστινουρία χωρίς θεραπεία διατρέχουν αυξημένο κίνδυνο εγκεφαλικού, καρδιακού εμφράγματος και άλλων θρομβώσεων.

- Παρεκτόπιση των φακών των ματιών. Υπάρχει μια τάση οι φακοί να μετακινούνται από τη κανονική τους θέση, γεγονός που οδηγεί σε προβλήματα όρασης, πιθανόν και καταρράκτη, και τελικά στην ανάγκη αφαίρεση των φακών. Χωρίς θεραπεία, μέχρι την ηλικία των δέκα ετών περίπου το ένα δεύτερο των ασθενών με Ομοκυστινουρία θα έχουν παρεκτόπιση των φακών, ενώ μερικά άτομα που διαγνώστηκαν όταν ήταν μεσήλικες δεν είχαν παρουσίασει αυτό το πρόβλημα. Πριν από την παρεκτόπιση των φακών, τα άτομα με Ομοκυστινουρία υποφέρουν συχνά από μυωπία.

- Ήπια έως μέτρια πνευματική καθυστέρηση συμβαίνει στις σοβαρότερες περιπτώσεις που μένουν χωρίς θεραπεία. Παρόλα αυτά πολλοί ασθενείς με Ομοκυστινουρία μπορούν να σπουδάσουν και να τελειώσουν το πανεπιστήμιο και να ακολουθήσουν κάποιο επάγγελμα.

- Το υψηλό ανάστημα είναι συνηθισμένο.

- Η οστεοπόρωση και άλλα οστικά προβλήματα συμπεριλαμβανομένης της ήπιας παραμόρφωσης του στέρνου μπορούν να παρατηρηθούν επίσης.

Με την έγκαιρη αντιμετώπιση τα άτομα με Ομοκυστινουρία εξελίσσονται πολύ καλά και δεν εμφανίζουν επιπλοκές. Επίσης έχουν περισσότερες πιθανότητες να αναπτυχθούν φυσιολογικά, ο κίνδυνος θρόμβωσης είναι πολύ μικρός (αλλά πιθανώς λίγο μεγαλύτερος σε σχέση με τον γενικό πληθυσμό), ενώ η παρεκτόπιση των φακών αποφεύγεται ή καθυστερείται για μεγάλο χρονικό διάστημα.

Έφηβοι και ενήλικες με Ομοκυστινουρία

Η θεραπεία της Ομοκυστινουρίας είναι εφόρου ζωής. Μπορεί να υπάρξουν σοβαρές συνέπειες εάν η πρόσληψη πρωτεΐνης αυξηθεί ή αν δεν τηρηθεί η φαρμακευτική αγωγή. Θα χρειαστούν τροποποιήσεις στη θεραπεία σε διαφορετικές ηλικίες και στάδια και γι' αυτό η τακτική επαφή με τη Μεταβολική Ομάδα είναι σημαντική.

Τα παιδιά πρέπει να μάθουν για την Ομοκυστινουρία σταδιακά και να αναλάβουν την ευθύνη για τη θεραπεία - βλ. κεφάλαιο 11. Είναι απαραίτητο οι έφηβοι και ενήλικες να κατανοήσουν την διαταραχή τους και την διαχείρισή της. Η Μεταβολική Ομάδα αντιλαμβάνεται ότι οι διαφορετικές ηλικίες έχουν διαφορετικές ανάγκες και θα συνεργαστεί μαζί σας έτσι ώστε η θεραπεία να ταιριάξει καλύτερα με τον τρόπο ζωής σας.

Άλλες ασθένειες και εμβόλια

Τα παιδιά με Ομοκυστινουρία παρουσιάζουν βήχα, κρυολογήματα και παιδικές ασθένειες σε συχνότητα όπως και τα υπόλοιπα παιδιά. Όταν νοσήσουν μπορεί να προκληθεί προσωρινή αύξηση των επιπέδων ομοκυστίνης και των άλλων μεταβολιτών στο αίμα, αλλά αυτό δεν προκαλεί μακροπρόθεσμα βλάβη. Η Ομοκυστινουρία δεν είναι σαν άλλα μεταβολικά νοσήματα (π.χ. οργανικές οξυουρίες,) όπου τα παιδιά μπορεί να αρρωστήσουν βαριά από μια συνηθισμένη παιδική αρρώστια ή ατύχημα. Τα περισσότερα φάρμακα μπορούν να χορηγηθούν με ασφάλεια. Απευθυνθείτε στον Μεταβολικό σας γιατρό εάν δεν είστε σίγουροι. Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με τη διαχείριση ασθένειας βλ. το Κεφάλαιο 3.

Τα συνηθισμένα εμβόλια θα πρέπει να χορηγούνται σύμφωνα με τα πρωτόκολλα εμβολιασμού.

Κατανοώντας τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων

Το να διατηρούνται οι μεταβολίτες στο αίμα σε κατάλληλα επίπεδα δεν είναι τόσο εύκολο. Εάν τα επίπεδα είναι *συνήθως* ικανοποιητικά, η ανάπτυξη του παιδιού σας δεν θα επηρεαστεί από τα περιστασιακά χαμηλά ή υψηλά επίπεδα.

Η Ομοκυστινουρία είναι μια σπάνια διαταραχή και η ακριβής βιοχημική μέτρηση των επιπέδων ομοκυστίνης στο αίμα είναι πολύπλοκη. Περιλαμβάνει μια μορφή ομοκυστίνης που ονομάζεται ελεύθερη ομοκυστίνη, και μια άλλη που ονομάζεται δεσμευμένη με πρωτεΐνη ομοκυστεΐνη (Η διαφορετική ορθογραφία της ομοκυστίνης και της ομοκυστεΐνης υποδεικνύει μια ελαφρώς διαφορετική χημική ένωση).

Οι γενικές κατευθυντήριες οδηγίες περιλαμβάνουν:

- Τη στόχευση για ιδανικά επίπεδα ολικής ομοκυστινης, κυστίνης και μεθειονίνης που στο αίμα πρέπει να κυμαίνονται στα φυσιολογικά όρια χωρίς να ανιχνεύεται η ελεύθερη ομοκυστίνη. Στην πράξη όμως, αυτό είναι αδύνατο να επιτευχθεί στα άτομα με Ομοκυστινουρία που δεν αποκρίνεται στη βιταμίνη Β6.
- Η διατήρηση των επιπέδων ολικής ομοκυστίνης στα 60-90 μmol/l φαίνεται να προλαμβάνει σοβαρές επιπλοκές.
- Πάντα θα πρέπει να υπάρχει καθοδήγηση από τη Μεταβολική Ομάδα.

Από τη στιγμή που εφαρμόζεται η θεραπεία της Ομοκυστινουρίας, τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα κατά διαστήματα διαφέρουν. Αυτό μπορεί να συμβεί λόγω ασθένειας, ή λόγω αλλαγών στην αύξηση ή την πρόσληψη τροφής. Τα υψηλότερα ή χαμηλότερα επίπεδα δεν αποτελούν πρόβλημα εφόσον ο συνολικός έλεγχος είναι καλός.

Γενετική και Ομοκυστινουρία - συχνές ερωτήσεις

Θα νοσήσουν άλλα μέλη της οικογένειας;

Τα υπόλοιπα μέλη της οικογένειας μπορούν να εξεταστούν για τη διαταραχή, και επιπρόσθετα τα νεογνά θα ελεγχθούν σύντομα μετά τη γέννηση. Υπάρχει 25% πιθανότητα εμφάνισης Ομοκυστινουρίας σε κάποιο από τα αδέρφια ενός παιδιού με Ομοκυστινουρία. Ο έλεγχος κατά τη διάρκεια μιας μεταγενέστερης εγκυμοσύνης (προγεννητικός έλεγχος) μπορεί να είναι εφικτός. Συζητήστε το με τον Μεταβολικό σας γιατρό ή με γενετικό σύμβουλο.

Ποιός είναι ο ρόλος των γονιδίων;

Η Ομοκυστινουρία προκαλείται από ελαττωματικά γονίδια. Μέσω των γονιδίων μεταβιβάζονται πληροφορίες, από τους γονείς στα παιδιά τους σχετικά με τις διαδικασίες και τα χαρακτηριστικά του σώματος, όπως η ομάδα αίματος και το χρώμα μαλλιών. Τα παιδιά κληρονομούν ένα σύνολο γονιδίων από κάθε γονέα και υπάρχει αντίγραφο των γονιδίων σε κάθε κύτταρο του σώματος τους. Το γονίδια είναι διατεταγμένα σε ζεύγη που απαρτίζονται από ένα γονίδιο από κάθε γονέα. Κάθε ζεύγος γονιδίων φέρει τον κώδικα/την πληροφορία για

συγκεκριμένη λειτουργία και χαρακτηριστικό του σώματός. Τα άτομα που γεννιούνται με Ομοκυστινουρία έχουν κληρονομήσει το ελαττωματικό γονίδιο του ζεύγους και από τους δύο γονείς τους δηλ. και τα δύο γονίδια του ζεύγος που κωδικοποιεί το συγκεκριμένο ένζυμο είναι ελαττωματικά .

Τι συμβαίνει όταν τα γονίδια είναι ελαττωματικά;

Ο καθένας μας φέρει κάποια ελαττωματικά γονίδια, συνήθως χωρίς να γνωρίζει ποιά. Ένα άτομο που φέρει ένα ελαττωματικό γονίδιο, αλλά δεν έχει συμπτώματα, ονομάζεται 'φορέας' ή 'γενετικός φορέας'.

Στην Ομοκυστινουρία, όπως και στις περισσότερες ανεπάρκειες ενζύμων, εφόσον ένα μόνο γονίδιο από το ζεύγος γονιδίων είναι ελαττωματικό, δεν παρατηρούνται αξιοσημείωτες επιδράσεις. Εφόσον όμως και τα δύο γονίδια του ζεύγους είναι ελαττωματικά, θα εμφανιστούν προβλήματα. Όταν δύο άτομα φέρουν το ίδιο ελαττωματικό γονίδιο και αποκτήσουν παιδιά, μπορεί αυτά να νοσήσουν.

Πως προκαλείται Ομοκυστινουρία από ελαττωματικά γονίδια ;

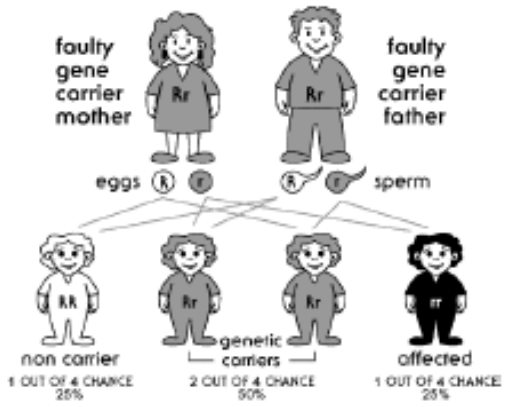
Το ελαττωματικό γονίδιο στην Ομοκυστινουρία είναι εκείνο που κωδικοποιεί τη β-συνθάση της κυσταθειονίνης που είναι το ένζυμο που εμπλέκεται στο μεταβολισμό της μεθειονίνης στον οργανισμό. Τα άτομα με Ομοκυστινουρία, έχοντας στα κύτταρα τους και τα δύο γονίδια του ζεύγους ελαττωματικά δεν μπορούν να συνθέσουν επαρκή επίπεδα λειτουργικής β-συνθάσης της κυσταθειονίνης με αποτέλεσμα ο οργανισμός να μη μπορεί να μεταβολίσει τη μεθειονίνη.

Τι σημαίνει για την οικογένειά μου το να έχω ένα ελαττωματικό γονίδιο;

Ο τύπος της κληρονομικότητας της Ομοκυστινουρίας ονομάζεται «αυτοσωμική ή αυτοσωματική υπολειπόμενη κληρονομικότητα». Όπως περιγράφηκε προηγουμένως, τα σωματικά κύτταρα φέρουν δύο αντίγραφα του κάθε γονίδιο (ένα από κάθε γονιό). Παρόλα αυτά, τα σπερματοκύτταρα του πατέρα και τα ωάρια της μητέρας φέρουν ένα μόνο αντίγραφο που θα είναι φυσιολογικό ή ελαττωματικό. Σε περίπτωση που και οι δύο γονείς φέρουν ένα αντίγραφο του ίδιου ελαττωματικού γονιδίου, για κάθε σύλληψη υπάρχει:

- μια στις τέσσερις πιθανότητες (25%) να μεταβιβαστούν δύο αντίγραφα του ελαττωματικού γονιδίου οπότε το έμβρυο θα είναι πάσχων
- δύο στις τέσσερις πιθανότητες (50%) να μεταβιβαστεί ένα αντίγραφο του ελαττωματικού γονιδίου οπότε θα προκύψει ένας υγιής φορέας σαν τους γονείς.

- μια στις τέσσερις πιθανότητες (25%) να μην φέρει καθόλου το ελαττωματικό γονίδιο.



Η αυτοσωμική υπολειπόμενη κληρονομικότητα όπου και οι δύο γονείς είναι υγιείς ή φορείς της πάθησης. Το ελαττωματικό αντίγραφο του γονιδίου που περιέχει την υπολειπόμενη μετάλλαξη απεικονίζεται με 'r' και το σωστό αντίγραφο με 'R'. Εάν και οι δύο γονείς φέρουν ένα ελαττωματικό γονίδιο Ομοκυστινουρίας, υπάρχει 25% πιθανότητα για κάθε παιδί τους να έχει κληρονομηθεί η Ομοκυστινουρία.

Εάν έχω Ομοκυστινουρία, θα γεννηθούν τα παιδιά μου με αυτό;

Εάν έχετε Ομοκυστινουρία και ο σύντροφός σας όχι, η πιθανότητα να αποκτήσετε ένα μωρό με την πάθηση είναι πολύ μικρή. Για να συμβεί αυτό, θα πρέπει ο σύντροφός σας να είναι φορέας, γεγονός σπάνιο που συνήθως συμβαίνει σε ένα άτομο ανά 150 ανθρώπους.

Ο έλεγχος συντρόφου, που προέρχεται από μια οικογένεια χωρίς ιστορικό Ομοκυστινουρίας, είναι δύσκολος και δεν είναι πάντα ακριβής. Ο προγεννητικός έλεγχος είναι συνήθως δυνατός. Συζητήστε το θέμα με τον Μεταβολικό σας γιατρό ή με γενετικό σύμβουλο

Ομοκυστινουρία: η παθογένεια της πάθησης και η αντιμετώπισή της

Οι επιβλαβείς μεταβολίτες που συσσωρεύονται στην Ομοκυστινουρία προέρχονται από πρωτεΐνη. Όλες οι πρωτεΐνες αποτελούνται από μια αλληλουχία περίπου είκοσι χημικών ουσιών που ονομάζονται αμινοξέα. Ένα από αυτά είναι η μεθειονίνη.

Οι σκιαγραφημένες χάντρες αντιπροσωπεύουν την μεθειονίνη

Όταν καταναλώνεται πρωτεΐνη, διασπάται στο στομάχι σε μικρότερες αλυσίδες αμινοξέων (πεπτίδια) και στη συνέχεια στο έντερο σε μεμονωμένα αμινοξέα. Αυτά τα μεμονωμένα αμινοξέα απορροφώνται στη κυκλοφορία του αίματος και επεξεργάζονται ώστε να χρησιμοποιηθούν στη δόμηση των μυών, στην παραγωγή άλλων χημικών ουσιών στον οργανισμό, ή για την παραγωγή ενέργειας.

Στα άτομα που δεν πάσχουν από Ομοκυστινουρία ένα μέρος της μεθειονίνης μετατρέπεται σε Ομοκυστίνη και τελικά σε ένα άλλο αμινοξύ που ονομάζεται κυστίνη με τη βοήθεια του ενζύμου β-συνθάση της κυσταθειονίνης (CBS).

Για να επιτευχθεί αυτή η διεργασία χρειάζεται ένα συνένζυμο ή βοηθό που ονομάζεται βιταμίνη Β6.

Τα άτομα με Ομοκυστινουρία δεν παράγουν *κυστίνη* από τη μεθειονίνη γιατί το ένζυμο CBS δεν λειτουργεί όσο καλά θα έπρεπε. Αυτό προκαλεί συσσώρευση της ομοκυστίνης η οποία είναι τοξική για ορισμένα μέρη του σώματος, προκαλώντας συμπτώματα που παρουσιάζουν ασθενείς με Ομοκυστινουρία που δεν λαμβάνουν θεραπεία. Όταν τα επίπεδα της ομοκυστίνης στο αίμα είναι υψηλά, ένα μέρος της ομοκυστίνης απεκκρίνεται στα ούρα. Ομοκυστινουρία σημαίνει ομοκυστίνη στα ούρα (-ουρια).

Πρωτεΐνη ------>> **μεθειονίνη** ------>> **ομοκυστίνη** -- **I** -->> κυσταθειονίνη ---> κυστίνη
ανεπαρκές CBS (ένζυμο)

Για ορισμένα άτομα με Ομοκυστινουρία η χορήγηση υψηλών δόσεων βιταμίνης Β6 (πυριδοξίνης) θα πυροδοτήσει το ένζυμο CBS ώστε να λειτουργήσει πολύ καλύτερα έτσι ώστε να μειωθούν τα επίπεδα ομοκυστίνης και μεθειονίνης στο αίμα.

Στα άτομα με Ομοκυστινουρία που δεν ανταποκρίνονται στην βιταμίνη Β6 η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα και η ειδική φόρμουλα/συμπλήρωμα παρέχει αρκετή μεθειονίνη και άλλα αμινοξέα για την αύξηση και την επιδιόρθωση του σώματος, αλλά όχι παραπάνω απ' ότι πρέπει. Αυτό διατηρεί τα επίπεδα ομοκυστίνης, ομοκυστεΐνης και μεθειονίνης στο αίμα σε ασφαλή επίπεδα.

Τα άτομα με Ομοκυστινουρία που δεν λαμβάνουν θεραπεία, μπορεί να έχουν έλλειψη κυστίνης. Η κυστίνη συπεριλαμβάνεται στην ειδική φόρμουλα και τα συμπληρώματα που χρησιμοποιούνται στην Ομοκυστινουρία.

Το φυλλικό οξύ και η βιταμίνη Β12 χρησιμοποιούνται από συγγενές μεταβολικό μονοπάτι. Στα άτομα με Ομοκυστινουρία αυτό το μονοπάτι χρησιμοποιείται περισσότερο και οι ανάγκες για αυτές τις βιταμίνες μπορεί να είναι υψηλότερες από το συνηθισμένο. Ο Μεταβολικός σας γιατρός μπορεί να σας συνταγογραφήσει τα συμπληρώματα.

Η βεταΐνη είναι μια ουσία που μοιάζει με βιταμίνη και που μπορεί να μετατρέψει την ομοκυστίνη (που είναι περισσότερο τοξική) ξανά σε μεθειονίνη. Ο Μεταβολικός σας γιατρός μπορεί να σας συνταγογραφήσει τη βεταΐνη.

Κεφάλαιο2

Ομοκυστινουρία, Τυροσιναιμία & Υπερορνιθιναιμία: πως η διάγνωση θα επηρεάσει το μωρό σας και την οικογένειά σας

- ♦ Τα συναισθήματά σας _____ 2.1
- ♦ Προχωρώντας ένα βήμα κάθε φορά _____ 2.2
- ♦ Μοιραστείτε την εμπειρία _____ 2.3
- ♦ Ομαδική προσέγγιση _____ 2.3
- ♦ Εξηγώντας τη μεταβολική διαταραχή _____ 2.4
- ♦ Αποκτώντας ένα ακόμα παιδί _____ 2.5
- ♦ Αντιμετωπίζοντας τη μεταβολική διαταραχή: ο ρόλος της οικογένειας __ 2.5
- ♦ Υποδείγματα επιστολών προς τους δασκάλους, τους γονείς των φίλων - 2.6

Αυτές οι πληροφορίες αφορούν βρέφη, παιδιά και ενήλικες με τις ακόλουθες μεταβολικές διαταραχές:

- **Ομοκυστινουρία**
- **Τυροσιναιμία τύπου 1 και τύπου 2**
- **Υπερορνιθιναιμία**

Τα συναισθήματά σας

Αν η διάγνωση του παιδιού σας έχει γίνει με τον προσυμπτωματικό νεογνικό έλεγχο, η αποδοχή της διάγνωσης μιας μεταβολικής διαταραχής είναι δύσκολη γιατί δεν έχει συμπτώματα και φαίνεται απόλυτα υγιές. Η πληροφορία ότι η διαταραχή μπορεί να επηρεάσει την ανάπτυξη του εγκεφάλου του παιδιού σας και την υγεία του τρομάζει και μπορεί να μην καταλαβαίνετε την ορολογία που χρησιμοποιείται και το τι ακριβώς σημαίνει η διάγνωση για την οικογένειά σας.

Μετά τα καλά νέα ότι η πάθηση αντιμετωπίζεται, γεγονός που βοηθάει στην εξισορρόπηση του αρχικού στρες, οι πληροφορίες σχετικά με την ειδική δίαιτα, τη φαρμακευτική αγωγή και την αντιμετώπιση της πάθησης μπορεί να είναι καταιγιστικές.

Αν η μεταβολική διαταραχή διαγνώστηκε λόγω των συμπτωμάτων της, μπορεί να νοιώθετε ανακούφιση για τη διάγνωση, αλλά και πάλι μπορεί οι πληροφορίες να είναι καταιγιστικές.

Οι πρώτες εβδομάδες ενδεχομένως να είναι στρεσογόνες, ειδικά εάν το μωρό σας βρίσκεται στο νοσοκομείο. Είναι φυσικό να νοιώθετε ανησυχία για το πώς θα το διαχειριστείτε, και να έχετε αισθήματα θλίψης, απογοήτευσης, στεναχώριας ή θυμού για ότι συνέβη.

Μπορεί επίσης να ανησυχείτε για το μέλλον του παιδιού σας, σκεφτόμενοι τα πράγματα που θα είναι διαφορετικά για το παιδί και τα οποία δεν θα μπορεί να απολαύσει. Πολλοί γονείς αναρωτιούνται γιατί σε μένα ή γιατί το παιδί μου. Για πολλούς γονείς το να δεχθούν ότι το παιδί τους έχει μεταβολικό νόσημα αποτελεί μια διαδικασία θλίψης.

'Ημουν πολύ αναστατωμένος. Η λέξη καταστροφή πέρασε από το μυαλό μου. Έκλαψα και έκλαψα. Κατά τη διάρκεια της συνέντευξης με τον ειδικό σκέφτηκα: μου λέει ότι το μωρό μου έχει κάτι που δεν διορθώνεται αλλά μετά συνειδητοποίησα ότι μου έλεγε ότι κάτι μπορούσαμε να κάνουμε γι' αυτό. Μετά από αυτό πηγαίναμε μόνο μπροστά και ανοδικά . Μερικές φορές, ακόμη νιώθω θλίψη για το παιδί μου, αλλά δεν της αφήνω να το αντιληφθεί

Μαθαίνοντας για τη γενετική βάση της διαταραχής, ενδεχομένως να αρχίσετε να ανησυχείτε για τα γονίδια της οικογένειάς σας και να νοιώθετε ενοχές που μεταβιβάσατε αυτήν την κατάσταση. Παρόλα αυτά θα μάθετε επίσης ότι όλοι έχουν ελαττώματα στο γενετικό τους προφίλ. Το να υπενθυμίζετε στον εαυτό σας ότι η μεταβολική διαταραχή δεν είναι κάτι το οποίο μπορούσατε να αποφύγετε, ούτε είναι αποτέλεσμα των πράξεών σας, μπορεί να βοηθήσει.

Προχωρώντας ένα βήμα κάθε φορά

Το να μάθετε να διαχειρίζεστε την διαταραχή του παιδιού σας, βοηθάει στην διαδικασία του να αποδεχθείτε την διάγνωση. Πολλοί γονείς νιώθουν περισσότερο αισιόδοξη όταν βλέπουν ότι βελτιώνονται οι εργαστηριακοί δείκτες των παιδιών τους και ότι ελέγχεται η διαταραχή με τη δίαιτα και τη φαρμακευτική αγωγή.

Σε αυτά τα πρώτα στάδια, υπάρχει συχνά ένα έντονο συναίσθημα υπευθυνότητας, και είναι φυσικό να ανησυχείτε ή να έχετε αμφιβολίες σχετικά με το πώς θα τα βγάλετε πέρα.

Εάν η διάγνωση στο μωρό σας έγινε σύντομα μετά τη γέννηση, υπάρχει αρκετός χρόνος για να μάθετε για τη δίαιτα πριν γίνει η εισαγωγή στερεών τροφών, και μπορείτε να κάνετε ένα βήμα τη φορά. Συχνά χρειάζεται ένας χρόνος ή και περισσότερο ώστε να νιώσετε αυτοπεποίθηση για τη διαχείριση της πάθησης του παιδιού σας.

Μοιραστείτε την εμπειρία

Στο διάστημα αυτό βοηθάει η επικοινωνία με την Μεταβολική Ομάδα μέσω επισκέψεων και τηλεφωνικά. Θα πρέπει από τις πρώτες εβδομάδες και μήνες να ξεκινήσετε να μοιράζεστε την εμπειρία σας με άλλους επιτρέποντας στα μέλη της οικογένειάς σας και στους φίλους σας να σας στηρίξουν όπου είναι δυνατό. Εάν το επιθυμείτε, η παρουσία της οικογένειας και των φίλων σας είναι πάντα ευπρόσδεκτη στις κλινικές συναντήσεις.

Σχετικά με τη προετοιμασία των ειδικών τροφών και για το πώς είναι να ζει κανείς με τη δίαιτα μπορεί να ωφελήσει η συζήτηση με γονείς μεγαλύτερων παιδιών με παρόμοια μεταβολική διαταραχή.

Μπορεί να αποκτήσετε αυτοπεποίθηση για το μέλλον όταν βλέπετε άλλα παιδιά με την ίδια διαταραχή που μεγαλώνουν και αναπτύσσονται καλά. Η Μεταβολική σας Ομάδα μπορεί να σας φέρει σε επαφή με άλλες οικογένειες. Η συμμετοχή σε μια ομάδα γονέων μπορεί να είναι στήριγμα. Είναι σημαντικό όμως να θυμάστε ότι τα συμπτώματα και οι επιδράσεις των μεταβολικών διαταραχών μπορούν να διαφέρουν σημαντικά από παιδί σε παιδί-ακόμα και στην ίδια διαταραχή ή και στην ίδια οικογένεια. Μερικές φορές το να διαβάζετε για τη διαταραχή στο διαδίκτυο μπορεί να είναι ανησυχητικό. Μιλήστε με τον γιατρό σας σχετικά με την πιθανή έκβαση του παιδιού σας.

Η ομαδική προσέγγιση

Μια μεταβολική διαταραχή δεν είναι κάτι που οι γονείς μπορούν να διαχειριστούν μόνοι τους. Αν και είναι δύσκολο μερικές φορές το να δεχτείτε καθοδήγηση για βασικά πράγματα, όπως η σίτιση του μωρού σας, το να ακολουθείτε τις οδηγίες της Μεταβολικής Ομάδας είναι κριτικής σημασίας.

Η ανάπτυξη ενός παιδιού τίθεται σε κίνδυνο όταν η οικογένεια αδυνατεί ή δεν επιθυμεί να ακολουθήσει τη συμβουλή της Μεταβολικής Ομάδας, και η διαταραχή δεν αντιμετωπίζεται σωστά. Η εμπειρία δείχνει ότι καλύτερη πρόγνωση έχουν τα παιδιά από οικογένειες οι οποίες αναζητούν ιατρική βοήθεια (ειδικά όταν το παιδί αρρωσταίνει), και κάνουν εργαστηριακές εξετάσεις σε τακτά διαστήματα.

Ο κύκλος υποστήριξης του παιδιού με μεταβολική διαταραχή: δεν θα είστε μόνοι στην αντιμετώπιση της διαταραχής του παιδιού σας

Εξηγώντας τη μεταβολική διαταραχή

'Συνειδητοποίησα αργότερα ότι η ενημέρωση όλων τηλεφωνικά για τη διάγνωση και που τους καθησύχαζα με έκανε να το αποδεχτώ πιο γρήγορα. Σε όσους περισσότερους ανθρώπους μίλησα καθησυχάζοντάς τους ότι μπορούμε να το αντιμετωπίσουμε, τόσο καθησύχαζα τον εαυτό μου ότι είναι εντάξει '

Μια από τις δυσκολίες του να έχετε ένα παιδί με μεταβολικό νόσημα είναι ότι επειδή είναι σπάνια, λίγοι άνθρωποι τα γνωρίζουν. Στην πορεία όταν προκύψει ανάγκη θα βρείτε τρόπους να εξηγήσετε τη διαταραχή όσο πιο απλά γίνεται στον εαυτό σας, στην οικογένειά σας, στο παιδί σας, και σε άλλους που ενδιαφέρονται,

Εάν το μωρό σας διαγνώστηκε σύντομα μετά τη γέννηση, μπορεί να νιώθετε έτοιμοι να μιλήσετε στην οικογένεια και τους φίλους για την κατάσταση σχετικά σύντομα. Όμως μπορεί να θέλετε να αποφύγετε την συζήτηση με πολύ κόσμο μέχρις ότου προσαρμοστείτε στη διάγνωση και στην επιπλέον ευθύνη που αυτή συνεπάγεται. Αυτό σας επιτρέπει να πληροφορήσετε τους άλλους για την κατάσταση όποτε εσείς το επιθυμείτε.

Το να ενημερώσετε τους συγγενείς σας μπορεί να είναι δύσκολο, αλλά είναι σημαντικό να το κάνετε νωρίς εφόσον μπορείτε, γιατί ιδανικά όλη η οικογένεια θα πρέπει να συμμετέχει στην προσπάθεια.

Αν η διάγνωση γίνει αργότερα, στη σχολική ηλικία, μπορεί να έχουν εκδηλωθεί ήδη κάποια συμπτώματα της διαταραχής. Η οικογένεια, οι φίλοι και εκείνοι που φροντίζουν το παιδί θα θέλουν να μάθουν πως μπορούν να βοηθήσουν. (Δείγματα επιστολών στο τέλος του κεφαλαίου δίνουν συγκεκριμένες οδηγίες σε αυτούς που φροντίζουν το παιδί, στους δασκάλους, στους γιατρούς και άλλους).

Όσο το παιδί σας μεγαλώνει είναι σημαντικό να μιλήσετε μαζί του σχετικά με τη δίαιτα και τη φαρμακευτική αγωγή (βλ. κεφάλαιο 11).

Αποκτώντας ένα ακόμα παιδί

Η απόφαση του να αποκτήσετε ένα παιδί είναι δύσκολη και προσωπική. Ο γιατρός σας θα σας μιλήσει σχετικά με τα θέματα που προκύπτουν και τις επιλογές σας (Το Κεφάλαιο 1 εξηγεί πως κληρονομείται η διαταραχή).

Αντιμετωπίζοντας τη μεταβολική διαταραχή: ο ρόλος της οικογένειας

Ένα μέρος της αντιμετώπισης ενός παιδιού με μεταβολική διαταραχή είναι η μακροχρόνια παραμονή σε ένα θεραπευτικό πλάνο που θα επιτρέψει στο παιδί σας να πιάσει τους στόχους του. Παρόλο που μπορεί να φαίνεται πολύ δύσκολο στην αρχή, η Μεταβολική ομάδα θα σας βοηθήσει σε κάθε στάδιο και με όποιο τρόπο μπορεί. Η επιτυχημένη αντιμετώπιση αυτών των μεταβολικών διαταραχών περιλαμβάνει τα παρακάτω:

1. Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη

Η ποσότητα της πρωτεΐνης που επιτρέπεται στη δίαιτα του παιδιού σας υπολογίζεται σε τακτική βάση. Αυτό γίνεται από τον Μεταβολικό γιατρό και τον διαιτολόγο ανάλογα με τα αποτελέσματα τω εργαστηριακών εξετάσεων του παιδιού σας, την ηλικία και την αύξησή του.

2. Ειδικό σκεύασμα διατροφής ή συμπλήρωμα καθημερινά

Το ειδικό σκεύασμα ή το συμπλήρωμα υπολογίζεται και αυτό ειδικά για τις ανάγκες του παιδιού σας. Μπορεί να λαμβάνεται μερικές φορές κατά τη διάρκεια της ημέρας ώστε να μεγιστοποιηθεί η επίδρασή του. Η συμπληρωματική χορήγηση βιταμινών και μετάλλων μπορεί να είναι αναγκαία ώστε να διασφαλιστεί ότι η δίαιτα είναι υγιεινή.

3. Βιταμίνες και φαρμακευτική αγωγή που συνταγογραφούνται από τον Μεταβολικό γιατρό

Ο Μεταβολικός γιατρός θα σας συμβουλέψει ώστε να διατηρήσετε την πάθηση υπό έλεγχο. Θα σας πει πόσο να δώσετε και πότε, και τον ιδανικό τρόπο χορήγησης στις διάφορες ηλικίες.

4. Εργαστηριακές εξετάσεις σε τακτά διαστήματα

Οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι ο πιο έγκυρος τρόπος παρακολούθησης της αποτελεσματικότητας της δίαιτας και της φαρμακευτικής αγωγής. Ο γιατρός σας θα σας ενημερώσει σχετικά με την συχνότητα που απαιτείται. Θα γίνεται συχνότερα σε περιόδους ασθένειας ή μεταβολικής απορρύθμισης.

5. Κλινικές επισκέψεις

Όταν διαγνωστεί το παιδί σας οι κλινικές επισκέψεις για πληροφορίες και υποστήριξη θα είναι συχνές. Οι επισκέψεις μπορεί να γίνονται εβδομαδιαία ή μηνιαία. Όσο θα αυξάνεται η κατανόηση και η αυτοπεποίθησή σας, ο χρόνος ανάμεσα στις επισκέψεις θα μεγαλώνει. Τα περισσότερα παιδιά σχολικής ηλικίας επισκέπτονται την κλινική κάθε τρείς με έξι μήνες. Θα μπορείτε να πραγματοποιείτε συχνότερες επισκέψεις εάν υπάρχουν συγκεκριμένα προβλήματα. Η παρακολούθηση σε Μεταβολική Κλινική αποτελεί προϋπόθεση για τη λήψη οικονομικής βοήθειας από τη κυβέρνηση όπως το επίδομα για τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη (στην Αυστραλία). Βλ. Κεφάλαιο 16.

6. Συμμετοχή σε εκπαιδευτικές συνεδρίες

'Μας τελείωσε η φόρμουλα τα Χριστούγεννα και ήταν εφιάλτης ως που να βρούμε προμήθειες. Κοντά στις διακοπές όπως τα Χριστούγεννα και το Πάσχα, πάντα συνεννοούμαι με τον φαρμακοποιό μου δύο εβδομάδες πριν'

Οι επιμέρους κλινικές μπορεί να παρέχουν εκπαιδευτικές συνεδρίες πάνω στη διαχείριση της χαμηλής σε πρωτεΐνη δίαιτα. (υπάρχουν διάφορες άλλες διαταραχές που αντιμετωπίζονται με τον ίδιο τρόπο). Η συμμετοχή σε αυτές τις συνεδρίες βοηθάει στο να αυξηθεί η κατανόησή σας για την πάθηση και σας δίνει τη δυνατότητα να δημιουργήσετε δίκτυο με άλλες οικογένειες και να μάθετε από τις εμπειρίες των άλλων. Αυτές οι συνεδρίες πραγματοποιούνται μερικές φορές σε συνεργασία με οργανώσεις υποστήριξης, που επίσης μπορούν να παρέχουν υποστήριξη και εκπαίδευση.

7. Διατηρώντας τις προμήθειές σας ενημερωμένες

Μέρος της ευθύνης σας είναι η εμπρόθεσμη εξασφάλιση των συνταγών για τις προμήθειές σας και για τις εργαστηριακές εξετάσεις. Είναι σημαντικό να έχετε απόθεμα συμπληρωμάτων και φαρμάκων τουλάχιστον για δύο εβδομάδες στο σπίτι καθώς και άλλων επιπρόσθετων προϊόντων που χρησιμοποιούνται όταν αρρωστήσει, γιατί ο φαρμακοποιός μπορεί να χρειαστεί μερικές ημέρες για να παραδώσει την παραγγελία σας.

Μέχρι τώρα θα έχετε ενδεχομένως γνωρίσει τα διαφορετικά μέλη της Μεταβολικής Ομάδας. Ο καθένας έχει συγκεκριμένο ρόλο ώστε να βοηθήσει στην κάλυψη των αναγκών του παιδιού σας. Η κλινική θα σας παρέχει επαφές για τους παρακάτω:

Μεταβολικός Σύμβουλος

_____

Μεταβολικός Γιατρός που εφημερεύει

_____

Μεταβολικοί Διαιτολόγοι

_____

Μεταβολική Νοσηλεύτρια

_____

Αριθμοί για Κλινικά ραντεβού

_____

Υποδείγματα επιστολών…. προς τους νηπιαγωγούς και δασκάλους, τους γονείς των φίλων του παιδιού σας και τους συμμαθητές του

Τα υποδείγματα επιστολών στις παρακάτω σελίδες μπορούν να φωτοτυπηθούν και να δοθούν στους δασκάλους, τους γονείς των συμμαθητών του παιδιού σας, και επαγγελματίες φύλακες παιδιών που θα πρέπει να γνωρίζουν την μεταβολική πάθηση του παιδιού σας. Μπορείτε επίσης να τα χρησιμοποιήσετε ως πρότυπο για να συνθέσετε τις δικές σας επιστολές. Ο Μεταβολικός σας γιατρός θα επικοινωνήσει γραπτώς με το γιατρό σας (γενικός γιατρός και παιδίατρος) και θα σας δώσει φωτοτυπίες από τις επιστολές που θα μπορείτε να δίνετε στους επαγγελματίες υγείας που εμπλέκονται στην φροντίδα του παιδιού σας.
Όταν ταξιδεύετε στο εξωτερικό, θα κερδίσετε χρόνο και θα αποφύγετε τυχόν σύγχυση με τις αρχές εάν έχετε μια επιστολή από τον γιατρό σας που εξηγεί τι είναι το φάρμακο, τι ποσότητα χρειάζεται και πότε, και αν δηλώσετε ότι είναι για προσωπική χρήση. Επίσης καλό θα είναι να αφήσετε το φάρμακο στην αρχική του συσκευασία και να φαίνεται σε ετικέτα το όνομα του ατόμου που το λαμβάνει μαζί με τις οδηγίες – βλ. Κεφάλαιο 15.

Αγαπητέ Δάσκαλε

Ο/Η…… έχει ένα κληρονομικό μεταβολικό νόσημα, που ονομάζεται …… Αυτό σημαίνει ότι ο οργανισμός του/της δεν μπορεί να μεταβολίσει την πρωτεΐνη με το συνηθισμένο τρόπο. Το νόσημα αυτό είναι σπάνιο, δεν μεταδίδεται αλλά αν δεν αντιμετωπιστεί κατάλληλα μπορεί να οδηγήσει σε μη αναστρέψιμη εγκεφαλική βλάβη. Ευτυχώς η διαταραχή μπορεί να αντιμετωπιστεί με ειδική δίαιτα, φάρμακα και προσεκτική διαχείριση όταν αρρωσταίνει.

Ο/Η……. ακολουθεί αυτή την αγωγή από τη γέννησή του/της (ή από …. ετών). Κατά τα άλλα δεν διαφέρει από άλλα παιδιά στην τάξη δηλαδή δεν έχει περισσότερες πιθανότητες να αρρωστήσει σε σχέση με κάποιο άλλο παιδί, και μπορεί να συμμετάσχει στις σχολικές δραστηριότητες. Αν όμως η/ο…….. αρρωστήσει ή αν πάθει κάποιο ατύχημα στο σχολείο, είναι σημαντικό να ενημερωθούμε άμεσα έτσι ώστε να ξεκινήσει εγκαίρως η κατάλληλη θεραπεία, επειδή οι παιδικές ασθένειες που τα περισσότερα παιδιά ξεπερνούν στην περίπτωσή του/της μπορεί να προκαλέσει απορρύθμιση της μεταβολικής του/της κατάστασης.

Το μεταβολικό νόσημα διαφέρει από μια αλλεργία. Εάν ένα παιδί με αυτή τη διαταραχή καταναλώσει τροφή που δεν θα έπρεπε να φάει σε συνηθισμένες ποσότητες, δεν θα υπάρξει άμεση αντίδραση, αλλά θα υπάρξει προοδευτική συσσώρευση τοξικών προϊόντων που θα επιβαρύνει την υγείας του/της. Η αντιμετώπιση για το νόσημα αυτό είναι ειδική δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη, ειδικό συμπλήρωμα και αν χρειαστεί, φάρμακα. Ο υπολογισμός της ποσότητα της πρωτεΐνης των τροφίμων γίνεται καθημερινά. Για να μπορέσουμε να το επιτύχουμε αυτό με ακρίβεια ζητάμε τη βοήθειά σας για τα παρακάτω, και για την επίβλεψη σας κατά τα γεύματα.

- Τα τρόφιμα του/της δεν θα πρέπει να μοιράζονται με τα άλλα παιδιά
- Θα πρέπει να δίνονται μόνον τα τρόφιμα που παρέχονται από εμάς (ή τρόφιμα από τη λίστα τροφίμων που έχουμε εγκρίνει)
- Τα υπολείμματα γευμάτων που δεν έχει καταναλώσει θα πρέπει να κρατώνται και να μεταφέρονται στο σπίτι στο δοχείο φαγητού του/της για να διευκολύνονται οι καθημερινοί υπολογισμοί μας.

Θα παρακαλούσα να μας ενημερώστε εκ των προτέρων για τυχόν ειδικές γιορτές που συνοδεύονται από φαγητό ώστε να κανονίσουμε να υπάρχουν κατάλληλα εναλλακτικά τρόφιμα. Θα σας παρέχουμε μικρά κέικ ή καραμέλες σαν υποκατάστατα για τις τούρτες γενεθλίων.

Αν ο/η…… έχει φάει κάποιο τρόφιμα που δεν έχει δοθεί από εμάς είναι σημαντικό να ενημερωθούμε για να κάνουμε τις ρυθμίσεις στη δίαιτα για το υπόλοιπο της ημέρας.

Αν η φαρμακευτική αγωγή χρειάζεται να λαμβάνεται στο σχολείο θα θέλαμε να συζητήσουμε μαζί σας ένα σύστημα που να το εξασφαλίζει. Εάν το ειδικό συμπλήρωμα λαμβάνεται στο σχολείο θα πρέπει να αντιμετωπιστεί σαν φαρμακευτική αγωγή.

Σας ευχαριστώ πολύ για τη βοήθεια σας. Την εκτιμούμε πάρα πολύ. Παρακαλώ επικοινωνήστε μαζί μας στο …… εάν χρειάζεστε περισσότερες πληροφορίες, ή μπορείτε να επικοινωνήσετε με τη Μεταβολική Κλινική στο ……..

Αγαπητοί Γονείς,

Ο/Η……, είναι ένας/μία συμμαθητής/τρια του παιδιού σας. Πάσχει από ένα μεταβολική νόσημα που ονομάζεται ……, το οποίο σημαίνει ότι ο οργανισμός του/της δεν μπορεί να μεταβολίσει την πρωτεΐνη των τροφίμων με το συνηθισμένο τρόπο. Αυτή είναι μια κληρονομική διαταραχή που υπάρχει από τη γέννηση, και η οποία διαγνώστηκε στην ηλικία των ……. Δεν είναι μεταδοτική.

Η αντιμετώπιση συμπεριλαμβάνει ειδική δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη.

Ο/Η …… δε θα τρώει πολλά από τα τρόφιμα που τρώει το παιδί σας και μπορεί ακόμα να φαίνεται ότι τρώει τρόφιμα τα οποία θεωρείτε ανθυγιεινά. Κάθε μέρα υπολογίζουμε προσεκτικά και παρακολουθούμε την ποσότητα της πρωτεΐνης που λαμβάνει από τις τροφές. Τα παιδιά (και οι ενήλικες) με αυτή τη μεταβολική διαταραχή δεν μπορούν να φάνε κρέας, ψάρι, κοτόπουλο, αυγό, γάλα, προϊόντα σόγιας, φασόλια ή ξηρούς καρπούς. Τρώνε πολλά φρούτα και λαχανικά, ειδικά ψωμιά και ζυμαρικά και λαμβάνουν ένα ειδικό συμπλήρωμα πρωτεΐνης καθημερινά για να καλύψουν ότι δεν λαμβάνουν από τις τροφές που τρώνε άλλοι άνθρωποι.

Επιβάλλεται να ακολουθούν τη δίαιτά τους προσεκτικά. Όταν ένα παιδί με διαβήτη ή τροφική αλλεργία τρώει μια τροφή που δεν επιτρέπεται υπάρχει μια άμεση αντίδραση. Εάν όμως ένα παιδί με μεταβολική διαταραχή δεν ακολουθήσει την ειδική δίαιτα τα προβλήματα θα εμφανιστούν μετά από μεγαλύτερο χρονικό διάστημα. Επίσης όταν ένα παιδί με μεταβολικό νόσημα αρρωστήσει από τις συνηθισμένες παιδικές αρρώστιες, υπάρχει κίνδυνος να νοσήσει σοβαρά. Γι' αυτό αν συμβεί αυτό πρέπει να είμαστε ιδιαίτερα προσεκτικοί με τη δίαιτα του/της.
Έχουμε συνηθίσει να παρέχουμε στον/στην …… αυτά που πρέπει να τρώει όπου και αν πάει. Εάν θέλετε να τον/την καλέσετε για παιχνίδι ή σε κάποιο πάρτυ, με χαρά θα σας πούμε τι τρόφιμο να του/της δώσετε. Αν το παιδί σας μπορεί να έρθει να παίξει στο σπίτι μας ή στο πάρτυ του παιδιού μας, θα διασφαλίσουμε ότι θα υπάρχουν τρόφιμα που θα έτρωγε συνήθως.

Με θερμούς χαιρετισμούς
…….
Τηλέφωνο:
……..

Κεφάλαιο 3

Ομοκυστινουρία, Τυροσιναιμία & Υπερορνιθιναιμία: Διαχείριση ασθένειας, εγκυμοσύνη & ζητήματα υγείας

- Όταν το μωρό σας είναι άρρωστο _____ 3.1
- Όταν το παιδί σας είναι άρρωστο _____ 3.2
- Γαστρεντερίτιδα _____ 3.2
- Φάρμακα _____ 3.3
- Εγκυμοσύνη _____ 3.4
- Περισσότερες πληροφορίες για την Ομοκυστινουρία _____ 3.5
- Περισσότερες πληροφορίες για την Τυροσιναιμία _____ 3.7

Τα παιδιά με *συγκεκριμένα διάφορα* μεταβολικά νοσήματα μπορεί να αρρωστήσουν βαριά από συνηθισμένες παιδικές ασθένειες ή λόγω ατυχημάτων. Χρειάζονται περισσότερη φροντίδα εκείνες τις περιόδους. Για αυτό το λόγο αναφέρεται αναλυτικά σε αυτό το εγχειρίδιο η φροντίδα όταν αρρωστήσουν.

Η Ομοκυστινουρία, η Τυροσιναιμία τύπου 1 και 2 και η Υπερορνιθιναιμία ΔΕΝ συμπεριλαμβάνονται στις διαταραχές που παρουσιάζουν επιπλέον προβλήματα λόγω των παιδικών ασθενειών. Η ασθένεια μπορεί να προκαλέσει παροδική αύξηση στα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα στην Ομοκυστινουρία, την Τυροσιναιμία και την Υπερορνιθιναιμία, αλλά μακροπρόθεσμα δεν προκαλούνται βλάβες.

Όταν αρρωστήσετε ο οργανισμός αρχίζει να διασπά τους ίδιους τους ιστούς του απελευθερώνοντας αμινοξέα στην κυκλοφορία του αίματος. Για να προληφθεί αυτό, γενικώς συστήνεται μια δίαιτα ενισχυμένη σε ενέργεια και χαμηλή σε πρωτεΐνη κατά τη διάρκεια ασθένειας.

Όταν το μωρό σας είναι άρρωστο

Τα μωρά και τα μικρά παιδιά προσβάλλονται συχνά από λοιμώξεις και άλλες ασθένειες και το ίδιο ισχύει για τα άτομα με μεταβολικά νοσήματα.

Επικοινωνήστε με τον γιατρό της περιοχής σας εάν το παιδί σας δεν είναι καλά όπως ακριβώς θα κάνατε εάν δεν είχε τη μεταβολική διαταραχή.

Ταΐζοντας το άρρωστο μωρό σας

Η διατήρηση της πρόσληψης υγρών είναι σημαντική για το μωρό σας. Παρακάτω υπάρχουν μερικές πρακτικές οδηγίες. (Δεν ισχύουν εάν το μωρό σας έχει γαστρεντερίτιδα):

- Προσφέρετε συχνότερα γεύματα από ότι συνήθως – μπορεί να διαπιστώσετε ότι το μωρό σας ανέχεται καλύτερα την φόρμουλα με μισή πυκνότητα αντί της πλήρους πυκνότητας (δηλ. με μεγαλύτερη αραίωση).
- Εάν το μωρό σας δεν έχει όρεξη και δεν σιτίζεται επαρκώς από τον θηλασμό, μπορεί να χρειαστεί να κάνετε άντληση ώστε να διατηρήσετε την παροχή σας.
- Ο διαιτολόγος σας μπορεί να σας συστήσει να αυξήσετε την ενεργειακή πρόσληψη του παιδιού σας και θα σας εξηγήσει πώς να το κάνετε αυτό.

Εάν το μωρό σας έχει γαστρεντερίτιδα επισκεφτείτε τον τοπικό σας γιατρό γιατί είναι σημαντικό να αποφευχθεί η αφυδάτωση.

Όταν το μικρό παιδί είναι άρρωστο

Τα παιδιά προσχολικής ηλικίας μπορεί να προσβληθούν πέντε με δέκα φορές το χρόνο από λοιμώξεις. Τα παιδιά και οι ενήλικες με τις παραπάνω μεταβολικές διαταραχές εμφανίζουν και εκείνα με την ίδια συχνότητα βήχα, κρυολογήματα και άλλες ασθένειες .

Εάν το παιδί σας δεν είναι καλά:

- Δώστε του ότι φαρμακευτική αγωγή σας έχει συστήσει ο γιατρός σας.
- Ενθαρρύνετε την επαρκή πρόσληψη υγρών προσφέροντας υγρά κάθε μία ή δύο ώρες όταν το παιδί σας είναι ξύπνιο. Λιγότερες υγρές πάνες ή σκουρόχρωμα ούρα αποτελούν ενδείξεις ότι το παιδί δεν πίνει αρκετά υγρά.
- Αραιώστε τα υγρά και τα συμπληρώματα – αυτό μπορεί να βοηθήσει το παιδί σας να τα πιεί πιο εύκολα.
- Μην πιέζετε το παιδί σας να φάει γιατί αργότερα μπορεί να απορρίψει το συμπλήρωμα.
- Προσφέρετε τρόφιμα συχνά και χωρίς πίεση – δεν είναι απαραίτητο να τρώει όλα τα γραμμάρια πρωτεΐνης. Επιστρέψτε στην συνηθισμένη πρωτεϊνική πρόσληψη σύντομα αφού αποκατασταθεί η όρεξη του παιδιού σας.
- Ο διαιτολόγος σας μπορεί να σας συστήσει να αυξήσετε την ενεργειακή πρόσληψη του παιδιού σας και θα σας εξηγήσει πώς να το κάνετε αυτό.

Γαστρεντερίτιδα

Παρακάτω υπάρχουν γενικές οδηγίες για τα παιδιά. Αυτές είναι επίσης κατάλληλες για ενήλικες όχι όμως για βρέφη. Πρέπει να επικοινωνήσετε με τον τοπικό σας γιατρό εάν το μωρό σας έχει γαστρεντερίτιδα ή αν το παιδί σας δεν πίνει υγρά.

- Για τις πρώτες 12 με 24 ώρες προσφέρετε μόνο διαλύματα ενυδάτωσης από του στόματος (Oral Rehydration Solution -ORS) ή κατάλληλα διαυγή υγρά – δώστε 100 με 200 ml κάθε μία ή δύο ώρες όσο είναι ξύπνιο το παιδί σας. Δείτε το πλαίσιο στην επόμενη σελίδα.

- Στη συνέχεια εισάγετε ξανά το συμπλήρωμα και τη συνηθισμένη δίαιτα με την προσθήκη του διαλύματος ενυδάτωσης από του στόματος ή διαυγών υγρών – το συμπλήρωμα μπορεί να είναι καλύτερα ανεκτό εάν το αραιώσετε περισσότερο.

- Δεν είναι απαραίτητο να πιέσετε το παιδί να πάρει το συμπλήρωμα ή να καταναλώσει όλη την ποσότητα της πρωτεΐνης. Η όρεξη και ο φυσιολογικός ρυθμός της διατροφής θα επανέλθουν όταν βελτιωθεί η κατάστασή του.

Βγάζοντας τα πέρα στις ημέρες ασθένειας - μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες

Για μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες ακολουθείστε αυτές τις γενικές οδηγίες για τις ημέρες ασθένειας (δεν ισχύει για την γαστρεντερίτιδα):

- Προσπαθήστε να διατηρήσετε επαρκή πρόσληψη υγρών με τη λήψη ροφημάτων ή χυμού κάθε μια με δύο ώρες κατά τη διάρκεια της ημέρας.
- Τα ροφήματα πρέπει να περιλαμβάνουν συμπλήρωμα, σε μικρότερες ποσότητες αλλά με μεγαλύτερη συχνότητα και μεγαλύτερη αραίωση για να διευκολυνθεί η λήψη του.
- Προσφέρετε τρόφιμα ανάλογα με την όρεξη του ασθενούς χωρίς πίεση και χωρίς να έχετε σαν στόχο τη πρόσληψη όλων των γραμμαρίων πρωτεΐνης. Επιστρέψτε στη συνηθισμένη πρόσληψη όταν επανέλθει η όρεξη.

Φαρμακευτική αγωγή

Τα περισσότερα φάρμακα είναι κατάλληλα. Μη ξεχάσετε να ενημερώσετε τον τοπικό σας γιατρό για την μεταβολική πάθηση.

Στην Τυροσιναιμία (αλλά όχι απαραίτητα στην Ομοκυστινουρία ή την Υπερορνιθιναιμία) είναι προτιμότερο να αποφύγετε τα φάρμακα που περιέχουν ασπαρτάμη. Εάν ένα φάρμακο χρειάζεται επειγόντως και περιέχει γλυκαντικό, χορηγήστε το μέχρι να βρεθεί μια εναλλακτική λύση ή μέχρι να το συζητήσετε με τον Μεταβολικό σας γιατρό. Φάρμακα που χορηγούνται χωρίς τη συνταγή γιατρού θα πρέπει επίσης να ελέγχονται για την παρουσία ασπαρτάμης.

Περισσότερες πληροφορίες για την ασπαρτάμη και την Τυροσιναιμία θα βρείτε στο τέλος αυτού του κεφαλαίου.

Διαλύματα ενυδάτωσης από του στόματος

Τα παρακάτω εμπορικά προϊόντα είναι διαθέσιμα από τα φαρμακεία και πρέπει να διαλυθούν ανάλογα με τις οδηγίες που αναγράφονται στην συσκευασία:

- **Gastrolyte ™ (Aventis Pharm Pty Ltd)**
- **Pedialyte ™ (Abbott)**
- **Hydralyte ™ iceblock and ready made liquid (Splenda)**

Σημειώσετε ότι κάποιες μορφές Gastrolyte περιέχουν ασπαρτάμη. Αυτό είναι σημαντικό μόνο για τη Τυροσιναιμία (βλ. παραπάνω).

Εάν τα εμπορικά διαλύματα ενυδάτωσης από του στόματος δεν είναι διαθέσιμα, ή το παιδί σας αρνείται να τα πιεί, φτιάξτε ένα από τα παρακάτω:

- **Αραιώστε φρουτοποτό (όχι διαίτης): χρησιμοποιήστε 10 ml + 150 ml νερό**
- **Ribena™: χρησιμοποιήστε 10 ml + 150 ml νερό**
- **Αραιώστε αναψυκτικό ή λεμονάδα (όχι διαίτης): χρησιμοποιήστε 50 ml + 150 ml νερό**
- **Ζαχαρόνερο: χρησιμοποιήστε 1 κουταλάκι γλυκού (των 5 ml) ζάχαρη + 250 ml νερό**

Εγκυμοσύνη

Η Ομοκυστινουρία, η Τυροσιναιμία και η Υπερορνιθιναιμία είναι σπάνιες και για το λόγο αυτό δεν υπάρχουν πολλές γυναίκες με αυτές τις διαταραχές που έχουν αποκτήσει δικά τους παιδιά. Παρόλα αυτά, εάν έχετε την πάθηση και έχετε καλή υγεία, δεν φαίνεται να υπάρχει κάποιος κίνδυνος για το παιδί.

Όταν **προγραμματίζετε μια εγκυμοσύνη** μιλήστε με τον Μεταβολικό σας γιατρό σχετικά με τα ζητήματα που θα προκύψουν κατά την εγκυμοσύνη σας και για τον κίνδυνο για το μωρό σας να κληρονομήσει τη μεταβολική διαταραχή (βλ. Κεφάλαιο 1 για το πώς κληρονομείται η διαταραχή). Μπορεί να χρειαστεί να κάνετε αλλαγές και να πάρετε κάποιες προφυλάξεις.

Είναι σημαντικό να:

- **Είστε υγιής πριν μείνετε έγκυος.** Να έχετε την μεταβολική σας πάθηση υπό έλεγχο και το σωματικό σας βάρος να διατηρείτε σε φυσιολογικά επίπεδα.. Πριν μείνετε έγκυος όπως και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης βεβαιωθείτε, με τη βοήθεια του διαιτολόγου σας, ότι η πρόσληψη βιταμινών και μετάλλων είναι επαρκής.
- **Διατηρείτε στενή επικοινωνία με την Μεταβολική Ομάδα** πριν και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Ενημερώστε την Κλινική μόλις μάθετε ότι είστε έγκυος. Μπορεί να χρειαστείτε πιο συχνές

εργαστηριακές εξετάσεις. Οι αλλαγές στη δίαιτά σας και στη λήψη των συμπληρωμάτων θα είναι απαραίτητη όσο προχωράει η εγκυμοσύνη. Θα χρειαστείτε περισσότερη πρωτεΐνη στη δίαιτά σας και για να το πετύχετε αυτό, μπορεί να είναι απαραίτητο να τρώτε τροφές που κανονικά αποκλείονται από τη διατροφή σας. Η Μεταβολική ομάδα θα συνεργαστεί μαζί με τον μαιευτήρα σας ώστε να παρέχει την καλύτερη δυνατή φροντίδα για εσάς και το μωρό σας.

- Η πρόσληψη βάρους κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης πρέπει να είναι αρκετή (βλ. κεφάλαιο 4) αλλά όχι υπερβολική. Μιλήστε με τον διαιτολόγο σας σχετικά με τις καλύτερες μεθόδους που θα σας βοηθήσει να το επιτύχετε και δείτε το κεφάλαιο 14.
- Η εγκυμοσύνη στις γυναίκες με Ομοκυστινουρία (όχι όμως στις άλλες διαταραχές) αυξάνει τον κίνδυνο θρομβώσεων, εγκεφαλικού και καρδιακής νόσου. Μιλήστε με τον Μεταβολικό σας γιατρό και τον μαιευτήρα σχετικά με τον έλεγχο της υγείας σας κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης και αμέσως μετά τον τοκετό, γιατί οι αλλαγές στον οργανισμό σας κατά την κύηση και τον τοκετό μπορεί να αυξήσουν τον κίνδυνο επιπλοκών. Εάν έχετε Ομοκυστινουρία μπορεί να σας χορηγηθεί αντιπηκτική αγωγή στους τελευταίους μήνες της εγκυμοσύνης σας, και στις πρώτες έξη εβδομάδες μετά τον τοκετό.
- Ο θηλασμός πρέπει να γίνεται παράλληλα με τακτικές εργαστηριακές εξετάσεις ώστε να ελέγχετε η επάρκεια της πρωτεϊνικής και ενεργειακής πρόσληψης.

Περισσότερες πληροφορίες για τα άτομα με Ομοκυστινουρία

Έλεγχος οφθαλμών

Η μυωπία και η μετατόπιση των φακών των οφθαλμών είναι συχνά ευρήματα στους ασθενείς με Ομοκυστινουρία που δεν βρίσκονται υπό αγωγή. Δεν παρατηρούνται ή καθυστερείται σημαντικά η εμφάνισή τους στις περιπτώσεις Ομοκυστινουρίας που έχουν διαγνωστεί έγκαιρα και παίρνουν την κατάλληλη αγωγή. Ο Μεταβολικός σας γιατρός θα σας συμβουλέψει για το πόσο συχνά πρέπει να εξετάζονται τα μάτια σας.

Οστική πυκνότητα

Η οστεοπόρωση (η λέπτυνση των οστών) και άλλα οστικά προβλήματα είναι συνηθισμένες εκδηλώσεις στους ασθενείς με Ομοκυστινουρία που δεν παίρνουν αγωγή. Ο κίνδυνος μειώνεται όταν ελέγχονται καλά τα επίπεδα της ομοκυστίνης και της μεθειονίνης στο αίμα.

Η τακτική άσκηση και η επαρκής πρόσληψη ασβεστίου θα βοηθήσει επίσης. Ο διαιτολόγος σας μπορεί να αξιολογήσει την πρόσληψη ασβεστίου σας, γιατί οι χαμηλές σε πρωτεΐνη δίαιτες μπορεί να είναι φτωχές σε ασβέστιο.

Μειώνοντας τον κίνδυνο θρόμβωσης

Υπάρχει ελαφρώς αυξημένος κίνδυνος θρόμβωσης όταν έχετε Ομοκυστινουρία. Ο γιατρός σας θα σας συμβουλέψει σχετικά με τι να κάνετε

όταν ο κίνδυνος είναι μεγάλος, π.χ. σε περίπτωση χειρουργικής επέμβασης, ταξιδιού με αεροπλάνο, κατά τη διάρκεια εγκυμοσύνης και μετά τον τοκετό.

Γενικές οδηγίες για να μειώσετε τον κίνδυνο:

- Να κρατάτε τα επίπεδα ομοκυστίνης και μεθειονίνης υπό καλό έλεγχο και να παίρνετε όλα τα συνιστώμενα συμπληρώματα και φάρμακα.
- Διατηρήστε ένα υγιές βάρος αναλογικά με το ύψος σας – η κλινική σας θα σας συμβουλέψει. Δείτε επίσης το Κεφάλαιο 10.
- Να τρώτε υγιή λίπη και να μειώσετε την κατανάλωση αλατιού για καλή καρδιαγγειακή υγεία Δείτε το Κεφάλαιο 10.
- Να ασκείστε τακτικά.

Αεροπορικό ταξίδι

Όταν ταξιδεύετε με αεροπλάνο ο κίνδυνος θρομβώσεων στις μεγάλες φλέβες είναι υψηλός. Τα παρακάτω μπορούν να μειώσουν αυτόν τον κίνδυνο:

- Πίνετε πολλά (μη αλκοολούχα) υγρά κατά τη διάρκεια της πτήσης.
- Κινείτε τους αστραγάλους σας και κάντε μασάζ τις γάμπες σας. Κάντε τις ασκήσεις που συστήνονται στο φυλλάδιο ή στο περιοδικό του αεροπλάνου.
- Να φοράτε χαλαρά, μη περιοριστικά ρούχα και να χρησιμοποιείτε κάλτσες πτήσης ή καλσόν.
- Να είστε προσεκτικοί όταν μετακινείστε στην καμπίνα – ο κίνδυνος τραυματισμού από την ανατάραξη μπορεί να επισκιάσει το όφελος της άσκησης.
- Να είστε προσεκτικοί για συμπτώματα θρόμβωσης των αρτηριών, και ιδιαίτερα για πόνο στους αστραγάλους, κατά τη διάρκεια και ένα μήνα μετά από μια μεγάλη πτήση. Εάν έχετε συμπτώματα, αναζητήστε ιατρική βοήθεια χωρίς καθυστέρηση.

Αυτές οι πληροφορίες προέρχονται από την Αυστραλασιατική Εταιρεία Θρόμβωσης και Αιμόστασης 2003, και από πρόσφατα δεδομένα για τα οφέλη των καλτσών πτήσης.
Υπάρχουν περισσότερες γενικές πληροφορίες για τα ταξίδια στο Κεφάλαιο 15.

Χειρουργική επέμβαση

Μιλήστε με τον Μεταβολικό σας γιατρό εάν υπάρχει προγραμματισμένο χειρουργείο. Η μεταβολική ομάδα θα συμβουλέψει τον χειρουργό σας σχετικά με τις ειδικές σας ανάγκες.

Περισσότερες πληροφορίες για τα άτομα με Τυροσιναιμία

Μερικά τεχνητά γλυκαντικά που χρησιμοποιούνται σε τρόφιμα και φάρμακα περιέχουν φαινυλαλανίνη και πρέπει να αποφεύγονται. Για να

διαπιστώσετε εάν ένα τρόφιμο περιέχει ή όχι αυτά τα τεχνητά γλυκαντικά ελέγξτε τη *λίστα συστατικών* στην ετικέτα του τροφίμου.

Τα πρόσθετα 951 και 962 (ονομάζονται επίσης Nutrasweet, Equal, Canderal και ασπαρτάμη-ακεσουλφάμη) περιέχουν ασπαρτάμη η οποία είναι πηγή φαινυλαλανίνης. Ένας άλλος τρόπος για να διαπιστώσετε εάν ένα προϊόν περιέχει αυτά τα τεχνητά γλυκαντικά είναι να ελέγξετε για μια προειδοποιητική επισήμανση που να λέει ότι το προϊόν περιέχει φαινυλαλανίνη. Αυτά τα γλυκαντικά χρησιμοποιούνται κυρίως στα αναψυκτικά διαίτης, στα γλειφιτζούρια χωρίς ζάχαρη, στις τσίχλες και σε κάποια φάρμακα.

ΑΚΑΤΑΛΛΗΛΑ	ΚΑΤΑΛΛΗΛΑ
951 Ασπαρτάμη	950 Ακεσουφάλμη
962 Ακεσουφάλμη-Ασπαρτάμη	952 Κυκλαμικό οξύ
962 Ακεσουφάλμη-Ασπαρτάμη	953 Isomalt
Nutrasweet, Equal, Canderal είναι ονομασίες που επίσης χρησιμοποιούνται	
	954 Ζαχαρίνη
	955 Σουκραλόζη
	956 Αλιτάμη
	957 Θαυματίνη
	961 Νεοτάμη
	965 Μαλτιτόλη
	966 Λακτιτόλη
	967 Ξυλιτόλη
	968 Ερυθριτόλη
	Μαννιτόλη, Σορβιτόλη

Ροφήματα διαίτης

Διατροφικές πληροφορίες

Μερίδες ανά συσκευασία: 3
Μέγεθος μερίδας: 200 ml

	Ποσότητα ανά μερίδα	**Ποσότητα ανά 100 g (ή 100 ml)**
Ενέργεια	**4 kJ**	**2 kJ**
	1 Cal	**0.5 Cal**
Πρωτεΐνη	**0.1 g**	**0.05 g**
Λίπη, ολικά	**0 g**	**0 g**
- κορεσμένα	**0 g**	**0 g**
Υδατάνθρακες	**0.15 g**	**0.07 g**
- ζάχαρα	**0 g**	**0 g**
Νάτριο	**20 mg**	**10 mg**

Αυτά τα ροφήματα περιέχουν πολύ λίγη πρωτεΐνη αλλά περιέχουν και φαινυλαλανίνη και γι' αυτό θα πρέπει να αποφεύγονται από τα άτομα που βρίσκονται σε δίαιτα για Τυροσιναιμία. Μπορεί να σκεφτείτε ότι εάν ένα ρόφημα περιέχει ασπαρτάμη, θα αναφέρεται στην διατροφική ετικέτα σαν

πρωτεΐνη. Όμως η ασπαρτάμη δεν είναι ακριβώς πρωτεΐνη, και γι΄αυτό ένα ρόφημα διαίτης μπορεί να είναι πρωτεϊνικά φτωχό, αλλά να περιέχει αρκετή ποσότητα φαινυλαλανίνης στην ασπαρτάμη. Συνεπώς εκτός από τη διατροφική ετικέτα θα πρέπει να ελέγξετε εάν υπάρχει και η επισήμανση.

Φάρμακα

Τα γλυκαντικά όπως η ασπαρτάμη και η ασπαρτάμη-ακεσουλφάμη χρησιμοποιούνται επίσης σε ορισμένα φάρμακα. Ζητήστε από τον γιατρό σας να σας γράψει φάρμακα χωρίς αυτά τα γλυκαντικά. Σε ορισμένες περιπτώσεις δεν είναι δυνατόν να συνταγογραφηθεί κάτι εναλλακτικό. Εάν στο παιδί σας έχει συνταγογραφηθεί κάποιο φάρμακο που περιέχει ασπαρτάμη ή ασπαρτάμη-ακεσουφάλμη, συστήνεται να συμβουλευτείτε τον Μεταβολικό σας γιατρό.

Όταν αγοράζετε φάρμακα που δεν συνταγογραφούνται, πάντα ελέγξτε εάν περιέχουν ασπαρτάμη ή ασπαρτάμη-ακεσουφάλμη. Μπορείτε να ρωτήσετε τον φαρμακοποιό σχετικά με τα γλυκαντικά που υπάρχουν στο φάρμακο. Εάν δεν είναι σίγουροι θα πρέπει να επικοινωνήσετε με τον προμηθευτή για να σας το ελέγξει

Κεφάλαιο 4

Δείγματα αίματος

- Σχετικά με τα δείγματα αίματος ____ 4.1
- Πόσο συχνά απαιτούνται δείγματα αίματος ____ 4.1
- Λαμβάνοντας τα αποτελέσματα ____ 4.2
- Τι επηρεάζει τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων____ 4.2
- Εμπλέκοντας τα παιδιά στις εξετάσεις αίματος ____ 4.3
- Πώς να πάρετε δείγματα αίματος από τη φτέρνα ή το δάχτυλο ____ 4.4
- Προβλήματα με τη δειγματοληψία ____ 4.6
- Συμβουλές για επιτυχία με τη δειγματοληψία σε κάρτες ____ 4.7
- Που να στείλετε τα δείγματα αίματος σε κάρτες (Νέα Ζηλανδία & Αυστραλία) ____ 4.7

Σχετικά με τα δείγματα αίματος

Τα δείγματα αίματος είναι αναγκαία για τον έλεγχο των επιπέδων των μεταβολιτών που επηρεάζονται από τη μεταβολική διαταραχή στο αίμα, όπως τα αμινοξέα και η αμμωνία. Τα αποτελέσματα αυτών των εξετάσεων χρησιμοποιούνται για την τροποποίηση της δίαιτας και των άλλων θεραπειών ώστε να αντιμετωπιστεί καλύτερα η πάθηση σε οποιοδήποτε στάδιο.

Για ορισμένες μεταβολικές παθήσεις, τα επίπεδα αμινοξέων ή άλλων ενώσεων στο αίμα μπορούν να μετρηθούν μέσω σταγόνων αίματος που συλλέγονται σε μια ειδική κάρτα, παρόμοια με αυτήν που χρησιμοποιείται στο νεογνικό έλεγχο. Η δειγματοληψία του αίματος γίνεται από τη φτέρνα ή το δάχτυλο και η κάρτα στέλνεται στο εργαστήριο για ανάλυση. Εάν είναι δυνατόν θα σας δείξουν πως μπορείτε να το κάνετε μόνοι σας. Οι σελίδες 5 και 6 δίνουν περισσότερες πληροφορίες για τη συλλογή αίματος με αυτό τον τρόπο.

Μπορεί να χρειαστούν και άλλες εργαστηριακές εξετάσεις. Η δειγματοληψία μπορεί να γίνει σε εργαστήριο κοντά στο σπίτι σας και στη συνέχεια τα δείγματα να σταλούν στο εργαστήριο όπου θα κάνει τις μετρήσεις.

Πόσο συχνά απαιτούνται δείγματα αίματος

Οδηγός για τη συχνότητα:

- Κατά τη διάρκεια των πρώτων εβδομάδων που διαμορφώνεται και η δίαιτα του μωρού σας, οι αιματολογικές εξετάσεις μπορεί να χρειάζονται καθημερινά, δύο ή τρείς φορές την εβδομάδα.
- Μόλις οριστικοποιηθεί η δίαιτα, και για τους πρώτους δώδεκα μήνες λαμβάνονται δείγματα δύο φορές την εβδομάδα, εβδομαδιαία ή ανά δεκαπενθήμερο – αυτή είναι μια περίοδος κατά την οποία το μωρό σας αυξάνεται σημαντικά και υφίσταται μια σημαντική αλλαγή στη δίαιτά του.

- Μετά τους πρώτους δώδεκα μήνες, για κάποιες μεταβολικές διαταραχές, οι εβδομαδιαίες, δεκαπενθήμερες ή μηνιαίες εξετάσεις συνεχίζονται δια βίου.

- Συμπληρωματικές εξετάσεις αίματος μπορεί να χρειαστούν κατά τη διάρκεια και μετά από ασθένεια ή όταν τα επίπεδα των μεταβολιτών είναι πολύ υψηλά ή πολύ χαμηλά.

Ο εργαστηριακός έλεγχος είναι ο μόνος ακριβής τρόπος ελέγχου των μεταβολικών διαταραχών. Οι εξετάσεις γίνονται σε τακτά διαστήματα - η Μεταβολική σας ομάδα θα σας ενημερώσει για τη συχνότητα.

Λαμβάνοντας τα αποτελέσματα

Τα αποτελέσματα των εξετάσεων στέλνονται στη Μεταβολική Ομάδα ή/και στον διαιτολόγο, τον παιδίατρο ή τον γενικό γιατρό, ανάλογα με τον τόπο διαμονής σας. Μετά τη γνωστοποίηση των αποτελεσμάτων οι γονείς ενημερώνονται εάν χρειάζονται αλλαγές στη δίαιτα. Σε μερικά κέντρα, τα αποτελέσματα στέλνονται και στους ασθενείς.

Τι επηρεάζει τα αποτελέσματα των αιματολογικών εξετάσεων

Οι εργαστηριακές εξετάσεις είναι ανάλογες με τη μεταβολική διαταραχή. Μερικές πληροφορίες δίνονται στο Κεφάλαιο 1 και ο Μεταβολικός σας γιατρός μπορεί να σας εξηγήσει τη χρησιμότητα των εξετάσεων για τη συγκεκριμένη διαταραχή.

Γενικές αρχές για τα αποτελέσματα των αιματολογικών εξετάσεων:

- Είναι αναμενόμενο ότι τα περισσότερα εργαστηριακά αποτελέσματα θα έχουν ένα εύρος αποδεκτών τιμών, παρά μία μόνο ιδανική τιμή.
- Ο ιατρός θα σας συμβουλέψει να γίνει η αιμοληψία σε συγκεκριμένες ώρες της ημέρας π.χ. όχι αμέσως μετά από γεύμα. Τα αποτελέσματα μπορεί να είναι διαφορετικά σε διαφορετικές ώρες της ημέρας.
- Τα επίπεδα αμινοξέων στο αίμα μπορεί να είναι πολύ υψηλά ή πολύ χαμηλά. Όταν είναι πολύ υψηλά σημαίνει ότι ο οργανισμός σας έχει περισσότερα αμινοξέα από ότι χρειάζεται σε αυτή τη χρονική στιγμή ενώ όταν είναι πολύ χαμηλά σημαίνει ότι δεν επαρκούν για τη σύνθεση της πρωτεΐνης στον οργανισμό.

Τα υψηλά επίπεδα αμινοξέων ή τοξικών μεταβολιτών μπορούν να συμβούν επειδή:

- Η πρόσληψη πρωτεΐνης από την τροφή είναι πολύ υψηλή
- Ο ρυθμός αύξησης έχει επιβραδυνθεί οπότε στη τωρινή φάση ανάπτυξης η πρόσληψη πρωτεΐνης είναι παραπάνω απ' ότι πρέπει.
- Ο/Η ασθενής είναι άρρωστος/η

- Δεν επαρκεί η ποσότητα της τροφής ή του ειδικού συμπληρώματος με αποτέλεσμα ο οργανισμός σας αναγκάζεται να αποδομεί τους δικούς του ιστούς για ενέργεια. Αυτό μπορεί να συμβεί εάν υπάρχει μια σοβαρή αναστάτωση στη ζωή του παιδιού σας όπως επίσης και κατά τη διάρκεια ασθένειας.
- Δεν λαμβάνονται τα φάρμακα που συνταγογραφήθηκαν από τον Μεταβολικό γιατρό ή χρειάζεται αλλαγή στη δόση.
- Υπάρχει απώλεια βάρους – ακούσια ή όχι. Αν χρειαστεί να χάσει βάρος, είναι καλύτερα να προσπαθήσει να γίνεται πολύ σταδιακά ώστε να μη διαταραχθούν τα επίπεδα των μεταβολιτών στο αίμα.
- Τα επίπεδα προπόνησης για τα αθλήματα έχουν μειωθεί π.χ. προπόνηση για ράγκμπι, αθλητισμός ή αγώνα κολύμβησης. (Τα υψηλά επίπεδα δραστηριότητας αυξάνουν τη αύξηση των μυών καθώς και τις πρωτεϊνικές ανάγκες.)

Τα χαμηλά επίπεδα αμινοξέων μπορούν να συμβούν επειδή:

- Η πρόσληψη πρωτεΐνης δεν είναι επαρκής.
- Δεν είναι ισορροπημένες μεταξύ τους οι ποσότητες της πρωτεΐνης από την τροφή και από τα ειδικά συμπληρώματα.
- Η απότομη κατά μήκος αύξηση στα παιδιά ή αύξηση του σωματικού βάρους έχει σαν αποτέλεσμα την κατανάλωση των αμινοξέων προκειμένου να δομηθεί νέος ιστός.
- Υπάρχει επιπλέον δραστηριότητα όπως η καθημερινή γυμναστική ή η προπόνηση για εποχιακά σπορ.

Εάν τα επίπεδα των μεταβολιτών στο αίμα είναι πολύ υψηλά ή πολύ χαμηλά, η Μεταβολική Ομάδα θα συζητήσει μαζί σας τους τρόπους ρύθμισής τους.

Εμπλέκοντας τα παιδιά στις αιματολογικές τους εξετάσεις

Οι εργαστηριακές εξετάσεις αποτελούν μια πραγματικότητα για τα παιδιά με μεταβολικές διαταραχές. Δεν μπορούν να παρεμβαίνουν στην πραγματοποίησή τους ή όχι, αλλά μπορούν να παρεμβαίνουν σε ορισμένες φάσεις της διαδικασίας. Τα πρότυπα που υιοθετείτε όταν είναι μικρά θα θέσουν τη βάση για το πώς θα αντιμετωπίσουν τις αιμοληψίες στην μετέπειτα ζωή τους.

Ακόμα και τα σχετικά μικρά παιδιά μπορούν να παίξουν ένα ρόλο στην αιμοληψία τους. Μπορείτε να εμπλέξετε το παιδί σας:

- Αφήνοντας τα νήπια να επιλέξουν ποιο χέρι ή δάκτυλο θα χρησιμοποιηθεί για την αιμοληψία.
- Διασφαλίζοντας ότι είναι ζεστά και ενθαρρύνοντάς τα να κάνουν κύκλους με το μπράτσο του ώστε να αυξηθεί τη ροή του αίματος.
- Δίνοντάς τους ακριβείς πληροφορίες για το τι πρόκειται να συμβεί – αντί να λέτε ‘δεν θα πονέσει’, πείτε τους ότι θα υπάρξει ένα τσίμπημα με βελόνα, και το αίμα που θα ληφθεί θα τοποθετηθεί σε ένα σωλήνα ή σε μια κάρτα.

- Λέγοντάς τους ότι το αίμα θα ληφθεί αφού μετρήσουν μέχρι το τρία, και κάνοντάς τα να μετρήσουν μαζί σας ώστε να ξέρουν πότε να το περιμένουν.
- Κάνοντας πολλά θετικά σχόλια για το πόσο καλά το αντιμετώπισαν
- Αποφεύγοντας το να ενθαρρύνετε αρνητικά μηνύματα – φράσεις όπως 'τι κακιά που είναι η κυρία που κάνει το χέρι σου να πονέσει' ή 'τι απρόσεκτος που είναι ο μπαμπάς που κάνει το δάχτυλό σου να ματώσει', συνδέουν την αιμοληψία με την τιμωρία.
- Όταν το παιδί μεγαλώσει αρκετά, ενθαρρύνετέ το να συμμετέχει στη διαδικασία, γράφοντας το όνομά του στην κάρτα κλπ. Το να εμπλέκετε το παιδί στην αιμοληψία βοηθά στο να γίνεται κατόρθωμα η διαδικασία παρά μπελάς.
- Χρησιμοποιείστε λευκοπλάστ με τα αγαπημένα του σχέδια. Προτείνετε να πατήσουν το βαμβάκι πάνω στο σημείο της αιμοληψίας.
- Να αποφεύγετε τη δωροδοκία του παιδιού (ειδικά με τρόφιμα) στις αιματολογικές εξετάσεις. Εάν χρειάζεστε ένα σύστημα επιβράβευσης, καθιερώστε ένα γράφημα έναρξης π.χ. με αστεράκια το οποίο θα ενθαρρύνει τους βραχυπρόθεσμους, μεσαίους και μακροπρόθεσμους στόχους.
- Τα παιδιά ανταποκρίνονται καλά στη ρουτίνα – προσπαθήστε να κάνετε την αιμοληψία με ένα συγκεκριμένο τρόπο ώστε το παιδί να ξέρει τι να περιμένει– ο φόβος για το άγνωστο αποτελεί πραγματικότητα για τα παιδιά.

Πώς να πάρετε ένα δείγμα αίματος σε κάρτα από τη φτέρνα ή το δάκτυλο

Οι γονείς εκπαιδεύονται σχετικά με τον τρόπο λήψης δειγμάτων αίματος από βρέφη και μικρά παιδιά. Αυτό συνήθως συμβαίνει μέσα στις πρώτες εβδομάδες. Το νοσηλευτικό προσωπικό ή άλλοι επαγγελματίες θα λαμβάνουν τα δείγματα έως ότου νιώσετε έτοιμοι να μάθετε πώς να το κάνετε μόνοι σας. Στη Νέα Ζηλανδία, κατά τη διάρκεια των πρώτων τεσσάρων με έξι μηνών μετά τη γέννηση, η μαία βοηθάει τους γονείς. Οι παππούδες ή άλλοι κηδεμόνες μπορούν επίσης να εκπαιδευτούν στον τρόπο της αιμοληψίας.

Με λίγη εξάσκηση η διαδικασία της αιμοληψίας είναι σχετικά εύκολη. Θα προμηθευτείτε τις ειδικές κάρτες συλλογής αίματος (ονομάζονται επίσης κάρτες Guthrie) που απαιτούνται για την εξέταση. Τα δείγματα στέλνονται για ανάλυση στο Εθνικό Κέντρο Εξέτασης στο Auckland (National Testing Center) ή στα Εργαστήρια Νεογνικού Ελέγχου (Newborn Screening Laboratories) στις πρωτεύουσες της Αυστραλίας (η διεύθυνση αναγράφεται στην κάρτα).

Ο παρακάτω οδηγός δείχνει βήμα προς βήμα πώς να συλλέξετε μια μικρή ποσότητα αίματος, πως να τη τοποθετήσετε σε μια κάρτα και πως να τη στείλετε στο εργαστήριο για εξέταση. Στο εργαστήριο οι μικρές αποξηραμένες κηλίδες αίματος λαμβάνονται με συγκεκριμένη διαδικασία από την κάρτα και εξετάζονται. Για να πραγματοποιηθεί η εξέταση με ακρίβεια απαιτείται μια μόνο στρώση αίματος. Για το λόγο αυτό είναι σημαντικό το αίμα να απορροφηθεί πλήρως στην κάρτα και οι σταγόνες αίματος να μην τοποθετούνται η μια πάνω στην άλλη.

1. Συμπληρώστε τις λεπτομέρειες των στοιχείων σας πάνω στην ειδική κάρτα συλλογής αίματος χρησιμοποιώντας ένα στυλό (το μολύβι μπορεί να σβηστεί και το μελάνι από το μαρκαδοράκι μπορεί να τρέξει). Εάν δεν γνωρίζετε τον αριθμό ταυτότητας, συμπληρώστε τα υπόλοιπα στην κάρτα και ζητήσετε τον αριθμό στην επόμενη επίσκεψή σας στην κλινική. (Ο αριθμός ταυτότητας είναι διαφορετικός από τον αριθμό του νοσοκομείου).

2. Θα χρειαστείτε:
- Μια συσκευή τρυπήματος της φτέρνας ή του δακτύλου (π.χ. μια βελόνα ή ένα 'διαβητικό στυλό')
- Κάρτα συλλογής αίματος (κάρτα Guthrie)
- Χαρτομάντηλα ή βαμβάκι
- Λευκοπλάστ

3. Πλύντε τα χέρια σας και σιγουρευτείτε ότι η φτέρνα ή το δάχτυλο έχει σκουπιστεί καλά ώστε να είναι στεγνό.

4. Εάν η λήψη του αίματος θα γίνει από παιδί, βάλτε το σε μια άνετη αλλά ασφαλή στάση, με το ένα πόδι ή χέρι ελεύθερο. Είναι γενικά ευκολότερο όταν ένα άτομο κρατάει το παιδί ενώ ένα δεύτερο άτομο κρατάει το πόδι ή το χέρι και παίρνει το δείγμα αίματος.

5. Επιλέξτε μια περιοχή για να πάρετε το δείγμα αίματος από το χέρι ή τη φτέρνα του. Τα δείγματα από τη φτέρνα λαμβάνονται κατά μήκος της πλευράς της πατούσας του ποδιού και όχι από το κέντρο. Ζητήστε οδηγίες από τη μεταβολική νοσηλεύτρια.

6. Πιέστε σταθερά το 'στυλό' ή την άλλη συσκευή στη φτέρνα ή το δάχτυλο και σπρώξτε μέχρι να απελευθερωθεί.

7. Σκουπίστε την πρώτη σταγόνα αίματος.

8. Αφήστε μια μεγάλη σταγόνα αίματος να σχηματιστεί πάνω στη φτέρνα ή το δάχτυλο χωρίς να πιέσετε.

9. Αφήστε τη σταγόνα να πέσει μέσα στον κύκλο στην κάρτα. Η σταγόνα αίματος πρέπει να είναι αρκετά μεγάλη ώστε να απορροφηθεί μέχρι το πίσω μέρος της κάρτας. ***Μην τοποθετείτε τις σταγόνες αίματος τη μια πάνω στην άλλη***. Οι κύκλοι στην κάρτα αποτελούν έναν οδηγό για το μέγεθος της σταγόνας

αίματος που απαιτείται.
10. Πιέστε το σημείο αιμοληψίας με ένα χαρτομάντηλο ή με βαμβάκι.

11. Εάν είναι αναγκαίο καλύψτε το σημείο αιμοληψίας με ένα λευκοπλάστ.

12. Τοποθετήστε την κάρτα στην άκρη ενός πάγκου (να προεξέχει), ή να προεξέχει από τις σελίδες ενός ξαπλωμένου βιβλίου, έτσι ώστε και οι δύο πλευρές της κηλίδας αίματος να μπορούν να στεγνώσουν στον αέρα ***για τουλάχιστον τέσσερις ώρες***.

13. Όταν ***θα έχει στεγνώσει πλήρως***, ανάλογα με τον τύπο της κάρτας που έχετε, χρησιμοποιείστε το κάλυμμα που βρίσκεται πάνω στην κάρτα ή τυλίξτε την κάρτα με απλό χαρτί. Η μεταβολική νοσηλεύτρια ή κάποιος άλλος επαγγελματίας υγείας θα σας δείξουν τον τρόπο.

14. Βάλτε την κάρτα σε ένα φάκελο και στείλτε τη στο Κέντρο Νεογνικού Ελέγχου στη διεύθυνση που αναγράφεται πάνω στην κάρτα (ή στη διεύθυνση στη διαθέσιμη ετικέτα).

Λήψη αίματος από το δάχτυλο

Μέχρι την ηλικία των έξι μηνών τουλάχιστον, τα δείγματα αίματος λαμβάνονται από τη φτέρνα. Μπορείτε μετά να κάνετε αλλαγή σε δείγματα δακτύλου ή να περιμένετε μέχρι να αρχίσει το βάδισμα. Η διαδικασία λήψης είναι βασικά η ίδια.

Για τα δείγματα από το δάχτυλο, μια διαφορετική συσκευή μπορεί να χρησιμοποιηθεί. Μερικές κλινικές παρέχουν εξοπλισμό λήψης δείγματος. Σε αντίθετη περίπτωση θα χρειαστεί να αγοράσετε μια συσκευή τρυπήματος δακτύλου, όπως πχ για διαβητικούς από τα φαρμακεία. Τα καλύτερα είναι εκείνα που έχουν ένα καντράν που ρυθμίζετε, ώστε να ελέγχετε το βάθος του τρυπήματος. Μπορείτε να ξεκινήσετε με μια μέτρια ρύθμιση και να αυξήσετε (για βαθύτερη διείσδυση) ή να μειώσετε τα νούμερα (για μικρότερη διείσδυση) ανάλογα με το πόσο εύκολα ματώνει το δάκτυλο. Διαφορετικά, μπορείτε να ξεκινήσετε από την μεγαλύτερη ρύθμιση και να προχωρήσετε προς τα κάτω.

Το δείγμα μπορεί να ληφθεί από οποιοδήποτε δάχτυλο, αλλά προτιμάται το μέσο ή το τέταρτο δάκτυλο. Γενικά αν τρυπηθεί το πλάι της άκρης του δαχτύλου είναι λιγότερο επώδυνο και η ροή του αίματος είναι καλύτερη.

Προβλήματα με τη δειγματοληψία σε κάρτες

Συνηθισμένα προβλήματα με τα δείγματα (που γενικά σημαίνει ότι τα επίπεδα δεν μπορούν να μετρηθούν με ακρίβεια) είναι τα παρακάτω:

- Η κηλίδα αίματος είναι πολύ μικρή
- Οι σταγόνες αίματος έχουν τοποθετηθεί πάνω στην άλλη
- Το αίμα δεν έχει απορροφηθεί μέχρι το πίσω μέρος της κάρτας
- Η κάρτα βράχηκε

«Όταν παίρνω δείγματα αίματος βάζω ζεστό νερό σε μια λεκάνη και αφήνω το μωρό μου να κλωτσάει με το παντελόνι του ανεβασμένο και με γυμνά πόδια Αυτό– ζεσταίνει τα πόδια του και αυξάνει τη ροή του αίματος. Τα παιδιά αγαπούν να βρέχουν τα πόδια τους και αυτό σημαίνει ότι η αιματολογική εξέταση συνδέεται με την διασκέδαση»

- Το πόδι ή το δάχτυλο πιέστηκαν πολύ δυνατά - είναι καλύτερη μικρή ή καθόλου πίεση
- Η κάρτα τοποθετήθηκε σε μια επιφάνεια ενώ το αίμα ήταν ακόμα υγρό
- Η κάρτα δεν αφέθηκε να στεγνώσει αργά στον αέρα του δωματίου
- Η κάρτα τοποθετήθηκε σε πλαστική σακούλα ή δοχείο.

Συμβουλές για επιτυχία με τη δειγματοληψία σε κάρτες

Τα ακόλουθα μπορούν επίσης να βοηθήσουν:

- Διασφαλίστε ότι το χέρι ή το πόδι είναι ζεστό πριν πάρετε το δείγμα – μπορείτε να το πετύχετε φορώντας κάλτσες ή γάντια, κουνώντας το χέρι, μουλιάζοντας σε ζεστό νερό ή τρίβοντας απαλά την περιοχή.
- Χρησιμοποιείστε τη βαρύτητα για να διευκολύνετε τη ροή του αίματος αφήνοντας το χέρι η το πόδι να κρέμεται όσο πιο χαμηλά γίνεται.
- Να κρατάτε το παιδί σας σε μια σταθερή στάση έτσι ώστε να μην μπορεί να κινείται και να ξεφεύγει από το άτομο που παίρνει το δείγμα.
- Εάν η ροή του αίματος είναι βραδεία προσπαθήστε να κάνετε μασάζ στη γάμπα ή στο κάτω μέρος του άνω άκρου ώστε να αυξήσετε την ροή του αίματος.

Που στέλνονται οι κάρτες δειγμάτων

Νέα Ζηλανδία
Εθνικό Κέντρο Ελέγχου

Τ.Θ. 873 ,Auckland

Αυστραλία
Οι κάρτες συλλογής αίματος στην Αυστραλία στέλνονται στο εργαστήριο νεογνικού ελέγχου που συνεργάζεται με τη Μεταβολική σας κλινική. Η διεύθυνση αναγράφεται στην κάρτα. Υπάρχουν πέντε εργαστήρια νεογνικού ελέγχου:

- **New South Wales το οποίο καλύπτει επίσης την επικράτεια της Αυστραλίας**
- **Victoria που καλύπτει επίσης την Τασμανία**
- **Queensland που καλύπτει επίσης μέρος της Βόρειας επικράτειας**
- **Νότια Αυστραλία που καλύπτει επίσης μέρος της Βόρειας επικράτειας**
- **Δυτική Αυστραλία**

Κεφάλαιο 5

Κατανοώντας το ειδικό συμπλήρωμα

- Διαφορετικά είδη συμπληρωμάτων _____ 5.1
- Προμήθεια συμπληρωμάτων _____ 5.3
- Λαμβάνοντας το συμπλήρωμα _____ 5.4
- Χρήσιμες συμβουλές για γονείς μικρών παιδιών _____ 5.4
- Όταν το παιδί σας αρνείται να πάρει το συμπλήρωμα _____ 5.5
- Λήψη του συμπληρώματος όταν βρίσκεστε εκτός σπιτιού _____ 5.6

ΤΑ ΠΕΝΤΕ ΜΕΡΗ ΤΗΣ ΧΑΜΗΛΗΣ ΣΕ ΠΡΩΤΕΪΝΗ ΔΙΑΙΤΑΣ

- **Το ειδικό συμπλήρωμα (βλ. παρακάτω)**
- **Μετρημένη πρωτεΐνη από τις τροφές (βλ. Κεφάλαιο 6)**
- **Τροφές με χαμηλή πρωτεΐνη (βλ. Κεφάλαιο 7)**
- **Σχεδιασμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων (βλ. Κεφάλαιο 10)**
- **Αλλαγές που χρειάζονται κατά τη διάρκεια ασθένειας (βλ. Κεφάλαιο 3)**

Τα άτομα που δεν ακολουθούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη λαμβάνουν όλη την πρωτεΐνη που χρειάζονται από τη διατροφή τους. Όταν η πρωτεΐνη περιορίζεται για την αντιμετώπιση ενός μεταβολικού νοσήματος, το ειδικό συμπλήρωμα αναπληρώνει τα συστατικά που δεν λαμβάνονται από την τροφή. **Το σκεύασμα αυτό είναι ζωτικής σημασίας. Αν δεν το πάρουν, τα παιδιά με ορισμένες μεταβολικές διαταραχές μπορεί να αρρωστήσουν πολύ βαριά.**

Διαφορετικά είδη συμπληρωμάτων

Το ειδικό συμπλήρωμα (το οποίο, για τα βρέφη, ονομάζεται ειδική φόρμουλα) παίζει σημαντικό ρόλο στην δίαιτα με χαμηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη. Η Μεταβολική ομάδα θα συνταγογραφήσει το καταλληλότερο συμπλήρωμα.

Υπάρχουν δυο τύποι συμπληρώματος που μπορούν να χρησιμοποιηθούν ανάλογα με τη μεταβολική διαταραχή και τον περιορισμό πρωτεΐνης που απαιτείται:

- **Συμπληρώματα πρωτεΐνης**. Αυτά παρέχουν τα αμινοξέα που δεν εμπλέκονται στη μεταβολική διαταραχή. Η χορήγησή τους βοηθάει στη σύνθεση πρωτεΐνης από τον οργανισμό αλλά και στον έλεγχο της

μεταβολικής ισορροπίας. Επιπλέον, τα συμπληρώματα αυτά παρέχουν ενέργεια (θερμίδες, kcal ή kilojoule) καθώς και βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία που είναι απαραίτητα για μια υγιεινή και ισορροπημένη διατροφή.

- **Συμπληρώματα χωρίς πρωτεΐνη**. Αυτά παρέχουν ενέργεια (θερμίδες, kcal ή kilojoule) από υδατάνθρακες και λίπος. Είναι σημαντικό να λαμβάνει το παιδί σας αρκετή ενέργεια σε μια δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης, για τον σωστό έλεγχο της μεταβολικής του κατάστασης και την ανάπτυξη του. Αυτά τα συμπληρώματα περιέχουν συνήθως και βιταμίνες, μέταλλα και ιχνοστοιχεία απαραίτητα για μια υγιεινή και ισορροπημένη δίαιτα.

Ο γιατρός ή ο διαιτολόγος σας μπορεί να συνταγογραφήσει βιταμίνες, μέταλλα ή συμπληρώματα μεμονωμένων αμινοξέων εφόσον η διατροφή του παιδιού σας (ή η δική σας) δεν περιέχει αρκετές βιταμίνες και μέταλλα ή αν οι εργαστηριακές εξετάσεις δείξουν πως τα επίπεδα μεμονωμένων αμινοξέων είναι χαμηλά. Αυτό γίνεται για να σιγουρευτείτε πως η διατροφή σας είναι υγιεινή και ισορροπημένη. Διαφέρει από τη συνταγογράφηση μεγάλων δόσεων βιταμινών από το γιατρό σας για τη θεραπεία κάποιων μεταβολικών παθήσεων.

Συμπληρώματα πρωτεΐνης

Τα συμπληρώματα πρωτεΐνης έχουν δημιουργηθεί για τις διατροφικές ανάγκες ασθενών όλων των ηλικιών που πάσχουν από διάφορα μεταβολικά νοσήματα. Είναι διαθέσιμα σε διάφορες μορφές για να είναι κατάλληλα για όλους τους τρόπους ζωής και για όλες τις προτιμήσεις. Ο διαιτολόγος σας θα σας συμβουλεύσει ποιά είναι κατάλληλα για σας ή το παιδί σας.

«Ο γιος μου παίρνει το μεσημεριανό συμπλήρωμα σε ένα μπουκάλι με πώμα και το δίνει στην καντίνα σε μια τσάντα, για να σταλεί στην τάξη μαζί με τις παραγγελίες για το μεσημεριανό. Με αυτό τον τρόπο μπορεί να το διατηρεί κρύο γι' αυτό το γεύμα»

Τα βρέφη τρέφονται με ειδική φόρμουλα ενώ τα νήπια, τα μεγαλύτερα παιδιά και οι ενήλικες έχουν περισσότερες επιλογές συμπληρωμάτων, οι οποίες υπάρχουν στις ακόλουθες μορφές :

- **Σκόνη** η οποία κυκλοφορεί σε κουτιά ή φακελάκια και ανακατεύεται με νερό για να γίνει ρόφημα, με ή χωρίς γεύση. Σε μερικές περιπτώσεις μπορεί να χρειαστεί η λήψη επιπλέον συμπληρωμάτων με βιταμίνες και μέταλλα.
- **Γέλη ή πηχτή πάστα** που μπορεί να ληφθεί με ένα κουτάλι ή λαμβάνεται σαν ένα ρόφημα χαμηλού όγκου – διαθέσιμο με γεύση ή χωρίς.
- **Υγρά** – έτοιμα υγρά συμπληρώματα είναι διαθέσιμα για κάποιες μεταβολικές διαταραχές.

Μπορείτε να αναμίξετε συμπληρώματα για να ταιριάζουν στον τρόπο ζωής και τις προτιμήσεις σας.

«Γνωρίζω πως πρέπει να παίρνω το συμπλήρωμά μου, αλλά με διευκολύνει το να έχω επιλογές ».

Ο μεταβολικό γιατρός (ή ίσως ο γιατρός της περιοχής) θα σας προμηθεύσει με μια συνταγή για το συμπλήρωμα, το οποίο είναι διαθέσιμο στα φαρμακεία. Καθώς οι μεταβολικές διαταραχές είναι σπάνιες παθήσεις και τα συμπληρώματα είναι ακριβά, ο φαρμακοποιός της περιοχής σας δεν θα έχει απόθεμα. Μερικοί μπορεί να μην γνωρίζουν το προϊόν και αρχικά να αρνηθούν να το φέρουν. Στην περίπτωση αυτή θα πρέπει ο φαρμακοποιός να έρθει σε απευθείας επαφή με την εταιρία που φτιάχνει το προϊόν.

Συμπληρώματα χωρίς πρωτεΐνη

«Κρατάω το συμπλήρωμα σε ένα ντουλάπι με ειδικά τρόφιμα και όταν δω πως έχουν μείνει τρία κουτιά , φροντίζω να πάρω ιατρική συνταγή»

Μια φόρμουλα χωρίς πρωτεΐνη (π.χ. Energivit™, Pro-Phree™) χρησιμοποιείται σε μερικές μεταβολικές παθήσεις για την παροχή ενέργειας (από υδατάνθρακες και λίπη), βιταμινών, μετάλλων και ιχνοστοιχείων που είναι απαραίτητα για μια υγιεινή, ισορροπημένη δίαιτα. Αυξημένες ποσότητες μπορεί να χρειαστούν κατά τη διάρκεια ασθένειας. Μεγαλύτερα παιδιά μπορούν να χρησιμοποιήσουν άλλα συμπληρώματα, για την παροχή επιπλέον ενέργειας (από υδατάνθρακες και/ή λίπη) π.χ. Duocal™, Vitajoule, Polyjoule™ ή Polycose™, Polycal™. Κάποια από αυτά τα συμπληρώματα είναι διαθέσιμα με ιατρική συνταγή.

Συμπληρώματα βιταμινών, μετάλλων ή μεμονωμένων αμινοξέων.

Ο γιατρός σας ή ο διαιτολόγος σας θα σας συμβουλεύσει αν αυτά είναι απαραίτητα και πως θα τα προμηθευτείτε.

Πώς να προμηθευτείτε τα συμπληρώματα

Είναι σημαντικό να επιλέξετε ένα αξιόπιστο φαρμακείο, κοντά στο σπίτι ή τη δουλειά σας. Πηγαίνετε στο ίδιο φαρμακείο κάθε φορά και θυμηθείτε να κάνετε την παραγγελία σας πριν ξεμείνετε. Το φαρμακείο μπορεί να κάνει από μερικές μέρες έως μερικές βδομάδες για να φέρει ορισμένα συμπληρώματα. Εναλλακτικά, εάν αυτό είναι απαραίτητο μπορείτε να χρησιμοποιήσετε μια υπηρεσία διανομής κατ' οίκον.

Πάντα να ελέγχετε εάν το προϊόν που προμηθευτήκατε ταιριάζει ακριβώς με αυτό που σας συνταγογράφησε η Μεταβολική Ομάδα.

Θα πρέπει να πληρώσετε τη συμμετοχή για κάθε ιατρική συνταγή. Με τις κυβερνητικές επιδοτήσεις (στην Αυστραλία και Νέα Ζηλανδία) τα συμπληρώματα δεν θα σας κοστίσουν πολύ, αλλά η παραγωγή τους είναι πολύ δαπανηρή, οπότε προσπαθήστε να ελαχιστοποιήσετε τη σπατάλη.

Λαμβάνοντας το ειδικό συμπλήρωμα

«Το παιδί μου παίρνει το συμπλήρωμά του σε ένα ειδικό ποτήρι που δεν χύνεται το περιεχόμενο (non-spill)- το οποίο βοηθάει στο να προστατεύονται τα έπιπλά και το χαλί. Της αρέσει να το πίνει κρύο, έτσι προσθέτω ένα παγάκι»

Είναι καλύτερα να παίρνετε το συμπλήρωμα με τα γεύματα σε πολλές δόσεις κατά τη διάρκεια της ημέρας, ιδανικά σε διάστημα τουλάχιστον 12 ωρών. Αυτό είναι εύκολο για τα βρέφη που τρώνε συχνά αλλά μπορεί να είναι δυσκολότερο για μεγαλύτερα παιδιά και ενήλικες.

Επίσης:

- Ακολουθήστε την ιατρική συνταγή για το συμπλήρωμα προσεκτικά
- Αν ζυγίζετε το συμπλήρωμά σας, ελέγξτε αν οι ζυγαριές σας είναι ακριβείς – ζυγίζοντας 50ml νερό, θα πρέπει να ζυγίζει 50g
- Αν χρησιμοποιείτε κουτάλια της σούπας για να μετρήσετε το συμπλήρωμά σας, σιγουρευτείτε πως χρησιμοποιείτε μια τυπική μετρική μεζούρα – 1 κουτάλι της σούπας = 20ml στην Αυστραλία, 1 κουτάλι της σούπας = 15ml στη Νέα Ζηλανδία
- Αν η ιατρική συνταγή είναι για κουταλιές, χρησιμοποιήστε τη μεζούρα που περιέχεται στο κουτί του συμπληρώματος ή της φόρμουλας
- Μετρήστε κοφτές και όχι γεμάτες κουταλιές.

Χρήσιμες συμβουλές για γονείς μικρών παιδιών

«Ξέρω πώς κάποια παιδιά αντιδρούν πολύ στο να παίρνουν το συμπλήρωμά τους αλλά το δικό μου το λατρεύει. Προφανώς τον ικανοποιεί γιατί έρχεται και μου το ζητάει»

Η πλήρης ποσότητα του ειδικού συμπληρώματος που έχει συνταγογραφηθεί θα πρέπει να λαμβάνεται κάθε μέρα σε πολλές δόσεις. Αυτό είναι σημαντικό για την ανάπτυξη και τη διατήρηση της μεταβολικής ισορροπίας, δηλαδή των κατάλληλων επιπέδων αμινοξέων, αμμωνίας ή άλλων επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα. Ακολουθείστε αυτές τις οδηγίες σχετικά με το συμπλήρωμα:

- Αντιμετωπίστε το σαν μέρος του γεύματος – μπορεί να είναι πιο εύκολο να προσφέρετε το συμπλήρωμα στην αρχή του γεύματος όταν το παιδί σας πεινάει.

« Όταν το παιδί μας ήταν μικρό δεν δεχόταν με τίποτα να πάρει το συμπλήρωμά του και δεν τα πάει και πολύ καλύτερα τώρα. Έχω καταφύγει σε δωροδοκίες, φωνές, ουρλιαχτά και κλάματα, που ήταν απαίσιο. Τώρα προσπαθώ να είμαι πιο χαλαρή σχετικά με αυτό και να την αφήνω να το αντιμετωπίζει μόνη της. Είναι σχεδόν 15 χρονών τώρα και θα έλεγα πως οι περισσότεροι τσακωμοί γίνονται για να πιεί το συμπλήρωμα. Ακόμα και τώρα, αν δεν την ρωτήσω αν το πήρε, δεν θα πάει να το πάρει μόνη της.»

- Δώστε το συμπλήρωμα ταυτόχρονα με τα τρόφιμα που θέλουν μέτρημα στην διατροφή του παιδιού σας – αν το παιδί σας αρνείται να το πάρει στην αρχή, δώστε του μικρές ποσότητες κατά τη διάρκεια του γεύματος.
- Διαιρέστε την ημερήσια ποσότητα σε τρείς ή τέσσερεις μικρές ποσότητες που δεν θα κουράσουν το παιδί σας.
- Θυμηθείτε πως το συμπλήρωμα είναι όξινο και θα μπορούσε να προκαλέσει φθορά στα δόντια αν το παιδί σας το πίνει σιγά-σιγά σε συχνά διαστήματα κατά τη διάρκεια της ημέρας (βλ. κεφάλαιο 10 για συμβουλές για τη στοματική υγεία).
- Από την ηλικία περίπου των 12 μηνών δώστε το στο παιδί σας με ένα παιδικό ή κανονικό φλυτζάνι και όχι με μπιμπερό.

Να μιλήστε στο παιδί σας για τη μεταβολική του διαταραχή από την αρχή. Εξηγήστε του γιατί χρειάζεται η ειδική διατροφή. Αντιμετωπίστε το συμπλήρωμα σαν κάτι ιδιαίτερο - σαν ένα «μαγικό ρόφημα» ή «ενεργειακό ρόφημα» που θα το κάνει «ψηλό και δυνατό»! Δώστε στο συμπλήρωμα κάποιο ειδικό όνομα, όπως «ειδικό ρόφημα για τους μυς». Δώστε πολλά θετικά κίνητρα και επαίνους, αλλά γνωστοποιήστε στο παιδί σας πως η λήψη του δεν είναι διαπραγματεύσιμη. Σιγουρευτείτε πως το συμπλήρωμα έχει ληφθεί, συμπεριλαμβανομένου του ιζήματος στον πάτο που περιέχει σημαντικά μέταλλα και βιταμίνες.

Διευκολύνεται η λήψη του συμπληρώματος εάν:

- Σερβίρεται **δροσερό.**
- Σερβίρεται σε φλυτζάνι με **καπάκι και καλαμάκι** για να μειωθεί η μυρωδιά
- **Προστεθούν γεύσεις π.χ.**, λεμονάδα, σιρόπι με γεύση φρούτου, άρωμα βανίλιας ή μέντας ή χυμό ντομάτας.

Όταν το παιδί σας αρνείται να πάρει το συμπλήρωμα

Αν το παιδί σας δυσκολεύεται να πάρει τη συνταγογραφούμενη δόση του συμπληρώματος σε καθημερινή βάση, συζητήστε το με τον διαιτολόγο σας που μπορεί να σας προτείνει λύσεις. Μπορεί το παιδί σας να αρνείται να πάρει το συμπλήρωμα για τους εξής λόγους:

- Το παιδί σας τρώει πολλά σνακ ή πίνει άλλα ροφήματα αντί να παίρνει το συμπλήρωμα
- Δεν έχει δοθεί αρκετή σημασία στο τι σημαίνει να παίρνει το συμπλήρωμα

- Μπορεί κάποιος να κάνει αρνητικά σχόλια για το συμπλήρωμα
- Το συμπλήρωμα αναμιγνύεται με παραπάνω ποσότητα υγρού από ότι πρέπει και έτσι το παιδί σας δυσκολεύεται να το πιεί όλο– ή ίσως αναμιγνύεται με λιγότερο υγρό από ότι πρέπει, κάτι που το κάνει πολύ πηχτό και με έντονη γεύση
- Το παιδί σας έχει παρατηρήσει πόσο θέλετε να παίρνει το συμπλήρωμα και αντιστέκεται στις προσπάθειές σας
- Έχει καταντήσει βαρετό να πίνει το ίδιο ρόφημα κάθε μέρα.

Η χρήση διαφορετικών γεύσεων, η ανάμιξη μεθόδων και διαφορετικών ποτηριών μπορεί να κάνουν το συμπλήρωμα πιο αποδεκτό. Μερικές φορές μπορεί να φανεί χρήσιμη η αλλαγή σε κάποιο εναλλακτικό συμπλήρωμα.

«Όταν πάμε για κάμπινγκ έχω εμφιαλωμένο νερό που μπορώ να διατηρήσω κρύο. Πριν φύγουμε, ζυγίζω μερίδες συμπληρώματος για τη μισή μέρα και τις βάζω σε σακούλες που σφραγίζονται. Αυτό λειτουργεί για εμάς. Βγάζουμε μια σακούλα με τη σκόνη του συμπληρώματος, προσθέτουμε νερό και το βάζουμε σε ένα φλυτζάνι, ξεπλένουμε τον αναδευτήρα και είναι έτοιμος για πλύσιμο»

Λήψη του συμπληρώματος όταν βρίσκεστε εκτός σπιτιού

Αν έχετε μικρά παιδιά, πάρτε το συμπλήρωμα μαζί σας για να το πιεί το παιδί σας με το γεύμα όταν είστε έξω. Αν αυτό δεν είναι πρακτικό, δώστε του λίγο πριν και μετά το γεύμα. Χρησιμοποιήστε δοχεία μεταφοράς ή μικρά θερμός για να διατηρήσετε τα ροφήματα δροσερά.

Στο σχολείο και στη δουλειά

Ενθαρρύνετε το παιδί σας ναι παίρνει κάποιο συμπλήρωμα στο σχολείο για να το πίνει κατά τη διάρκεια της μέρας. Τα μπουκάλια με καλαμάκι είναι δημοφιλή, όπως και τα μπουκάλια για σπορ. Για να διατηρήσετε το ρόφημα παγωμένο τις ζεστές μέρες, παγώστε λίγο νερό από το βράδυ και μετά γεμίστε το δοχείο με το συμπλήρωμα το πρωί και το ρόφημα θα είναι έτοιμο την ώρα του μεσημεριανού.

Εάν η λήψη του συμπληρώματος στο σχολείο είναι πολύ δύσκολη, δώστε του λίγο πριν και μετά το σχολείο και την ώρα του βραδινού.

Όταν παίρνετε το συμπλήρωμα στη δουλειά, αν το προτιμάτε παγωμένο και δεν υπάρχει διαθέσιμο ψυγείο, φτιάξτε το από το προηγούμενο βράδυ και πάρτε την ποσότητα για το μεσημεριανό σε ένα θερμός για να το διατηρήσετε δροσερό.

«παίρνω πάντα επιπλέον συμπλήρωμα μαζί μου όταν είμαι μακριά από το σπίτι σε περίπτωση απροσδόκητης καθυστέρησης, όπως π.χ. κάποιο πρόβλημα με το αμάξι – ακόμα και αν πρόκειται να είμαι στο δρόμο για μισή ώρα»

Ταξιδεύοντας

Θα βρείτε περισσότερες πληροφορίες σχετικά με το πώς να διαχειριστείτε τη διατροφή σας και το συμπλήρωμα όταν είστε μακριά από το σπίτι στο κεφάλαιο 16 και στο ερωτηματολόγιο (κεφάλαιο 19). Αν ταξιδεύετε στο εξωτερικό, θα χρειαστείτε μια επιστολή για το τελωνείο που να εξηγεί τι είναι το συμπλήρωμα και γιατί το χρειάζεστε. Θα βρείτε ένα δείγμα επιστολής στο τέλος του κεφαλαίου 15. Επίσης συνίσταται να έχετε το συμπλήρωμα στην αρχική του συσκευασία με τις ετικέτες άθικτες.

Κεφάλαιο 6
Μετρώντας την πρωτεΐνη των τροφίμων

- Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα _____ 6.1
- Πώς υπολογίζεται η πρόσληψη πρωτεΐνης _____ 6.2
- Πώς να διαβάσετε τις ετικέτες των τροφίμων _____ 6.2
- Πώς να υπολογίσετε την πρωτεΐνη από τις ετικέτες τροφίμων _____ 6.3
- Πίνακες διατροφικών πληροφοριών που προκαλούν σύγχυση _____ 6.3

Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα

ΤΑ ΠΕΝΤΕ ΜΕΡΗ ΤΗΣ ΧΑΜΗΛΗΣ ΣΕ ΠΡΩΤΕΪΝΗ ΔΙΑΙΤΑΣ

- **Ειδική φόρμουλα ή συμπλήρωμα (βλ. Κεφάλαιο 5)**
- **Μετρημένη πρωτεΐνη από τις τροφές (βλ. παρακάτω)**
- **Τροφές με χαμηλή πρωτεΐνη (βλ. Κεφάλαιο 7)**
- **Σχεδιασμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων (βλ. Κεφάλαιο 10)**
- **Αλλαγές που χρειάζονται κατά τη διάρκεια ασθένειας (βλ. Κεφάλαιο 3)**

Τα άτομα που ακολουθούν μια δίαιτα με χαμηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη καταναλώνουν λιγότερη πρωτεΐνη από ότι θα κατανάλωνε ο μέσος άνθρωπος, αλλά αρκετή για την ανάπτυξη και τη λειτουργία του οργανισμού. Μερικές φορές επιπλέον πρωτεΐνη μπορεί να παρέχεται από το ειδικό συμπλήρωμα.

Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα αποτελείται από:
- Τρόφιμα με βάση τα δημητριακά – π.χ. δημητριακά πρωινού, κράκερ, μπισκότα
- Φρούτα και λαχανικά
- Τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη - π.χ. ειδικό αλεύρι, ψωμί και δημητριακά
- Λίπη και ζάχαρα (υδατάνθρακες)

Τρόφιμα όπως το κρέας, το κοτόπουλο, το ψάρι, τα αυγά, το γιαούρτι, το τυρί, τα προϊόντα σόγιας, οι ξηροί καρποί και τα όσπρια (π.χ. φακές, ρεθύβια, φασόλια) συνήθως δεν συμπεριλαμβάνονται επειδή περιέχουν πολλή πρωτεΐνη. Μερικά άτομα μπορούν να συμπεριλάβουν μικρές ποσότητες από αυτά τα τρόφιμα. Θα πρέπει να το συζητήσετε με το διαιτολόγο σας.

Δείτε το διάγραμμα, **Πέντε Ομάδες Τροφίμων** στο κεφάλαιο 1, στο οποίο συγκρίνεται μια περιορισμένη σε πρωτεΐνη δίαιτα με τη συνήθη πρόσληψη.

Η ποσότητα πρωτεΐνης που απαιτείται και που είναι ανεκτή εξατομικεύεται, ακόμα και για άτομα με την ίδια μεταβολική διαταραχή. Η δίαιτα ρυθμίζεται ανάλογα με τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων και την αύξηση του ατόμου, και μπορεί να διαφέρει σε διαφορετικές χρονικές περιόδους.

Πως μετράται η πρωτεϊνική πρόσληψη

Τα τρόφιμα τα οποία έχουν ως βάση τα δημητριακά καθώς και μερικά λαχανικά και φρούτα περιέχουν μικρές ποσότητες πρωτεΐνης. Αυτά τα τρόφιμα πρέπει να μετρηθούν στη δίαιτα. Για να το κάνετε αυτό θα χρειαστείτε λίστες ισοδυνάμων πρωτεΐνης, που θα σας δώσει ο διαιτολόγος σας. Αυτές δείχνουν πόση πρωτεΐνη περιέχεται στα συνηθισμένα τρόφιμα, και σας επιτρέπουν να υπολογίσετε πόση από την ημερήσια πρωτεΐνη θα καταναλώσετε εσείς (ή το παιδί σας) σε κάθε γεύμα. Επίσης δείχνει τα 'ελεύθερα τρόφιμα' – που είναι τρόφιμα τα οποία περιέχουν λίγη ή καθόλου πρωτεΐνη που δεν χρειάζεται να μετρηθεί.

Πώς να διαβάσετε τις ετικέτες των τροφίμων

Μόλις μάθετε πως να διαβάζετε τις ετικέτες, μπορείτε να κάνετε τις δικές σας επιλογές τροφίμων στο σουπερμάρκετ. Ο πίνακας των διατροφικών πληροφοριών πάνω στην ετικέτα του τροφίμου περιέχει τις πληροφορίες που χρειάζεστε ώστε να αποφασίσετε εάν μπορεί η όχι να συμπεριληφθεί το τρόφιμο. Εάν πρόκειται για δίαιτα Τυροσιναιμίας θα πρέπει να ελέγξετε επίσης τη λίστα συστατικών για συγκεκριμένα γλυκαντικά (βλ. κεφάλαιο 3).

Διαβάζοντας τον πίνακα διατροφικών πληροφοριών

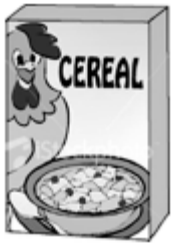
Αυτό που πρέπει να ελέγξετε όταν επιλέγετε ένα τρόφιμο για μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα είναι ο πίνακας διατροφικών πληροφοριών. Ο πίνακας αυτός σας πληροφορεί για την ποσότητα ενέργειας (kilojoules ή θερμίδες/ kcal), πρωτεΐνης, λίπους, υδατανθράκων, φυτικών ινών και άλλων θρεπτικών συστατικών που περιέχει το τρόφιμο.

Ο πίνακας επίσης σας πληροφορεί για την ποσότητα πρωτεΐνης που περιέχει το προϊόν ανά μερίδα και ανά 100 γραμμάρια. Αυτό μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να αποφασίσετε εάν θα συμπεριλάβετε το συγκεκριμένο τρόφιμο στη χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα. Μπορείτε επίσης να συγκρίνετε διαφορετικά προϊόντα και να διαλέξετε εκείνο με τη λιγότερη πρωτεΐνη.

Ορισμένα τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη μπορεί να μη χρειάζεται να μετρηθούν, αλλά αυτό εξαρτάται από την κατάσταση του παιδιού σας και τον τρόπο που μετράτε την πρωτεΐνη. Καθοδηγηθείτε από τον διαιτολόγο σας σχετικά με το τι μπορείτε να χρησιμοποιείτε χωρίς περιορισμό στη δίαιτα.

Πώς να υπολογίσετε την πρωτεΐνη από τις ετικέτες των τροφίμων

Δημητριακά πρωινού από ρύζι



Διατροφικές πληροφορίες		
Μερίδες ανά συσκευασία: 20 Μέγεθος μερίδας: 300 g (3/4 της κούπας)		
	Ποσότητα ανά μερίδα	*Ποσότητα ανά 100 g*
Ενέργεια	460 kJ 110 θερμίδες/Kcal	1530 kJ 367 θερμίδες/Kcal
Πρωτεΐνη	1.4 g	4.6 g
Λίπη, συνολικά	Λιγότερο από 1g(<0.1 g)	<0.2 g
- κορεσμένα	<0.1 g	<0.1 g
Υδατάνθρακες	25 g	84 g
- σάκχαρα	10 g	33 g
Νάτριο	150 mg	500 mg

Για να υπολογίσετε την ποσότητα πρωτεΐνης σε 20 g δημητριακά πρωινού από ρύζι (π.χ. rice pops):

Χρησιμοποιώντας ένα κομπιουτεράκι και τις πληροφορίες στο πίσω μέρος του πακέτου:

100 g δημητριακών από ρύζι = 4.6 g πρωτεΐνης
20 g δημητριακών από ρύζι = 20/100 x 4.6 = 0.92 g πρωτεΐνης

Πίνακες διατροφικών πληροφοριών που προκαλούν σύγχυση

Το να υπολογίσετε τις ποσότητες που χρειάζονται από τις διατροφικές ετικέτες δεν είναι πάντα τόσο απλό. Όταν υπάρχει αμφιβολία μιλήστε με το διαιτολόγο σας. Εδώ υπάρχουν μερικά παραδείγματα ετικετών που μπορούν να προκαλέσουν σύγχυση:

- **Η περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη ανά μερίδα είναι <1 g:** όταν τα τρόφιμα περιέχουν λιγότερο από 1 g πρωτεΐνης ανά μερίδα μπορεί να είναι δύσκολο να καταλάβετε την ακριβή ποσότητα πρωτεΐνης στο τρόφιμο. Άλλες ετικέτες προκαλούν σύγχυση όταν σας πληροφορούν για το *βάρος της μιας μερίδας,* όταν αυτό που θέλετε να μάθετε είναι η *ποσότητα σε ένα μπισκότο.*

Κέικ καλαμποκιού

Διατροφικές πληροφορίες		
Μερίδες ανά συσκευασία: 24 Μέγεθος μερίδας: 8 g		
	Ποσότητα ανά μερίδα	*Ποσότητα ανά 100 g*
Ενέργεια	111 kJ 26 θερμίδες/kcal	1385 kJ 330 θερμίδες/kcal
Πρωτεΐνη	Λιγότερο από 1g(<1 g)	6.5 g
Λίπη, συνολικά	<1 g	8 g
- κορεσμένα	<1 g	1 g
Υδατάνθρακες	6 g	75 g
- σάκχαρα	<1 g	4 g
Νάτριο	60 mg	70 mg

Μέγεθος συσκευασίας = 192 g

Για να καταλάβετε το βάρος του ενός κέικ, χρησιμοποιείστε τις πληροφορίες στο πίσω μέρος της συσκευασίας. Το συνολικό βάρος του είναι 192 g και περιέχει 24 κέικ. Χρησιμοποιώντας το κομπιουτεράκι (διαιρώντας το 192 με το 24) μπορείτε να καταλάβετε ότι εάν τα 24 κέικ ζυγίζουν 192 g, τότε το ένα κέικ ζυγίζει 8 g (το οποίο είναι μια μερίδα στον διατροφικό πίνακα).

Έτσι ελέγχοντας την ποσότητα πρωτεΐνης για μια μερίδα, ξέρετε ότι ένα κέικ περιέχει λιγότερο από 1 g πρωτεΐνης. Είναι όμως 0.1 g ή 0.8 g. Για να μάθετε την ακριβή ποσότητα πρωτεΐνης που περιέχει, πάτε στη ποσότητα των 100 g.

100 g προϊόντος περιέχει 6.5 g πρωτεΐνης
1 g προϊόντος περιέχει 6.5/100 = 0.065 g πρωτεΐνης
1 κέικ (8 g) περιέχει 8 x 0.065 g = 0.52 g πρωτεΐνης

Ανάλογα με τον τρόπο που μετράτε την πρωτεΐνη, τα προϊόντα με πρωτεΐνη < 1 g μπορεί να μη χρειάζεται να μετρηθούν. Συζητήστε το με το διαιτολόγο σας.

- **Προϊόντα που δίνουν τιμές για το αναμεμιγμένο με νερό προϊόν:** εάν δεν διαβάσετε προσεκτικά τον πίνακα διατροφικών πληροφοριών είναι πιθανό να ξεγελαστείτε νομίζοντας ότι το τρόφιμο είναι πολύ χαμηλότερο σε πρωτεΐνη από ότι στην πραγματικότητα, όπως δείχνει το παρακάτω παράδειγμα.

Βρεφικό ρυζάλευρο

Διατροφικές πληροφορίες		
Μέγεθος μερίδας: 45 g (5 g δημητριακού με 40 ml νερού)		
	Ποσότητα ανά μερίδα προετοιμασμένο δημητριακού	*Ποσότητα ανά 100 g προετοιμασμένου δημητριακού*
Ενέργεια	80 kJ 18 θερμίδες/kcal	170 kJ 41 θερμίδες/kcal
Πρωτεΐνη	0.4 g	0.9 g
Λίπη, συνολικά	0.1 g	0.3 g
- κορεσμένα	0 g	0 g
Υδατάνθρακες	2.2 g	9.2 g
Νάτριο	0.5 mg	1 mg

Μια μερίδα 45 g του βρεφικού ρυζάλευρου είναι στην πραγματικότητα 5 g ξηρού δημητριακού με 40 ml νερού. Όλη η πρωτεΐνη φυσικά, προέρχεται από το ξηρό δημητριακό, έτσι εάν θέλετε να υπολογίσετε την ποσότητα πρωτεΐνης σε μια μικρότερη ή μεγαλύτερη μερίδα, πρέπει να θυμάστε ότι 5 g ξηρού δημητριακού περιέχει 0.4 g πρωτεΐνης.

Κεφάλαιο 7
Τροφές χαμηλές σε πρωτεΐνη, συνταγές, τρόποι μαγειρέματος και ψώνια

- Υποκατάστατα αλεύρων, αυγού και γάλακτος _____ 7.2
- Συμβουλές για μαγειρική με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.3
- Συμβουλές για ψωμί με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 7.4
- Συνταγές για κέικ, μπισκότα και ψωμί βρώμης με χαμηλή πρωτεΐνη _7.9
- Συνταγές για μάφινς και τηγανίτες με χαμηλή πρωτεΐνη _____7.12
- Συνταγές για κρέμα με χαμηλή πρωτεΐνη _____7.15
- Βρίσκοντας συνταγές αλλού _____7.16
- Βιβλία μαγειρικής με συνταγές για δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη _____ 7.17
- Βιβλία μαγειρικής με εύκολα προσαρμόσιμες συνταγές _____7.17
- Συνταγές και περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη _____ 7.17
- Πώς να προσαρμόσετε μια συνταγή _____7.18
- Γενικά βιβλία μαγειρικής _____ 7.18
- Λίστα για ψώνια _____ 7.19

ΤΑ ΠΕΝΤΕ ΜΕΡΗ ΤΗΣ ΧΑΜΗΛΗΣ ΣΕ ΠΡΩΤΕΪΝΗ ΔΙΑΙΤΑΣ

- **Ειδική φόρμουλα ή συμπλήρωμα**
- **Μετρημένη πρωτεΐνη από τις τροφές (Βλ. Κεφάλαιο 6)**
- **Τροφές με χαμηλή πρωτεΐνη (Βλ. παρακάτω)**
- **Σχεδιασμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων (Βλ. Κεφάλαιο 10)**
- **Αλλαγές που χρειάζονται κατά τη διάρκεια ασθένειας (Βλ. Κεφάλαιο 3)**

Οι χαμηλές σε πρωτεΐνη τροφές είναι σημαντικό μέρος μίας δίαιτας χαμηλής σε πρωτεΐνη. Προσθέτουν ενέργεια και ποικιλία και επιτρέπουν την προετοιμασία τροφίμων και γευμάτων παρόμοιων με εκείνα που τρώει η οικογένεια. Το κεφάλαιο 10 παρέχει περισσότερες πληροφορίες σχετικά με το σχεδιασμό γευμάτων και σνακ για μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη.

Χρειάζεται χρόνος για να μάθει κανείς να μαγειρεύει για κάποιον που βρίσκεται σε ειδική δίαιτα. Τα πρώτα αποτελέσματα μπορεί να μην ανταποκριθούν στις προσδοκίες σας, αλλά γίνεται ευκολότερο μετά. Οι περισσότεροι άνθρωποι το διαπιστώνουν καιρό πριν αρχίσουν να δημιουργούν το δικό τους φάκελο με αγαπημένες συνταγές χαμηλές σε πρωτεΐνη και να επινοούν νέες καθώς αποκτούν εμπειρία. Να είστε τολμηροί, πειραματιστείτε και μοιραστείτε τις επιτυχίες σας με άλλες οικογένειες.

Η Φαινυλκετονουρία (PKU) είναι μία από τα πιο συνηθισμένα μεταβολικά νοσήματα που οφείλονται σε διαταραχή του μεταβολισμού της πρωτεΐνης. Οι συνταγές για PKU είναι συνήθως κατάλληλες για δίαιτες χαμηλές σε πρωτεΐνη αλλά θα πρέπει να υπολογίζετε την πρωτεΐνη με τον τρόπο που έχετε μάθει.

Εδώ υπάρχουν κάποιες βασικές έννοιες για να ξεκινήσετε τη χαμηλή σε πρωτεΐνη μαγειρική. Επίσης, θα διαπιστώσετε πως οι οργανώσεις υποστήριξης ή οι ιστοσελίδες αποτελούν καλή πηγή για να παίρνετε νέες ιδέες για φαγητό και συνταγές (βλ. κεφάλαιο 17). Ρωτήστε το γιατρό σας για περισσότερες συμβουλές, βιβλία μαγειρικής και πληροφορίες σχετικά με την παρασκευή τροφίμων.

Υποκατάστατα για αλεύρι, αυγό και γάλα

Αλεύρι

Οι περισσότερες συνταγές μπορούν να γίνουν χρησιμοποιώντας ένα από τα ειδικά άλευρα ή κορνφλάουρ που είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη. Χρησιμοποιήστε τα όπως ακριβώς το απλό αλεύρι.

- Για κέικ προσθέστε 1 κουταλάκι γλυκού μπέικιν πάουντερ σε 125g αλεύρι με χαμηλή πρωτεΐνη
- Για μπισκότα και ψωμάκια προσθέστε $1^1/_2$ κουταλάκι του γλυκού μπέικιν πάουντερ σε 125g αλεύρι με χαμηλή πρωτεΐνη.

Αυγό

Αντί για αυγά, χρησιμοποιήστε ένα υποκατάστατο αυγού όπως τα Loprofin Egg Replacer™, Egg Like™, ή Organ Egg Replacer™

Γάλα

Αντί για γάλα αγελάδας, χρησιμοποιήστε γάλα ρυζιού (ελέγξτε την πρωτεΐνη, οι μάρκες ποικίλουν και ίσως έχουν πρόσθετα ρεβίθια, κρέμα γάλακτος (ελέγξτε την πρωτεΐνη), μαργαρίνη αναμεμειγμένη με νερό (100g μαργαρίνης και 100ml νερού χτυπημένα μαζί), σκόνη γάλακτος για καφέ, Vance's Darifree™, Milupa lp drink ™ (μετρήστε την πρωτεΐνη) ή Loprofin PKU Milk Tetra Pack™. Μπορείτε να χρησιμοποιήσετε τα παραπάνω για να φτιάξετε κρέμες, επιδόρπια και λευκή σάλτσα.

Συμβουλές για μαγειρική με χαμηλή πρωτεΐνη

ΚΕΙΚ

- Κοσκινίστε το αλεύρι τρείς φορές. Αυτό θα ενσωματώσει περισσότερο αέρα, δίνοντας ένα πιο ομοιόμορφα ζυμωμένο τελικό προϊόν.
- Ανακατέψτε το αλεύρι ελαφρά με μια λαστιχένια σπάτουλα και το αναμιγνύεται αφού ενσωματωθεί. Το χτύπημα θα έχει ως αποτέλεσμα ένα κέικ σκληρό σαν λάστιχο.
- Στις πιο πολλές συνταγές για κέικ η ζάχαρη άχνη έχει καλύτερο αποτέλεσμα από την συνηθισμένη ζάχαρη.
- Χτυπήστε μαργαρίνη και ζάχαρη μαζί καλά, μέχρι να ανοίξει το χρώμα του μείγματος και να γίνει ελαφρύ και αφράτο. Έτσι ενσωματώνονται περισσότερες φυσαλίδες αέρα.
- Το χτύπημα κουταλιών ή αναδευτήρων στα πλαϊνά του μπολ θα έχει σαν αποτέλεσμα να ξεφύγει ο αέρας που έχει προσεκτικά ενσωματωθεί.
- Ψήστε το μείγμα αμέσως μόλις είναι έτοιμο.
- Ψήστε στη μεσαία θέση στο φούρνο –εκτός αν έχετε φούρνο με αέρα. Αν το ψήσετε ψηλότερα ή χαμηλότερα μπορεί να μη ψηθεί ανομοιόμορφα.
- Χρησιμοποιήστε κρύα μαργαρίνη. Αν η μαργαρίνη είναι πολύ μαλακή, το κέικ μπορεί να γίνει πολύ υγρό.

ΨΩΜΙ

- Κοσκινίστε το αλεύρι τρεις φορές. Έτσι θα ενσωματωθούν περισσότερες φυσαλίδες αέρα, δίνοντας ένα πιο ομοιόμορφα ζυμωμένο τελικό προϊόν με πιο ωραία ψίχα.
- Χρησιμοποιήστε ζάχαρη άχνη αντί για τη συνηθισμένη ζάχαρη.
- Όταν προσθέτετε αλεύρι, ανακατέψτε ελαφρά με ένα πιρούνι για να διατηρήσετε το μείγμα ελαφρύ.
- Αποφύγετε το χτύπημα των αναδευτήρων στα πλαϊνά του μπολ γιατί ο αέρας που έχετε ενσωματώσει να ξεφύγει.
- Οι αρτοπαρασκευαστές συνήθως παράγουν ένα επιτυχημένο καρβέλι ψωμί. Αν αντιμετωπίζετε προβλήματα, σιγουρευτείτε πως έχετε μετρήσει το νερό με ακρίβεια. Η ελαφρά ρύθμιση του όγκου μπορεί να κάνει αισθητή διαφορά.

ΓΛΥΚΑ & ΜΠΙΣΚΟΤΑ

- Κρυώστε τη ζύμη για γλυκά ή για μπισκότα για περίπου 20 λεπτά πριν το ζύμωμα. Αυτό θα βοηθήσει να γίνει πιο συμπαγής.

- Ανοίξτε τη ζύμη ανάμεσα σε δυο κομμάτια πλαστικού περιτυλίγματος για να μην σκίζεται, ή μην τη ζυμώσετε και απλά πιέστε το ζυμάρι ομοιόμορφα σε ένα σκεύος.
- Η μαργαρίνη θα πρέπει να είναι κρύα και σφιχτή για καλύτερο αποτέλεσμα. Η μαλακή μαργαρίνη θα κάνει το μείγμα πιο δύσκολο στο ζύμωμα.

Συνταγές για ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη

Σημείωση: το Metamucil™ που χρησιμοποιείται σε αυτές τι συνταγές περιέχει ίνες από φλούδα ψυλλίου και διατίθεται στα φαρμακεία.

ΛΕΥΚΟ ΨΩΜΙ

3 ¼ φλυτζάνια αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

1 κουταλάκι γλυκού ζάχαρη

1 ½ φλυτζάνια ζεστό νερό + 3 κουτάλια της σούπας

1 κουτάλι σούπας + 1 κουταλάκι γλυκού Metamucil™

¾ κουταλάκι γλυκού αλάτι

1 ¾ κουταλάκι γλυκού μαγιά (συσκευασία 8 γραμμαρίων)

3 κουταλάκια γλυκού κρέμα σε σκόνη για καφέ

Τρόπος παρασκευής:

- Συνδυάστε όλα τα υλικά και χτυπήστε τα μέχρι να ομογενοποιηθούν.
- Τοποθετήστε το μείγμα σε λαδωμένο ταψί, περάστε την επιφάνεια με ζεστό νερό και αφήστε το να φουσκώσει σε ζεστό μέρος.
- Ψήστε το στους 180^0C για 30-40 λεπτά.

Δοκιμάστε τις εξής παραλλαγές

Ψωμάκια. Πλάθετε τη ζύμη σε μπάλες με βρεγμένα χέρια. Έχετε νερό, και όχι αλεύρι στον πάγκο και ξεπλένετε τα χέρια σας αφού σχηματίσετε το κάθε ψωμάκι. Τοποθετήστε κάθε ψωμάκι σε ταψάκι για μικρά κέικ (λαδωμένο) και ψήστε στους 220 ^{0}C για 15-20 λεπτά. Μπορείτε να γυαλίσετε τα ψωμάκια με λίγο λάδι. Φτάνει για περίπου 20 ψωμάκια.

Κριτσίνια. Προσθέστε επιπλέον χαμηλό σε πρωτεΐνη μείγμα για ψωμί για να φτιάξετε μια σφιχτή ζύμη. Ανοίξτε τη ζύμη μαζί με κορνφλάουρ σε μακρόστενες λωρίδες με πάχος περίπου 1 εκατοστό (½ ίντσα) και κόψτε τις σε διαστήματα

8 εκατοστών (3 ίντσες). Τοποθετήστε τις λωρίδες σε ένα ελαφρώς λαδωμένο ταψί και ψήστε στους 160^0C για 20-30 λεπτά μέχρι να γίνουν τραγανές. Είναι ιδανικά για να βουτήξετε σε μια σούπα ή για ένα γρήγορο σνακ.

Ψωμί με μυρωδικά. Προσθέστε τηγανισμένο, ψιλοκομμένο κρεμμύδι, σκόρδο, μαϊντανό ή άλλα μυρωδικά στη ζύμη και ανακατέψτε καλά.

ΛΕΥΚΟ ΨΩΜΙ ΜΕ ΤΗ ΧΡΗΣΗ ΑΡΤΟΠΑΡΑΣΚΕΥΑΣΤΗ

400g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

2 ½ κουτάλια σούπας Metamucil ™ (κανονική ποικιλία)

1 ½ κουταλάκια γλυκού ενεργή ξηρή μαγιά (8g)

1 κουτάλι σούπας ζάχαρη

1 κουταλάκι γλυκού αλάτι

1 κουτάλι σούπας ελαιόλαδο

380-400ml ζεστό νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Κοσκινίστε το αλεύρι δύο φορές σε ένα μπολ.
- Προσθέστε το Metamucil ™, τη ζάχαρη, το αλάτι και τη μαγιά και ανακατέψτε καλά.
- Προσθέστε το στεγνό μείγμα στο σκεύος του αρτοπαρασκευαστή.
- Προσθέστε το λάδι και το νερό και βάλτε αμέσως τη μηχανή σε λειτουργία.
- Μετά από περίπου 30 δευτερόλεπτα σηκώστε το καπάκι και ανακατέψτε το αλεύρι που έχει κολλήσει στα πλαϊνά του σκεύους. Κλείστε το καπάκι. Αποφύγετε να κουνήσετε ή να χτυπήσετε τη μηχανή ή να ανοίξετε το καπάκι ενώ βρίσκεται σε λειτουργία.

ΛΕΥΚΟ ΨΩΜΙ ΧΡΗΣΙΜΟΠΟΙΩΝΤΑΣ ΜΙΚΡΟΤΕΡΟ ΑΡΤΟΠΑΡΑΣΚΕΥΑΣΤΗ

300g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

1 κουταλάκι γλυκού ενεργή ξηρή μαγιά (5.5g)

4 κουταλάκια γλυκού Metamucil ™

2 κουτάλια σούπας κρέμα σε σκόνη για καφέ

1 κουταλάκι γλυκού αλάτι

280ml νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Κοσκινίστε το αλεύρι δυο φορές σε ένα μπολ.
- Προσθέστε το Metamucil ™, τη μαγιά, την κρέμα σε σκόνη για καφέ και το αλάτι και ανακατέψτε καλά.
- Προσθέστε το στεγνό μείγμα στο σκεύος του αρτοπαρασκευαστή.
- Προσθέστε νερό και βάλτε τη μηχανή σε λειτουργία αμέσως.
- Μετά από 30 δευτερόλεπτα σηκώστε το καπάκι και ανακατέψτε το αλεύρι που έχει κολλήσει στα πλαϊνά του σκεύους. Κλείστε το καπάκι. Μην σηκώνετε το καπάκι όταν η μηχανή είναι σε λειτουργία και μην μετακινείτε ή χτυπάτε τη μηχανή.

ΛΑΓΑΝΑ

2 φλυτζάνια (290g) αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

250ml νερό

$^1/_8$ – ¼ κουταλάκι γλυκού κίτρινο χρώμα για τρόφιμα

Τα αγαπημένα σας μυρωδικά ή μπαχαρικά για γεύση

Τρόπος παρασκευής:

- Χτυπήστε τα υλικά μαζί και απλώστε το μείγμα σε καλά λαδωμένη λαδόκολλα και βάλτε το σε ένα λαδωμένο ταψί.
- Αλείψτε την επιφάνεια ελαφρά με 1 κουτάλι σούπας λάδι ή νερό.
- Ψήστε σε πολύ ζεστό φούρνο για 40 λεπτά. Αφαιρέστε τη λαδόκολλα μετά το ψήσιμο.

ΠΑΞΙΜΑΔΙΑ

1 φλυτζάνι αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη (145g)

$^1/_3$ φλυτζανιού νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Ανακατέψτε το μείγμα για ψωμί με το νερό για να σχηματιστεί ζύμη.
- Ανοίξτε τη ζύμη με κορνφλάουρ σε μια μακριά λωρίδα και κόψτε σε 12 μέρη.

7.6

- Τοποθετήστε τα κομμάτια σε ένα ελαφρώς λαδωμένο ταψί και ψήστε σε μέτριο φούρνο (180^{o}C) για 20-30 λεπτά.
- Αφήστε τα να κρυώσουν. Αν τα παξιμάδια είναι ακόμα μαλακά, βάλτε τα πάλι στο φούρνο για μερικά λεπτά.

ΠΙΤΣΑ

4 μερίδες

Βάση

225g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

Μια πρέζα αλάτι

2 κουταλάκια γλυκού μπέικιν πάουντερ

50g μαργαρίνη

150ml νερό (περίπου)

Επικάλυψη

Βασική επικάλυψη

25g μαργαρίνης

1 κρεμμύδι, ψιλοκομμένο

Μια πρέζα ανάμικτα μυρωδικά

Μαύρο πιπέρι

Ή χρησιμοποιήστε έτοιμη σάλτσα για πίτσα του εμπορίου ή σάλτσα ζυμαρικών

Μανιτάρια και ντομάτα

50g μανιτάρια, κομμένα σε φέτες

2-3 ντομάτες, ξεφλουδισμένες και κομμένες σε φέτες

Λαχανικά σχάρας

60g πιπεριές ψητές στη σχάρα

60g μελιτζάνες ψητές στη σχάρα

50g κολοκυθάκια ψητά στη σχάρα

Επικάλυψη πατάτας

70g ψητή πατάτα κομμένη σε φέτες

60g γλυκοπατάτα κομμένη σε φέτες

60-90g τριμμένο τυρί χαμηλό σε πρωτεΐνη ανά πίτσα (προαιρετικό)

Τρόπος παρασκευής:

- Κοσκινίστε μαζί το αλεύρι, το αλάτι και το μπέικιν πάουντερ.
- Ζυμώστε τη μαργαρίνη με τα δάχτυλα και μετά προσθέστε αρκετό νερό για να φτιάξετε μια μαλακή ζύμη.
- Απλώστε τη ζύμη σε μια ομαλή επιφάνεια ελαφρώς πασπαλισμένη με αλεύρι, και ζυμώστε μέχρι να γίνει λεία. Ανοίξτε τη ζύμη ή πιέστε για να φτιάξετε ένα στρογγυλό κομμάτι 20 εκατοστών (8 ίντσες) και τοποθετήστε το σε λαδωμένο ταψί.
- Απλώστε τη βασική επικάλυψη μαζί με κάποια από τις άλλες επικαλύψεις σε κάθε πίτσα. Πασπαλίστε με τυρί (προαιρετικά).
- Ψήστε στους 180^{o}C για 30-35 λεπτά μέχρι να ψηθεί η βάση και να ροδίσει η επικάλυψη.

ΚΡΟΚΕΤΕΣ ΠΑΤΑΤΑΣ

Πουρές πατάτας

Χαμηλό σε πρωτεΐνη ρύζι, μαγειρεμένο

Αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

Αλάτι

Πιπέρι

Σκόρδο σε σκόνη

Μαϊντανός

Λάδι για τηγάνισμα

Τρόπος παρασκευής:

- Ανακατέψετε μια ίση ποσότητα πουρέ (χτυπημένο με νερό και βούτυρο ή μαργαρίνη) και χαμηλού σε πρωτεΐνη ρυζιού.
- Βάλτε καρυκεύματα για γεύση, όπως αλάτι, πιπέρι, σκόρδο σε σκόνη και ψιλοκομμένο μαϊντανό.
- Δέστε το μείγμα με αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη και σχηματίστε μπάλες.
- Τηγανίστε σε λίγο λάδι μέχρι να ροδίσουν.

Κέικ, μπισκότα και ψωμάκια (scones) χαμηλά σε πρωτεΐνη

ΨΩΜΑΚΙΑ ΜΕ ΧΟΥΡΜΑΔΕΣ

1 $^{2}/_{3}$ φλυτζάνια αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη (200g)

Μια πρέζα αλάτι

1 κουταλάκι γλυκού μπέικιν πάουντερ

30g μαργαρίνης

60ml κρέμα γάλακτος

20g ζάχαρη άχνη ανακατεμένη σε 100ml ζεστό νερό

30g ψιλοκομμένους χουρμάδες

Τρόπος παρασκευής:

- Προθερμάνετε το φούρνο στους 200^{0}C και λαδώστε ένα ταψί
- Κοσκινίστε το αλεύρι , το αλάτι και το μπέικιν πάουντερ μαζί σε ένα μπολ.
- Ζυμώστε τη μαργαρίνη με τα δάχτυλα.
- Προσθέστε κρέμα γάλακτος και νερό, μετά ψιλοκομμένους χουρμάδες και ανακατέψτε για να γίνει μια μαλακή ζύμη.
- Απλώστε σε μια αλευρωμένη επιφάνεια και ζυμώστε απαλά.
- Ανοίξτε τη ζύμη σε πάχος 1 εκατοστού, κόψτε 26 ψωμάκια και τοποθετήστε τα στο ταψί.
- Ψήστε για 20 λεπτά στη μεσαία θέση του φούρνου.
- Αποθηκεύστε στην κατάψυξη ή σε ένα αεροστεγές δοχείο στο ψυγείο.

ΠΑΝΤΕΣΠΑΝΙ

Αυτό είναι ένα πολύ εύκολο παντεσπάνι που μπορείτε να φτιάξετε. Μπορείτε να προσθέσετε και επιπλέον υλικά (όπως ξύσμα λεμονιού και χυμό λεμονιού) για ποικιλία. Αυτή η βασική συνταγή μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να φτιάξετε κέικ για ειδικές περιστάσεις και πουτίγκες με παντεσπάνι στον ατμό ή στο φούρνο.

200g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

110g μαργαρίνη

110g ζάχαρη άχνη

2 κουταλάκια γλυκού μπέικιν πάουντερ

2 κουταλάκια γλυκού υποκατάστατο αυγού

150ml νερό

1 κουταλάκι γλυκού βανίλια σε σκόνη (ή ανάλογα με τη γεύση)

Τρόπος παρασκευής:

- Προθερμάνετε το φούρνο στους 180^0C.
- Βάλτε όλα τα υλικά σε ένα μπολ και ανακατέψτε καλά, χρησιμοποιώντας ένα ηλεκτρικό μίξερ, επεξεργαστή ή ξύλινη κουτάλα, μέχρι το μείγμα να γίνει ελαφρύ και αφράτο και έχει απαλή και ρευστή υφή.
- Τοποθετήστε σε ταψί 20 εκατοστών (8 ίντσες) ή μοιράστε σε δύο λαδωμένα ταψιά 18 εκατοστών (7 ίντσες).
- Ψήστε για 15 λεπτά για δυο κομμάτια παντεσπάνι ή 20-30 λεπτά για ένα μεγάλο, ή μέχρι το παντεσπάνι να γίνει ένα ελαφρύ χρυσό χρώμα και ελαστικό στο άγγιγμα.
- Αφαιρέστε από το ταψί/α και αφήστε το να κρυώσει/ουν
- Ενώστε τα κομμάτια μαζί με μαρμελάδα ή με άλλη γέμιση. Πασπαλίστε με ζάχαρη άχνη. Αποθηκεύστε σε ένα αεροστεγές δοχείο.

ΑΤΟΜΙΚΑ ΚΕΙΚ

Βάλτε δυο κουταλάκια γλυκού από το μείγμα για παντεσπάνι σε κάθε ατομική φόρμα και ψήστε στο φούρνο για 6 με 8 λεπτά.

ΓΛΥΚΑ ΜΠΙΣΚΟΤΑ

Από τις ειδικές συνταγές της Eileen Green, ομάδα υποστήριξης Φαινυλκετονουρίας Δυτικών Μίντλαντς.

100g μαργαρίνη

100g ζάχαρη άχνη

1 κουταλάκι γλυκού υποκατάστατο αυγού

Μερικές σταγόνες άρωμα βανίλιας

200g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

1 ½ κουταλάκια γλυκού νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Προθερμάνετε το φούρνο στους 180^0C
- Χτυπήστε τη μαργαρίνη και τη ζάχαρη μαζί μέχρι να γίνει ένα ελαφρύ και αφράτο μείγμα
- Προσθέστε τη βανίλια και το υποκατάστατο αυγού
- Προσθέστε σταδιακά το χαμηλό σε πρωτεΐνη αλεύρι και ζυμώστε τη ζύμη για ένα λεπτό περίπου μέχρι να γίνει απαλή. Απλώστε τη ζύμη σε πάχος περίπου 5mm
- Κόψτε σε σχήματα χρησιμοποιώντας σχέδια μπισκότων
- Τοποθετήστε τα σε ελαφρώς λαδωμένο ταψί και ψήστε τα για 15-20 λεπτά ή μέχρι να πάρουν τα μπισκότα καφέ χρώμα
- Αφήστε τα να κρυώσουν στη σχάρα. Διατηρούνται σε αεροστεγές δοχείο.

Δοκιμάστε αυτές τις παραλλαγές:

Μπισκότα λεμόνι. Αντικαταστήστε τη βανίλια με δυο κουταλάκια του γλυκού ψιλό ξύσμα λεμονιού, και το νερό με ένα κουταλάκι του γλυκού χυμό λεμονιού. Γαρνίρετε με γλάσο λεμονιού.

Γλυκιά βάση για τάρτα. Ανοίξτε τη ζύμη για να χωρέσει σε ένα ταψί για τάρτα. Κάντε τρύπες στο ζυμάρι και ψήστε σε μέτριο φούρνο μέχρι να ροδίσει ελαφρά. Γεμίστε με ωμά μούρα ή μαγειρεμένα μήλα, ροδάκινα ή αχλάδια.

Μπισκότα καφέ. Ακολουθήστε τη βασική συνταγή για γλυκά μπισκότα. Παραλείψτε τη βανίλια και διαλύστε 2 κουταλάκια του γλυκού στιγμιαίο καφέ στο νερό πριν το χρησιμοποιήσετε. Ο καφές διαλύεται πιο εύκολα σε ζεστό νερό , αλλά χρειάζεται να κρυώσει λίγο πριν χρησιμοποιηθεί στη συνταγή.

Μπισκότα κανέλας. Ακολουθείστε την βασική συνταγή για γλυκά μπισκότα, προσθέτοντας 1 κουταλάκι του γλυκού κανέλας σε σκόνη στο μείγμα χαμηλής πρωτεΐνης αντί για βανίλια.

Μπισκότα Shrewsbury: ακολουθείστε τη βασική συνταγή για γλυκά μπισκότα , αντικαθιστώντας τη βανίλια με 2 κουταλάκια του γλυκού ψιλό ξύσμα λεμονιού και 50g σταφίδες (3 κουτάλια σούπας).

ΓΕΜΙΣΤΑ ΓΛΥΚΑ ΜΠΙΣΚΟΤΑ

Αυτά είναι ιδανικά για παιδικά πάρτι. Ακολουθείστε την βασική συνταγή για γλυκά μπισκότα, κόψτε τη ζύμη χρησιμοποιώντας ένα στρογγυλό κόφτη 5

εκατοστών (2 ίντσες). Χρησιμοποιήστε ένα άλλο πολύ μικρότερο κόφτη για να κάνετε μια τρύπα στη μέση, στα μισά από αυτά.

Ψήστε ως συνήθως. Όταν κρυώσουν, απλώστε μαρμελάδα στα ολόκληρα μπισκότα. Αν τα φτιάνετε για πάρτι, χρησιμοποιήστε δυο διαφορετικά είδη φρούτων, π.χ. ροδάκινο και φράουλα.

Πασπαλίστε λίγη ζάχαρη άχνη στα μπισκότα με την τρύπα και τοποθετήστε τα προσεκτικά πάνω από τη μαρμελάδα. Πιέστε ελαφρά για να γίνουν σαν σάντουιτς.

Μάφινς, τηγανίτες, κράμπετ και πίκελετ με χαμηλή πρωτεΐνη

ΜΑΦΙΝ ΜΕ ΜΗΛΟ

Για 6 μάφινς

1 φλυτζάνι αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

3 κουτάλια σούπας ζάχαρη

2 κουταλάκια γλυκού μπείκιν πάουντερ

½ κουταλάκι γλυκού σόδα ψησίματος

½ κουταλάκι γλυκού κανέλα

¼ κουταλάκι γλυκού αλάτι

3 κουταλιές σούπας φυτικό λάδι

1/3 φλιτζανιού νερό

1/3 φλιτζανιού (80g) πουρέ μήλου

Τρόπος παρασκευής

- Προθερμάνετε το φούρνο στους 200^0C
- Σε ένα μεσαίο μπολ, ανακατέψτε μαζί το αλεύρι, τη ζάχαρη, το μπέικιν πάουντερ, τη σόδα ψησίματος, την κανέλα και το αλάτι.
- Ανακατέψτε το λάδι, το νερό και τον πουρέ μήλου σε ένα κύπελλο μέτρησης. Προσθέστε τα αμέσως στα στεγνά υλικά και ανακατέψτε με το χέρι για 20-30 δευτερόλεπτα (μην χρησιμοποιήσετε ηλεκτρικό μίξερ).
- Βάλτε με ένα κουτάλι το χυλό σε έξι λαδωμένα ταψάκια για μάφιν των 6 εκατοστών (ο χυλός έχει την τάση να κολλάει στις γραμμές από τις φόρμες για μικρά κέικ). Ψήστε για 15-18 λεπτά.

Τηγανίτες

Για 4 τηγανίτες

110g αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

200ml Duocal ™

1 κουταλάκι γλυκού υποκατάστατο αυγού

110ml νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Ανακατέψτε το αλεύρι και το υποκατάστατο αυγού με 3 κουταλιές σούπας υγρού για να φτιάξετε πολτό.
- Σταδιακά ενσωματώστε το υγρό που έχει μείνει για να φτιάξετε ένα απαλό λεπτόρρευστο χυλό .
- Ζεστάνετε λίγο λάδι σε ένα τηγάνι μεσαίου μεγέθους. Ρίξτε μέσα μικρή ποσότητα χυλού, αρκετή για να καλύψει μόνο τη βάση του τηγανιού.
- Αφήστε το να ψηθεί για μερικά λεπτά και μόλις είναι έτοιμη η κάτω πλευρά, γυρίστε την τηγανίτα για να ψηθεί και η άλλη πλευρά.
- Επαναλάβετε με τον υπόλοιπο χυλό.
- Προτάσεις σερβιρίσματος: Πασπαλίστε με ζάχαρη και σερβίρετε με φέτες λεμονιού ή πορτοκαλιού. Γεμίστε με φρούτα ή μαρμελάδα της επιλογής σας. Περιχύστε με σιρόπι.

ΚΡΑΜΠΕΤ (ΤΗΓΑΝΙΤΕΣ) ΧΑΜΗΛΑ ΣΕ ΠΡΩΤΕΪΝΗ

Για 12 περίπου

2 φλυτζάνια αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

1 κουτάλι σούπας μπείκιν πάουντερ

2 κουταλιές σούπας σκόνη για κρέμα

1 κουταλάκι γλυκού ζάχαρη

½ κουταλάκι γλυκού αλάτι

2 φλυτζάνια ζεστό νερό

Τρόπος παρασκευής:

- Ανακατέψτε τα στεγνά υλικά
- Προσθέστε νερό και ανακατέψτε μέχρι να γίνει ένας απαλός χυλός (περίπου δυο λεπτά με ηλεκτρικό χτυπητήρι/αναδευτήρα)

- Αφήστε το να ξεκουραστεί για 10-15 λεπτά
- Λαδώστε λίγο το τηγάνι και ζεστάνετέ το
- Λαδώστε τις φόρμες για αυγά
- Μισογεμίστε τις φόρμες με χυλό. Όταν φανούν οι τρύπες και το πάνω μέρος στεγνώσει, γυρίστε τα από την άλλη πλευρά για να ροδίσει και η κορυφή (αυτό μπορεί να κάνει τις τρύπες πιο επίπεδες).
- Μην τα ψήσετε υπερβολικά για να αφήστε περιθώριο να γίνουν τόστ
- Αφήστε τα να κρυώσουν και να στεγνώσουν για 7-10 λεπτά.

ΓΡΗΓΟΡΑ ΑΛΜΥΡΑ ΠΙΚΕΛΕΤ (ΜΙΚΡΕΣ ΤΗΓΑΝΙΤΕΣ)

8 πίκελετ

½ φλυτζάνι αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη

30g ψιλοκομμένο κρεμμύδι

¼ κουταλάκι γλυκού σόδα ψησίματος

1 κουταλάκι γλυκού ψιλοκομμένο μαϊντανό

100ml νερό

¼ κουταλάκι γλυκού ανάμεικτα μυρωδικά

Λίγο πιπέρι

Λάδι για τηγάνισμα

Τρόπος παρασκευής

- Κοσκινίστε το αλεύρι και τη σόδα ψησίματος σε ένα μπολ
- Προσθέστε το κρεμμύδι, το μαϊντανό, τα ανάμικτα λαχανικά και το πιπέρι
- Σταδιακά προσθέστε νερό, χτυπώντας καλά για να μην δημιουργηθούν σβώλοι
- Ζεστάνετε μικρή ποσότητα λαδιού σε ένα ρηχό τηγάνι
- Ρίξτε το μείγμα με κουταλιές στο τηγάνι και ψήστε καλά και από τις δύο πλευρές
- Στραγγίξτε σε απορροφητικό χαρτί και σερβίρετέ τα ζεστά ή κρύα

Συνταγές για κρέμες χαμηλές σε πρωτεΐνη

ΚΡΕΜΑ ΒΑΝΙΛΙΑ

Δυο μερίδες

1 ½ κουταλιά σούπας ζάχαρη (30g)

1 φλυτζάνι νερό (250ml)

1 κουταλιά σούπας κορνφλάουρ (10g)

1 ½ κουταλιές σούπας κρέμα γάλακτος (30ml)

2 σταγόνες άρωμα βανίλιας

2 σταγόνες κίτρινη χρωστική για φαγητό

Τρόπος παρασκευής

- Αναμείξτε το κορνφλάουρ με μια μικρή ποσότητα νερού για να φτιάξετε πολτό
- Τοποθετήστε τα υπόλοιπα υλικά σε μια κατσαρόλα, προσθέστε τον πολτό με το κορνφλάουρ και ανακατέψτε καλά.
- Μαγειρέψτε σε χαμηλή φωτιά , ανακατεύοντας συνεχώς μέχρι να πήξει το μείγμα.

Δοκιμάστε αυτές τις παραλλαγές

Blancmange: Χρησιμοποιήστε μόνο ¾ φλιτζανιού νερό. Ακολουθήστε την ίδια μέθοδο όπως για την κρέμα και ρίξτε το μείγμα σε ένα διακοσμητικό καλούπι.

Velvet: Αντικαταστήστε τη ζάχαρη με 1 κουταλιά της σούπας γαρνίρισμα ή Quik™, και παραλείψτε τη χρωστική και τη βανίλια. Ακολουθείστε την ίδια μέθοδο όπως για την κρέμα.

ΠΛΟΥΣΙΑ ΚΡΕΜΑ ΜΕ ΚΡΕΜΑ ΓΑΛΑΚΤΟΣ ΚΑΙ ΝΕΡΟ

2/3 φλιτζανιού νερό (165ml)

1/3 φλιτζανιού πλήρη κρέμα γάλακτος (85ml)

1 κουταλιά σούπας σκόνη για κρέμα (10g)

2 κουταλάκια γλυκού ζάχαρη (10g)

Τρόπος παρασκευής:

- Ανακατέψτε την κρέμα γάλακτος, μαζί με την σκόνη για κρέμα και τη ζάχαρη για να φτιάξετε μια λεία πάστα.
- Αναμείξτε με νερό , ανακατεύοντας συνεχώς σε μέτρια θερμότητα μέχρι να πάρει βράση το μείγμα. Σιγοβράστε για ένα λεπτό.

Βρίσκοντας συνταγές αλλού

Τα βιβλία μαγειρικής για άτομα που κάνουν δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη είναι πολύ λίγα και δεν βρίσκονται εύκολα, αλλά μπορείτε να προσαρμόσετε εύκολα

πολλές συνταγές σε μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνες. Οι περισσότερες συνταγές για δίαιτα Φαινυλκετονουρίας (PKU) είναι κατάλληλες αλλά θα πρέπει να υπολογίζετε την πρωτεΐνη, όπως είδατε στο κεφάλαιο 6.

Οι περισσότερες μεταβολικές κλινικές έχουν μια εκτενή συλλογή συνταγών για δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη και το διαδίκτυο είναι χρήσιμη πηγή έμπνευσης. Άλλη μια καλή πηγή για ιδέες είναι οι συνταγές από άλλες οικογένειες. Αυτές εκτυπώνονται τακτικά στο ενημερωτικό δελτίο Φαινυλκετονουρίας Νέας Ζηλανδίας (PKU NZ Newsletter*),* το ενημερωτικό δελτίο της ένωσης μεταβολικών διαιτητικών διαταραχών (MDDA Newsletter), στο περιοδικό της ένωσης Φαινυλκετονουρίας (NSW PKU) και στις ιστοσελίδες της MDDA, της PKU Tree και της εταιρείας SHS:

http://www.mdda-australia.org/

http://www.pkutree.com.au/

http://www.shsweb.co.uk/metabolic/pat/

http://www.shsweb.co.uk/metabolic/pkubook/

Άλλες συνταγές χαμηλής σε πρωτεΐνης και για PKU μπορούν να βρεθούν στο διαδίκτυο στα:

http://www.cambrookefoods.com/fsRecipes.htm

http://www.dietspec.com

http://www.ener-g.com/recipe/

http://www.pkuinfo.gr/sigmaupsilonnutaualphagamma941sigmaf.html

http://www.medihub.gr/%CF%83%CF%85%CE%BD%CF%84%CE%B1%CE%B3%CE%AD%CF%82

(Κάποια από τα προϊόντα χαμηλής πρωτεΐνη που χρησιμοποιούνται σε αυτές τις συνταγές δεν είναι διαθέσιμα στη Νέα Ζηλανδία και την Αυστραλία αλλά μπορείτε να προσαρμόσετε τις ιδέες).

Βιβλία μαγειρικής για δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη

- *Low Protein Cook Book Recipes for Life* by Jo Boston, 2007. Αυτό το βιβλίο έχει γραφτεί από μια Νεοζηλανδή μαμά που έχει παιδί με διαταραχή μεταβολισμού πρωτεϊνών – ρωτήστε το μεταβολικό σας διαιτολόγο για έντυπο παραγγελίας.
- The *Low Protein Collection*, εκδόθηκε από τις Υπηρεσίες Διατροφής SHS.

- *Special Recipes* by Eileen Green, ομάδα υποστήριξης των West Midlands για τη Φαινυλκετονουρία (έχει εξαντληθεί - η κλινική σας ίσως έχει αντίγραφο).
- *Variety in Life for PKU— a recipe book,* εκδόθηκε από την SHS International Limited (έχει εξαντληθεί - η κλινική σας ίσως έχει αντίγραφο).

Συνταγές μαγειρικής με εύκολα προσαρμόσιμες συνταγές

Πολλά βιβλία μαγειρικής περιέχουν συνταγές μαγειρικής χαμηλές σε πρωτεΐνη ή συνταγές που μπορούν να προσαρμοστούν για να γίνουν χαμηλότερες σε πρωτεΐνη. Είναι πιο πιθανό τα βιβλία μαγειρικής που έχουν ως θέμα τα λαχανικά, τις σαλάτες, τα φρούτα, τις πατάτες, το ρύζι, τα ζυμαρικά και τις συνταγές για χορτοφάγους ή vegan, να περιέχουν κατάλληλες συνταγές.

Αν η απώλεια βάρους είναι μια προτεραιότητα, τα βιβλία μαγειρικής με χαμηλά λιπαρά και αυτά που έχουν εγκριθεί από το ίδρυμα Διαβήτη της Αυστραλίας ή Νέας Ζηλανδίας ή από το Καρδιολογικό ίδρυμα, θα περιέχουν κατάλληλες συνταγές.

Οι Δημοτικές βιβλιοθήκες συνήθως έχουν μια εκτενή συλλογή βιβλίων μαγειρικής. Τα βιβλία μαγειρικής για παιδικά πάρτι θα σας δώσουν ιδέες για τη διακόσμηση της τούρτας γενεθλίων του παιδιού σας και για την παρουσίαση άλλων φαγητών.

Συνταγές και περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη.

Τα βιβλία μαγειρικής συνήθως δεν αναγράφουν την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη των συνταγών, οπότε θα πρέπει να υπολογίσετε την πρωτεΐνη στη συνταγή σαν να καταναλώνατε τα συστατικά χωριστά. Για παράδειγμα, αν θεωρείτε τα περισσότερα λαχανικά ως «ελεύθερα» και μετράτε μόνο την πρωτεΐνη των λαχανικών όπως η πατάτα, η γλυκοπατάτα, το καλαμπόκι και ο αρακάς, κάντε το ίδιο όταν αυτά βρίσκονται σε μια συνταγή. Προσαρμόστε τις συνταγές ανάλογα με το πόσο αυστηρή είναι η δίαιτα σε πρωτεΐνη που ακολουθείτε.

Πώς να προσαρμόσετε μια συνταγή

Μερικές συμβουλές για να προσαρμόσετε τις συνταγές σε μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη:

- Παραλείψτε το κρέας, το κοτόπουλο, το ψάρι, τα όσπρια και τους ξηρούς καρπούς
- Χρησιμοποιήστε υποκατάστατο γάλακτος χαμηλό σε πρωτεΐνη, π.χ. γάλα ρυζιού, Duocal ™, κρέμα σε σκόνη για καφέ, Vance's Darifree™ and Milupa lp drink ™
- Όταν μια συνταγή περιλαμβάνει μια λευκή σάλτσα, χρησιμοποιήστε την χαμηλή σε πρωτεΐνη συνταγή που εσείς προτιμάται ή κάποιο συσκευασμένο μείγμα που είναι χαμηλό σε πρωτεΐνη
- Χρησιμοποιήστε ξινή κρέμα αντί για γιαούρτι
- Διαλέξτε ζωμό χαμηλό σε πρωτεΐνη
- Αντί για αυγό χρησιμοποιήστε υποκατάστατο αυγού
- Αντί για τυρί στο ριζότο χρησιμοποιήστε μια μικρή ποσότητα τριμμένου τυριού χαμηλού σε πρωτεΐνη ή προσθέστε ένα κουταλάκι κρέμας σε σκόνη για καφέ, ή σκόνες Vance's Darifree™ or Milupa lp drink ™ σε σκόνη
- Χρησιμοποιήστε μαργαρίνη ή λάδι που δεν περιέχουν γάλα αντί για βούτυρο ή μαργαρίνη που περιέχουν γάλα αν το απαιτεί η δίαιτά σας
- Χρησιμοποιήστε κορνφλάουρ ή αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη αντί για απλό αλεύρι, αν το απαιτεί η δίαιτά σας
- Χρησιμοποιήστε ζυμαρικά χαμηλά σε πρωτεΐνη ή ρύζι χαμηλό σε πρωτεΐνη, αν το απαιτεί η δίαιτά σας.

Γενικά βιβλία μαγειρικής

Τα παρακάτω βιβλία μαγειρικής που πωλούνται σε πρακτορεία εφημερίδων και βιβλιοπωλείων, και περιέχουν κάποιες συνταγές που μπορείτε να χρησιμοποιήστε ή να προσαρμόσετε. Στο μέλλον, ίσως να αντικατασταθούν από ενημερωμένες εκδόσεις με διαφορετικούς τίτλους. Αν δεν μπορείτε να τα βρείτε, ψάξτε παρόμοιους τίτλους ή ψάξτε στην τοπική σας βιβλιοθήκη. Μερικά από αυτά μπορεί να έχουν εξαντληθεί. Αυτή είναι μια νέα λίστα βιβλίων που συνέταξαν διαιτολόγοι.

- Australian Women's Weekly New Salads, Ed. Susan Tomnay et al, Sydney. ACP Books , Sydney, 2006
- Salads Simple Fast and Fresh, Australian Women's Weekly Home Library, Ed. Susan Tomnay et al, Sydney, ACP Publishing, Sydney, 1999
- The essential vegetarian cookbook, Ed Wendy Stephen et al, Millers Point, NSW, Murdoch Books, 2004
- Australian Women's Weekly Vegie Food, Pamela Clark, Sydney, ACP Publishing, 2006
- Australian Women's Weekly Fast Vegies, Pamela Clark, ACP Publishing , Sydney 2007

- Australian Women's Weekly Fast Pasta, Pamela Clark, Sydney, ACP Publishing, Sydney. 2007
- The essential pasta cookbook, Ed Wendy Stephen, Millers Point, NSW Murdoch Books, 2004
- The essential rice cookbook, Ed Zoe Harpham, Millers Point, NSW, Murdoch Books, 2004.
- Australian Women's Weekly Soup, Pamela Clark, Sydney, ACP Publishing, 2007
- Australian Women's Weekly Great Italian Food: traditional and modern dishes, Sydney, ACP Books, 2006

Λίστα για ψώνια

Η λίστα για ψώνια περιλαμβάνει κανονικά είδη σουπερμάρκετ και ειδικά προϊόντα χαμηλά σε πρωτεΐνη.

Πάντα ελέγχετε τις διατροφικές ετικέτες στις συσκευασίες για να μάθετε την περιεκτικότητα πρωτεΐνης σε κάθε μερίδα. Η ποσότητα που μπορεί να καταναλωθεί εξαρτάται από την επιτρεπόμενη ποσότητα πρωτεΐνης ανά μέρα.

Τα ειδικά χαμηλά σε πρωτεΐνη προϊόντα αναγνωρίζονται από τη σήμανση με έναν αστερίσκο (*). Στην Αυστραλία, τα ειδικά χαμηλά σε πρωτεΐνη προϊόντα μπορούν να αγοραστούν απευθείας από την εταιρία παροχής, μετά από παραγγελία (τα έντυπα παραγγελίας είναι διαθέσιμα από το διαιτολόγο σας). Στη Νέα Ζηλανδία, πολλά είναι διαθέσιμα με ιατρική συνταγή, που θα προμηθευτείτε από το γιατρό σας ενώ άλλα μπορείτε να τα παραγγείλετε απευθείας από την εταιρία. Τα Loprofin, Milupa και τα χαμηλά σε πρωτεΐνη προϊόντα τυριού που αναφέρονται παρακάτω μπορείτε να τα παραγγείλετε από τη Nutricia; τα προϊόντα Aproten and Agluten από την εταιρεία Sharpe Laboratories.

Μερικά από τα τρόφιμα που αναφέρονται είναι διαθέσιμα μόνο στην Αυστραλία ή μόνο στην Νέα Ζηλανδία. Συζητήστε με τον διαιτολόγο σας σχετικά με τις κατάλληλες τοπικές επιλογές που έχετε.

Δημητριακά για πρωινό

- □ Loprofin Breakfast Cereal Loops™*
- □ Kellogg's Coco Pops™
- □ Kellogg's Fruit Loops™
- □ Kellogg's Honey Crispix™
- □ Kellogg's Rice Bubbles™
- □ Kellogg's Corn Flakes™
- □ Sanitarium Ricies™

- Sanitarium Weetbix™

Ψωμί

- Loprofin Sliced Loaf™*
- Loprofin Part- Baked Bread Rolls™*
- Ψωμί σε φέτες
- Ψωμάκια
- Μάφιν αγγλικού τύπου ή με φρούτα

Μείγμα για ψωμί και αλεύρι

- Loprofin Mix™ (μείγμα ψωμιού για κάθε χρήση)*
- Pinnacle low phenylalanine bread mix™*
- Orgran gluten free flour™
- Κορνφλάουρ
- Αλεύρι από ταπιόκα
- Απλό αλεύρι (λευκό ή ολικής άλεσης)
- Αλεύρι από αραρούτι

Ζυμαρικά, ρύζι και δημητριακά

- Aproten™ pasta—annelini, rigatini, spaghetti, tagliatelle, lasagne*
- Loprofin™ macaroni, pasta spirals, spaghetti, lasagna*
- Orgran™ Low Protein Rigati*, Orgran corn pasta, Orgran rice pasta
- Loprofin Pot Snack
- Ζυμαρικά – ποικιλία σε σχήματα και μεγέθη
- Στιγμιαία νούντλς – από αλεύρι και ρύζι
- Νούντλς –ρυζιού, από ταπιόκα και αλεύρι από άμυλο φασολιού
- Νούντλς σελοφάν
- Φρέσκα νούντλς ρυζιού
- Loprofin™ ρύζι
- Agluten riso™ *
- Ρύζι – οποιαδήποτε ποικιλία
- Κουσκούς, πολέντα, σιμιγδάλι
- Sago (σπόροι ταπιόκας), ταπιόκα τύπου μαργαριταριού (pearl tapioca)

Μπισκότα και κράκερ

- Aproten™ κράκερ, κριτσίνια*
- Loprofin™ κράκερ με μυρωδικά*
- Loprofin™ γλυκά μπισκότα* (Nutricia)
- Orgran™ κράκερ ρυζιού και καλαμποκιού
- Arnott's Cruskits™, Rice Cruskits™
- Ψωμί κράκερ
- Κέικ ρυζιού
- Κράκερ ρυζιού

- Κέικ καλαμποκιού
- Arnott's SAOs™,
- Paradise Lites
- Arnott's™ Jatz, rice jatz
- Arnott's™ Saladas, Premium

Φρούτα και λαχανικά

- Φρέσκα φρούτα σε κονσέρβα – σε σιρόπι ή φυσικό χυμό (ή συσκευασίες σνακ)
- Χυμό φρούτων – σε κουτάκι, μπουκάλι ή πακέτο
- Αποξηραμένα φρούτα – π.χ. σουλτανίνα, αποξηραμένα βερίκοκα, δαμάσκηνα
- Φρέσκια πατάτα, γλυκοπατάτα, πατάτα σε κονσέρβα
- Φρέσκο και κατεψυγμένο αρακά ή καλαμπόκι
- Φρέσκα λαχανικά – π.χ. καρότα, μανιτάρια, ντομάτες, σέλινο, μαρούλι, κρεμμύδια
- Φρέσκο ή κατεψυγμένο κασάβα
- Κατεψυγμένες πατάτες, μπουκίτσες πατάτας, και τηγανίτες πατάτας
- Κατεψυγμένα λαχανικά –π.χ. κατεψυγμένα λαχανικά για τηγάνισμα, κατεψυγμένα ανάμεικτα λαχανικά
- Κατεψυγμένες κροκέτες λαχανικών, τηγανιά λαχανικών
- Λαχανικά σε κονσέρβα – π.χ. σπαράγγια, φασόλια, καρότα, ντομάτες
- Φρέσκα μυρωδικά και μπαχαρικά – π.χ. σκόρδο, τζίντζερ, τσίλι, βασιλικό, μαϊντανό, κόλιανδρο

Σνακ

- Πολλά συσκευασμένα σνακ είναι κατάλληλα για δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Ο καλύτερος οδηγός είναι να διαβάζετε τις ετικέτες. Άλλα μέλη της ομάδας υποστήριξης και ο διαιτολόγος σας θα σας κάνουν επίσης κάποιες προτάσεις.
- Έτοιμες σάλτσες
- Σάλτσα ντομάτας, πελτές ντομάτας, σάλτσες για ζυμαρικά με βάση την ντομάτα
- Έτοιμες σάλτσες ή βάσεις για συνταγές όπως σάλτσες για ζυμαρικά, λευκές σάλτσες ,μείγματα σάλτσας με τυρί ή βάσεις για μαγειρευτά φαγητά– ελέγξτε τις διατροφικές ετικέτες στις πολλές ποικιλίες που διατίθενται.

Σούπες

- Επιλέξτε σούπες χαμηλές σε πρωτεΐνη (ελέγξτε τη διατροφική ετικέτα). Οι έτοιμες σούπες διατίθενται σε κονσέρβες, μπουκάλια και χάρτινες

συσκευασίες. Οι κατάλληλες ποικιλίες περιλαμβάνουν κολοκύθα, σέλινο, σπαράγγι, μανιτάρι και λαχανικά.

- Σούπες σε σκόνη –επιλέξτε σούπες με βάση τα λαχανικά, όπως ντομάτα.

Εναλλακτικές λύσεις για τα γαλακτοκομικά προϊόντα

- Φυτική σκόνη γάλακτος για καφέ
- Γάλα ρυζιού
- Vance's Darifree ™
- Milupa lp drink ™*
- Loprofin PKU Milk Tetra Pack™*
- Τυρί τσένταρ χαμηλό σε πρωτεΐνη*
- Τυρί μοτσαρέλα χαμηλό σε πρωτεΐνη*

Διάφορα

- Υποκατάστατο αυγού π.χ. Loprofin Egg White Replacer™*, Country Harvest Egg-like egg replacer™*, Orgran egg replacer™*
- Αποξηραμένα μυρωδικά και μπαχαρικά
- Κύβοι ζωμών π.χ. Massel Ultracube Choice Vegetable Stock™
- Σάλτσες για σαλάτα
- Χυμός λεμονιού, ξύδι
- Λάδι
- Βούτυρο και μαργαρίνη

Κεφάλαιο 8

Ταΐζοντας το μωρό σας

- Θηλασμός και τάισμα με μπιμπερό _____ 8.1
- Οι πρώτες μέρες του νεογέννητού σας _____ 8.2
- Ξεκινώντας ξανά το θηλασμό ή την φόρμουλα _____ 8.2
- Προετοιμασία, αποθήκευση και χορήγηση της φόρμουλας _____ 8.3
- Πόσα γεύματα χρειάζονται τα μωρά _____ 8.4
- Πώς να κάνετε λήψη μητρικού γάλακτος _____ 8.5
- Φροντίδα της μητέρας ενώ θηλάζει _____ 8.6
- Τι να κάνετε αν δεν είστε καλά όταν θηλάζετε _____ 8.6
- Τι να κάνετε αν δεν μπορείτε να θηλάσετε _____ 8.7
- Διακόπτοντας το θηλασμό _____ 8.7
- Καθαρισμός και αποστείρωση του εξοπλισμού ταΐσματος _____ 8.8

Θηλασμός και τάϊσμα με μπιμπερό

Το μητρικό γάλα είναι η ιδανική τροφή για τα μωρά. Περιέχει όλα τα θρεπτικά συστατικά που χρειάζονται για την ανάπτυξη και την υγεία. Επίσης βοηθάει στην προστασία των βρεφών από βακτηριακές και ιογενείς μολύνσεις.

Τα βρέφη με διαταραχές που επηρεάζουν το μεταβολισμό των πρωτεϊνών μπορούν να θηλάσουν επιτυχώς και να διατηρήσουν τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα σε ένα ασφαλές επίπεδο. Το μητρικό γάλα περιέχει πολύ λιγότερη πρωτεΐνη από ότι η τυπική βρεφική φόρμουλα (τεχνητό γάλα). Παρόλα αυτά, για ορισμένα βρέφη με μεταβολικές διαταραχές, που χρειάζονται δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη, η πρωτεΐνη στο μητρικό γάλα είναι πολλή. Σε αυτά τα βρέφη δίνεται ειδική φόρμουλα (ειδικό συμπλήρωμα) με μπιμπερό για να μειωθεί η όρεξη τους πριν τον θηλασμό.

Εάν επιλέξετε να μην θηλάσετε ή αν δεν μπορείτε, μια τυπική βρεφική φόρμουλα αποτελεί το κατάλληλο υποκατάστατο, μαζί με την ειδική φόρμουλα. Μπορεί να είναι δύσκολο να διατηρηθεί η παροχή του μητρικού γάλακτος, ειδικά εάν το μωρό σας ήταν αδιάθετο πριν τη διάγνωση.

Οι ειδικές φόρμουλες περιέχουν όλα τα θρεπτικά συστατικά που είναι απαραίτητα για την ανάπτυξη, εκτός της πρωτεΐνης ή των συγκεκριμένων αμινοξέων τα οποία το μωρό σας δυσκολεύεται να μεταβολίσει. Η Μεταβολική σας Κλινική θα συνταγογραφήσει την κατάλληλη φόρμουλα για το μωρό σας.

Ανάλογα με τη διαταραχή η ειδική φόρμουλα ονομάζεται

……

Οι πρώτες ημέρες του νεογέννητού σας

Για τις πρώτες ημέρες μπορεί να δίνεται στο μωρό σας μόνον ειδική φόρμουλα και καθόλου μητρικό γάλα ή τυπική φόρμουλα. Αυτό θα βοηθήσει στην ταχεία πτώση των επιπέδων των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα.

Η κλινική θα σας συμβουλέψει για την ποσότητα ειδικής φόρμουλας που μπορεί να ανεχθεί το μωρό σας και για τον τρόπο παρασκευής του. (για οδηγίες βλ. **προετοιμασία, αποθήκευση και χορήγηση της ειδικής φόρμουλας** παρακάτω σε αυτό το κεφάλαιο). Τα βρέφη συνήθως μεταβαίνουν στην ειδική φόρμουλα σχετικά εύκολα.

Εάν θηλάζετε, θα χρειαστεί να αντλήσετε το μητρικό γάλα με αντλία, για να διατηρήσετε την παροχή. (βλ. την ενότητα **πώς να κάνετε λήψη του μητρικού γάλακτος με αντλία** παρακάτω σε αυτό το κεφάλαιο).

Ξεκινώντας ξανά το θηλασμό ή την τυπική φόρμουλα

Μετά τις πρώτες ημέρες διατροφής με μητρικό γάλα κατόπιν άντλησης, εισάγεται ο θηλασμός ή η χορήγηση σκευάσματος τυπικής φόρμουλας (υποκατάστατο γάλακτος). Το μωρό σας θα λαμβάνει λιγότερο μητρικό γάλα ή τυπική φόρμουλα γιατί θα πίνει και μια μετρημένη ποσότητα ειδικής φόρμουλας.

Η Μεταβολική Ομάδα θα σχεδιάσει ένα πλάνο σίτισης για το μωρό σας. Η σειρά με την οποία θα δίνετε την ειδική φόρμουλα και το μητρικό γάλα ή τυπική φόρμουλα είναι σημαντική, αλλά μπορεί να μεταβάλλεται κατά διαστήματα. Συνήθως, μετά την ειδική φόρμουλα ακολουθεί θηλασμός. Στα βρέφη που σιτίζονται με τυπική φόρμουλα, η ειδική φόρμουλα δίνεται στο τέλος ή μπορεί η ειδική και η τυπική φόρμουλα να αναμιγνύονται. Ο Μεταβολικός γιατρός ή ο διαιτολόγος θα σας πουν πόσο να δώσετε και τι να κάνετε εάν το μωρό φαίνεται να πεινάει.

Η ποσότητα της ειδικής φόρμουλας και μητρικού γάλακτος ή τυπικής φόρμουλας θα χρειαστεί να ρυθμίζεται ανά διαστήματα ώστε να παρέχει την σωστή ισορροπία για την κάλυψη των αναγκών του μωρού σας και να διατηρούνται τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων σε ένα 'ασφαλές' εύρος

Οι τακτικές μετρήσεις βάρους, μήκους και περιμέτρου κεφαλής γίνονται ώστε να διασφαλιστεί ότι το μωρό σας αναπτύσσεται σωστά. Αυτό μπορεί να γίνει στην κλινική ή στο τοπικό σας κέντρο υγείας και τα αποτελέσματα να αξιολογηθούν από τη Μεταβολική Ομάδα. Οι κατάλληλες αυξήσεις στο βάρος και στο ύψος και οι πολλές υγρές πάνες, αποτελούν ένδειξη ότι το μωρό σας λαμβάνει αρκετό γάλα και συμπλήρωμα.

Μιλήστε στην Μεταβολική Ομάδα εάν έχετε απορίες σχετικά με τη σίτιση του μωρού σας ή αν χρειάζεστε βοήθεια. Ενημερώστε τους αν το μωρό σας είναι αδιάθετο ή αν τρέφεται ανεπαρκώς.

Προμήθεια μητρικού γάλακτος

Μπορεί να νομίζετε ότι παράγετε μικρή ποσότητα μητρικού γάλακτος, αλλά εφόσον το μωρό σας παίρνει βάρος και τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων βρίσκονται σε ασφαλές εύρος, το μωρό σας λαμβάνει την ποσότητα που χρειάζεται. Μετά το μπιμπερό με την ειδική φόρμουλα, εναλλάξτε το στήθος που δίνετε πρώτα. Αυτό θα σας βοηθήσει να διατηρήσετε την παροχή σας. Εάν το μωρό σας δεν ενδιαφέρετε για το δεύτερο στήθος, μην ανησυχείτε, θα προσφέρετε αυτό πρώτα στο επόμενο τάϊσμα. Εάν έχετε αμφιβολίες μπορείτε να αυξήσετε την παροχή κάνοντας λήψη μητρικού γάλακτος τρείς ή τέσσερις φορές την ημέρα αφού το μωρό σας έχει θηλάσει. Δείτε τις ενότητες **πώς να κάνετε λήψη του μητρικού γάλακτος με αντλία** και **φροντίδα της μητέρας** παρακάτω σε αυτό το κεφάλαιο.

Προετοιμασία, αποθήκευση και χορήγηση της ειδικής φόρμουλας

Για να προετοιμάσετε τη φόρμουλα:

- Πλύνετε και στεγνώστε τα χέρια σας σχολαστικά πριν πιάσετε τα μπιμπερό και τις θηλές και πριν ταΐσετε το μωρό σας.
- Αποστειρώστε τον εξοπλισμό εκ των προτέρων (βλ. **Καθαρισμός και αποστείρωση** παρακάτω σε αυτό το κεφάλαιο).
- Χρησιμοποιείστε δροσερό βρασμένο νερό για να φτιάξετε τα γεύματα (αδειάστε τον βραστήρα, ξαναγεμίστε τον και αφήστε το να βράσει, αδειάστε το σε αποστειρωμένα μπιμπερό και αφήστε τα να κρυώσουν).
- Μετρήστε το νερό και τη φόρμουλα με ακρίβεια.
- Μην προσθέτετε οτιδήποτε στη φόρμουλα του μωρού σας, χωρίς τις συγκεκριμένες οδηγίες της Μεταβολικής Ομάδας.

Αποθήκευση της φόρμουλας:

- Ιδανικά, ετοιμάζεται η ποσότητα για ένα μπιμπερό την ώρα του γεύματος
- Εάν έχετε ετοιμάσει ποσότητα για πολλά γεύματα, αμέσως μετά την παρασκευή της τοποθετήστε την στο πιο ψυχρό σημείο του ψυγείου, συνήθως στο πίσω μέρος. Πετάξτε ότι περισσέψει μετά από 24 ώρες.

Την ώρα του ταΐσματος

- Μετρήστε προσεκτικά στο μπιμπερό την ποσότητα φόρμουλας που απαιτείται.
- Ζεστάνετε το μπιμπερό σε ένα σκεύος με ζεστό νερό (όχι καυτό). Να μην

ζεστάνετε το μπουκάλι στα μικροκύματα γιατί με το ανομοιόμορφο ζέσταμα δημιουργούνται ζεστές μάζες που μπορούν να κάψουν το στόμα του μωρού σας. Πολλά βρέφη πίνουν με ευχαρίστηση κρύα φόρμουλα, ακόμα και κατευθείαν από το ψυγείο.

- Πριν δώσετε το μπιμπερό στο μωρό σας, ελέγξτε τη θερμοκρασία ανακινώντας το μπιμπερό καλά και ρίχνοντας λίγο από το περιεχόμενο στο εσωτερικό του καρπού σας. Δεν θα πρέπει να το αισθάνεστε ζεστό.
- Αγκαλιάστε το μωρό σας και μιλήστε του ενώ τρώει.
- Αν το μωρό σας δεν πιεί όλη τη φόρμουλα, καταγράψτε τι ήπιε και πετάξτε το υπόλοιπο μετά από μια ώρα.

Τι να κάνετε όταν βγείτε έξω

Τα γεύματα από το ψυγείο να τοποθετηθούν σε μια αεροστεγή σακούλα ή σε έναν περιέκτη από πολυστυρένιο με παγοκύστη για να τα διατηρήσετε κρύα. Εναλλακτικά, πάρτε βραστό νερό και σκόνη φόρμουλας μαζί σας για να φτιάξετε το γεύμα, όποτε χρειαστεί. Ένα θερμός με ζεστό νερό και με φαρδύ στόμιο μπορεί να χρησιμοποιηθεί για να ζεστάνετε τα γεύματα.

Πόσα γεύματα χρειάζονται τα βρέφη

Τα περισσότερα βρέφη, ανεξάρτητα από το αν θηλάζουν ή σιτίζονται με φόρμουλα, χρειάζονται πέντε ή περισσότερα γεύματα κάθε 24 ώρες μέχρι την ηλικία των τεσσάρων με πέντε μηνών. Πολλά μικρά μωρά απολαμβάνουν κάποια επιπλέον μικρά ενδιάμεσα γεύματα για να ηρεμούν. Εάν θηλάζετε, το μωρό σας μπορεί να θηλάσει επιπλέον του συνηθισμένου θηλασμού και της ειδικής φόρμουλας, **εφόσον η συνταγογραφούμενη ποσότητα της ειδικής φόρμουλας έχει καταναλωθεί μέσα σε 24 ώρες**. Εάν το μωρό τρέφεται αποκλειστικά με το μπιμπερό, μπορείτε να δώσετε επιπλέον ποσότητα από την ειδική φόρμουλα.

Ένα τάισμα υπολογίζεται ως νέο αφού περάσει μια ώρα ή και περισσότερο από τη στιγμή που τελείωσε το τελευταίο τάισμα.

Εφόσον το μωρό σας είναι καλά, δεν χρειάζεται τίποτα άλλο εκτός από την ειδική φόρμουλα και το θηλασμό ή την ειδική φόρμουλα και την τυπική φόρμουλα μέχρι περίπου την ηλικία των έξι μηνών – οτιδήποτε επιπλέον, ακόμα και το νερό, μπορεί να επηρεάσει τον θηλασμό.

Στα μωρά δεν θα πρέπει να δίνονται ιατρικά αφεψήματα ή αφεψήματα με βότανα, ούτε και επιπλέον βιταμίνες και μέταλλα. Δεν είναι απαραίτητα, εκτός και εάν έχουν συνταγογραφηθεί από τον γιατρό σας.

Πώς να κάνετε λήψη του μητρικού γάλακτος

Εάν το μωρό σας δεν μπορεί να θηλάσει, πράγμα το οποίο μπορεί να συμβεί για μερικές μέρες μετά τη διάγνωση ή αν ο θηλασμός διακόπτεται, θα χρειαστεί να βοηθηθεί η λήψη γάλακτος από τους μαστούς σας για να διατηρηθεί η παραγωγή.

Μπορείτε να κάνετε λήψη του γάλακτός σας με το χέρι ή με μια αντλία – χρησιμοποιώντας μια ηλεκτρική ή χειροκίνητη αντλία. Τα περισσότερα φαρμακεία και ορισμένα νοσοκομεία πουλάνε αντλίες χειρός και νοικιάζουν ηλεκτρικές αντλίες.

Θα χρειαστεί να κάνετε λήψη έξι με οχτώ φορές την ημέρα, κάθε τρείς με τέσσερις ώρες κατά τη διάρκεια της ημέρας και λιγότερο το βράδυ, εάν δεν θηλάζετε καθόλου. Εάν θέλετε να αυξήσετε την ποσότητα του μητρικού γάλακτος μπορείτε να κάνετε λήψη τρείς με τέσσερις φορές την ημέρα αφού το μωρό έχει θηλάσει.

- Αρχικά πλύνετε τα χέρια σας.
- Εάν κάνετε λήψη με το χέρι, μαλακά πιέστε την περιοχή πίσω από τις θηλές σας με έναν σταθερό ρυθμό. Συλλέξτε το γάλα σε ένα αποστειρωμένο φλυτζάνι και μεταφέρετε σε ένα αποστειρωμένο μπιμπερό.
- Εάν χρησιμοποιείτε αντλία βεβαιωθείτε ότι τα μέρη της αντλίας που έρχονται σε επαφή με το γάλα είναι αποστειρωμένα.
- Το γάλα σας μπορεί να αποθηκευτεί σε μπιμπερό και να καταψυχθεί ώστε να χρησιμοποιηθεί αργότερα. Κρατάει για δύο εβδομάδες στο ψυγείο και τρείς μήνες στην κατάψυξη (σε δίπορτα ψυγεία δηλ. με ξεχωριστή πόρτα για την κατάψυξη) ή έξι έως δώδεκα μήνες σε βαθιά κατάψυξη.
- Το γάλα από διαφορετικές αντλήσεις μπορεί να προστεθεί στο ίδιο μπιμπερό. Χρησιμοποιείστε ένα νέο μπιμπερό το λιγότερο κάθε 24 ώρες ή όταν το μπιμπερό είναι γεμάτο κατά τα τρία τέταρτα.
- Βάλτε ετικέτα στο μπιμπερό με την ημερομηνία και την ώρα λήψης.

Που να πάτε για βοήθεια

Εάν χρειάζεστε βοήθεια με την άντληση του γάλακτος, ρωτήστε τη Μεταβολική Ομάδα για συμβουλές και επικοινωνήστε με τους παρακάτω:

- Τη νοσηλεύτρια που ασχολείται με την υγεία της μητέρας και του παιδιού (Αυστραλία), ή την νοσηλεύτρια υποστήριξης (Νέα Ζηλανδία) ή την σύμβουλο μητρικού θηλασμού στο νοσοκομείο σας.
- Τη νοσηλεύτρια του κέντρου υγείας σας
- Τη νοσηλεύτρια της μεταβολικής κλινικής
- Μια μαία
- Έναν σύμβουλο θηλασμού
- Την Εταιρεία Μητρικού Θηλασμού της Αυστραλίας ή την La Leche στη Νέα Ζηλανδία (τις διευθύνσεις και τα τηλέφωνα στο διαδίκτυο, μπορείτε να τα

βρείτε στο Κεφάλαιο 17, Πηγές και Επαφές).

Εξηγείστε τους ότι το μωρό σας έχει μια μεταβολική διαταραχή για να καταλάβουν για ποιό λόγο χρειάζεστε συμβουλές για την άντληση του γάλακτος και ότι δεν ζητάτε απλώς γενικές συμβουλές για τον τρόπο θηλασμού.

Φροντίδα της μητέρας ενώ θηλάζει

Η φροντίδα της μητέρας που θηλάζει είναι επίσης σημαντική.

- Σιγουρευτείτε ότι τρώτε και πίνετε αρκετά ώστε να διατηρήσετε την ενέργειά σας και την ποσότητα γάλακτος που παράγετε.
- Προσπαθήστε να τρώτε υγιεινά σνακ εάν δεν μπορείτε να διαχειριστείτε τα πλήρη γεύματα.
- Περιορίστε την πρόσληψη τσαγιού, καφέ και κόκα κόλας σε λιγότερο από τέσσερα φλυτζάνια την ημέρα.
- Οι μητέρες που θηλάζουν χρειάζεται να πίνουν επιπλέον τρία με τέσσερα φλυτζάνια υγρών την ημέρα – το νερό είναι το καλύτερο για να μειωθεί η δίψα.
- Το να ανησυχείτε για το μωρό σας είναι φυσικό και μπορεί να προκαλέσει μια μείωση στην παραγωγή γάλακτος, αλλά δεν θα επηρεάσει την ποιότητα του γάλακτός σας.
- Εάν κάνετε λήψη γάλακτος, συγκεντρωθείτε στη συχνότητα για να διατηρήσετε την παραγωγή, αντί να εστιάζετε στο πόσο λίγο παράγετε – η παραγωγή γάλακτος θα ρυθμιστεί ανάλογα με τις ανάγκες του μωρού σας για σίτιση.
- Τα μωρά με μεταβολικές διαταραχές συχνά χρειάζονται μόνο τη μισή ποσότητα μητρικού γάλακτος, και συνεπώς μια μείωση στην παραγωγή δεν αποτελεί αίτιο ανησυχίας.

Τι να κάνετε εάν δεν είστε καλά όταν θηλάζετε

Επικοινωνήστε με τον οικογενειακό σας γιατρό εάν δεν νιώθετε καλά, έχετε πυρετό, διάρροια ή εμετό. Τα συνταγογραφούμενα και τα συνιστώμενα φάρμακα είναι γενικά κατάλληλα, αλλά υπενθυμίστε στο γιατρό ότι θηλάζετε και ότι το μωρό σας έχει μια μεταβολική διαταραχή. Τηλεφωνείστε στον Μεταβολικό γιατρό ο οποίος θα σας συμβουλέψει για τη σίτιση του μωρού σας.

Στις περισσότερες περιπτώσεις το μωρό σας μπορεί και θα πρέπει να τοποθετηθεί στο στήθος, ακόμα και αν δεν αισθάνεστε καλά.

Εάν έχετε μια φραγμένη θηλή ή μαστίτιδα, το μωρό σας μπορεί να θηλάσει. Το στήθος θα πρέπει να αδειάζεται είτε με το θηλασμό είτε με το χέρι. Για μια ή δύο ημέρες σε κάθε γεύμα πρώτα αρχίσετε με το στήθος που έχει το πρόβλημα. Αυτό θα αδειάσει το στήθος και θα βοηθήσει στη λύση του προβλήματος. Η παρακεταμόλη μπορεί να βοηθήσει στην ανακούφιση του πόνου. Μπορεί να χρειαστούν επίσης αντιβιοτικά.

Τι να κάνετε εάν δεν μπορείτε να θηλάσετε

Εάν δεν μπορείτε να θηλάσετε λόγω ασθένειας, αναζητείστε τη συμβουλή της Μεταβολικής Ομάδας αμέσως καλώντας στο 24ωρο νούμερο έκτακτης ανάγκης.

Εάν πρέπει να παραλείψετε ένα ή περισσότερα γεύματα μητρικού θηλασμού

Αυτό δεν είναι ασυνήθιστο. Μπορείτε:

- Να δώσετε μητρικό γάλα που έχετε αντλήσει – εάν είναι διαθέσιμο από την κατάψυξη – μετά την συνηθισμένη ποσότητα της ειδικής φόρμουλας
- Εάν δεν έχετε μητρικό γάλα στην κατάψυξη, μπορείτε να δώσετε απεριόριστη ποσότητα ειδικής φόρμουλας, όποτε πεινάσει το μωρό σας.
- Ρωτήστε τη Μεταβολική σας ομάδα για την χρήση τυπικής βρεφικής φόρμουλας αντί του μητρικού γάλακτος.
- Κρατήστε στενή επαφή με τη Μεταβολική σας Ομάδα τηλεφωνώντας καθημερινά μέχρι να επιστρέψετε στην καθημερινή σας ρουτίνα.

Διακόπτοντας το θηλασμό

Εάν επιθυμείτε να διακόψετε το θηλασμό, είναι καλύτερα να το σχεδιάσετε με τη Μεταβολική σας Ομάδα και να το κάνετε σε βάθος δύο με τριών εβδομάδων.

Σε μια έκτακτη ανάγκης, ακολουθείστε τις παραπάνω οδηγίες και επικοινωνήστε με τη Μεταβολική σας Ομάδα όσο το δυνατόν γρηγορότερα.

Καθαρισμός και αποστείρωση του εξοπλισμού σίτισης

Καθαρισμός: Σιγουρευτείτε ότι τα μπιμπερό, οι πιπίλες και τα καπάκια είναι σχολαστικά καθαρισμένα πριν την αποστείρωση. Πλύνετε τα με ζεστή σαπουνάδα και ξεπλύνετε καλά. Χρησιμοποιείστε μια βούρτσα στο εσωτερικό των μπιμπερό και τρίψτε τις πιπίλες στις παλάμες των χεριών σας για να βοηθήσετε στην απομάκρυνση των υπολειμμάτων γάλακτος. Πιέστε τις πιπίλες ώστε να περάσει το νερό μέσα από την οπή της κάθε πιπίλας.

Αποστείρωση: Αυτή μπορεί να γίνει με έναν από τρείς τρόπους: με βρασμό, με ατμό ή χρησιμοποιώντας ένα εμπορικό διάλυμα αποστείρωσης. Θυμηθείτε να πλύνετε τα χέρια σας σχολαστικά πριν πιάσετε τον εξοπλισμό σίτισης.

Η μέθοδος βρασμού

- Τοποθετείστε τα μπιμπερό, τα καπάκια και τις πιπίλες σε ένα βαθύ σκεύος.
- Καλύψτε τα με νερό, αφού έχετε σιγουρευτεί ότι τα μπιμπερό είναι γεμάτα νερό και πλήρως καλυμμένα. Κλείστε το σκεύος με καπάκι.
- Φέρτε το στο σημείο βρασμού και βράστε τα για πέντε λεπτά.
- Κλείστε το διακόπτη και αφήστε να κρυώσουν.
- Τα μπιμπερό και οι πιπίλες μπορούν να παραμείνουν στο καλυμμένο σκεύος μέχρι το επόμενο τάϊσμα, ή να αποθηκευτούν μαζί σε ένα καθαρό και ξηρό μέρος.
- Πριν μετακινήσετε τα αποστειρωμένα αντικείμενα, πλύντε και στεγνώστε τα χέρια σας. Στραγγίξτε το νερό από το καθένα και απομακρύνετέ τα από το σκεύος χρησιμοποιώντας τσιμπίδα. Αποφύγετε να ακουμπήσετε το πάνω μέρος των μπιμπερό ή τις πιπίλες με τα χέρια σας.
- Για να αποθηκεύσετε τα αποστειρωμένα μπιμπερό, τοποθετείστε ανάποδα την πιπίλα στο μπουκάλι και σφραγίστε με το καπάκι και τον δίσκο. Αποθηκεύστε στο ψυγείο ή σε ένα καθαρό πάγκο, και σκεπάστε με ένα καθαρό πανί.
- Βράστε όλο τον εξοπλισμό κάθε 24 ώρες ακόμα και αν δεν έχει χρησιμοποιηθεί σε αυτό το διάστημα.

Η μέθοδος του ατμού

- Οι εύκολοι στην χρήση ηλεκτρικοί αποστειρωτές ή μονάδες μικροκυμάτων είναι σχεδιασμένοι για αυτό το σκοπό και είναι διαθέσιμοι από τα φαρμακεία ή μπορούν να αγοραστούν από το διαδίκτυο.
- Τοποθετείστε τον εξοπλισμό σίτισης στη μονάδα μικροκυμάτων ή στον ηλεκτρικό αποστειρωτή.
- Προσθέστε την ποσότητα νερού που αναφέρεται στις οδηγίες.
- Καλύψτε τη μονάδα.
- Ακολουθήστε τις οδηγίες του κατασκευαστή ώστε να εξασφαλίσετε ότι όλα τα αντικείμενα αποστειρώθηκαν αποτελεσματικά.

Χρησιμοποιώντας διαλύματα αποστείρωσης

Διάφορα διαλύματα αποστείρωσης είναι διαθέσιμα για τα μπιμπερό και τις πιπίλες. Εκτός από το διάλυμα θα χρειαστείτε μια μονάδα αποστείρωσης ή ένα μεγάλο κουβά με καπάκι.

- Ακολουθείστε τις οδηγίες του κατασκευαστή όταν φτιάχνετε το διάλυμα, διασφαλίζοντας ότι οι αναλογίες νερού και αποστειρωτικού διαλύματος είναι ακριβείς.
- Αφού πλύνετε και καθαρίσετε τα μπιμπερό, τα καπάκια και τις πιπίλες τοποθετείστε τα σε ένα αραιωμένο αποστειρωτικό διάλυμα, εξασφαλίζοντας ότι είναι πλήρως καλυμμένα.
- Αφήστε τον εξοπλισμό σίτισης στο διάλυμα για το συνιστώμενο από τον κατασκευαστή χρόνο.
- Τα μπιμπερό, οι πιπίλες και τα καπάκια μπορούν να αποθηκευτούν στο διάλυμα αποθήκευσης μέχρις ότου χρειαστούν. Εάν προσθέσετε επιπλέον αντικείμενα, επαναπρογραμματίστε την όλη διαδικασία αποστείρωσης.
- Πριν απομακρύνετε τα αποστειρωμένα αντικείμενα, πλύντε και στεγνώστε τα χέρια σας σχολαστικά. Αποφύγετε την επαφή με την επιφάνεια των πιπιλών ή των μπιμπερό. Στραγγίξτε καλά και χρησιμοποιείστε τα το συντομότερο δυνατόν. Μην ξεβγάλετε πρώτα με νερό.
- Ξαναφτιάξτε το υγρό στο λουτρό αποστείρωσης κάθε 24 ώρες.
- Κρατήστε το διάλυμα μακριά από παιδιά.

Κεφάλαιο 9

Ταΐζοντας το παιδί σας: εισαγωγή στερεών τροφών και μετά

- Πότε να ξεκινήσετε τις στερεές τροφές ____ 9.1
- Πώς να χορηγήσετε τις στερεές τροφές ____ 9.2
- Τρία βήματα για την εισαγωγή στερεών ____ 9.3
- Προγραμματισμός γευμάτων ____ 9.5
- Πώς να αναπτύξετε καλές διατροφικές συνήθειες ____ 9.6
- Γεύματα, χρόνος με την οικογένεια ____ 9.7
- Η ειδική φόρμουλα ____ 9.7
- Άλλα ροφήματα ____ 9.8
- Ταΐζοντας το παιδί σας από το πρώτο έτος και μετά ____ 9.8
- Προβλήματα σίτισης ____ 9.9
- 7 συμβουλές για να μειώσετε την ένταση στα γεύματα ____ 9.1
- Σίτιση νηπίων ____ 9.1

Σημείωση : αναφερόμαστε στα μωρά σαν «αυτός» σε αυτό το κεφάλαιο, αλλά οι πληροφορίες ισχύουν εξίσου και για τα κορίτσια.

Πότε να ξεκινήσετε τις στερεές τροφές

Τα βρέφη είναι έτοιμα να ξεκινήσουν τις στερεές τροφές όταν είναι σε θέση να κάθονται με υποστήριξη και να κρατούν το κεφάλι τους όρθιο και σταθερό. Σε αυτό το χρονικό διάστημα, ίσως αρχίσουν να δείχνουν σημάδια ενδιαφέροντος για το τι τρώνε οι γονείς ή τα αδέρφια τους.

Αυτό συμβαίνει συνήθως στους έξι μήνες. Τα βρέφη αναπτύσσονται με διαφορετικούς ρυθμούς και μερικά μπορεί να είναι έτοιμα για στερεές τροφές από τον τέταρτο μήνα, όχι όμως νωρίτερα.

Γενικά, για να μάθουν τα βρέφη να τρώνε στερεές τροφές παίρνει συνήθως αρκετούς μήνες, καθώς συνηθίζουν σε νέες γεύσεις και υφές.

Ο Μεταβολικός σας διαιτολόγος θα σας βοηθήσει να αποφασίσετε πότε και πώς θα εισάγετε τις στερεές τροφές. Στο διάστημα αυτό είναι σημαντικό να είστε σε στενή επαφή με το διαιτολόγο, καθώς θα διαφέρει ο τρόπος που θα εισάγετε τις στερεές τροφές από τον τρόπο που αυτό γίνεται για ένα βρέφος χωρίς μεταβολική πάθηση.

Υπολογίζοντας την πρωτεΐνη

Όσο θα αυξάνεται η ποικιλία τροφών στη διατροφή του μωρού σας, θα μάθετε να υπολογίζετε την πρωτεΐνη στο φαγητό του (βλ. Υπολογίζοντας την Πρωτεΐνη στο κεφάλαιο 6). Αυτό δεν είναι δύσκολο αλλά πρέπει να γίνεται με ακρίβεια.

«Όταν πήγα να αγοράσω ένα άλλο κουτί της ειδικής φόρμουλας, και αφού το μωρό μου είχε γίνει 6 μηνών, απλά υπέθεσα πως έπρεπε να αγοράσω το κουτί 2ης βρεφικής ηλικίας αντί για της 1ης βρεφικής ηλικίας. Αλλά αυτό έχει πολύ μεγαλύτερη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη και έπρεπε να ρυθμίσουμε τη δίαιτα αμέσως όταν πήραμε τα αποτελέσματα των εξετάσεων και ήταν πολύ υψηλά.»

Τα τρόφιμα μετρώνται και η ποσότητα πρωτεΐνης που καταναλώνει το παιδί σας προστίθεται χρησιμοποιώντας τη λίστα με την πρωτεΐνη των τροφίμων που θα σας δώσει ο διαιτολόγος σας. Η τροφή θα αντικαταστήσει σταδιακά κάποια ποσότητα από την πρωτεΐνη που λαμβάνει το παιδί σας από το μητρικό γάλα ή την τυπική φόρμουλα. Αν χρησιμοποιείτε τυπική φόρμουλα μην την αλλάξετε με αυτό που προορίζεται για βρέφη μεγαλύτερα των έξι μηνών (συνήθως έχει την ένδειξη 2 ή δεύτερης βρεφικής ηλικίας) χωρίς να το συζητήσετε με το διαιτολόγο σας.

Αρχικά, είναι καλή ιδέα να σημειώνετε τις τροφές που έχει καταναλώσει το μωρό σας – μέχρι να συνηθίσετε τη διαδικασία της μέτρησης και του υπολογισμού. Ο διαιτολόγος σας θα σας εξηγήσει πώς να συμπληρώσετε τα ημερολόγια καταγραφής των τροφίμων, τα οποία μπορεί να χρειαστούν στις ιατρικές σας επισκέψεις στην κλινική ή να σταλούν με τα δείγματα αίματος.

(βλ. ***Προγραμματισμός πρωτεΐνης του Σαμ*** στο Κεφάλαιο 11).

Η ειδική φόρμουλα ή ένα συμπλήρωμα θα είναι πάντα απαραίτητα. Η συνταγή, η ποσότητα και το είδος του συμπληρώματος θα αλλάζουν καθώς το παιδί σας θα μεγαλώνει.

Πώς να χορηγήσετε τις στερεές τροφές στο μωρό σας

Διαλέξτε μια ήσυχη ώρα της ημέρας που εσείς και το μωρό σας θα είστε χαλαροί, μετά από θηλασμό ή χορήγηση τυπικής φόρμουλας. Σε ένα ήσυχο μέρος, τοποθετήστε το μωρό σας σε μια ασφαλή θέση, στραμμένο προς τα εσάς. Χρησιμοποιήστε ένα μικρό κουτάλι με στρογγυλεμένες άκρες. Είναι καλύτερα να μην προσθέσετε στερεά στο μπουκάλι του μωρού σας.

Τοποθετήστε μια μικρή ποσότητα τροφής στο κουτάλι και κρατήστε το στο στόμα του μωρού σας. Πιέστε ελαφρά το κουτάλι στο κάτω χείλος του μωρού. Όταν ανοίξει το στόμα του, τοποθετήστε την άκρη του κουταλιού μόλις μέσα. Τα βρέφη λαμβάνουν την τροφή από το κουτάλι πιπιλίζοντας.

Αρχικά, το μωρό ίσως σπρώξει το φαγητό έξω με τη γλώσσα του. Αυτό δεν σημαίνει πως δεν του αρέσει το φαγητό – απλά είναι μια νέα εμπειρία ή γεύση. Το μωρό σας θα μάθει σταδιακά να παίρνει το φαγητό από το κουτάλι

και να το καταπίνει. Η ικανότητα στο φαγητό θα βελτιωθεί γρήγορα, μετά από μια ή δυο εβδομάδες, αλλά είναι σημαντικό να θυμάστε πως όλα τα μωρά έχουν τον τρόπο τους και τις προτιμήσεις τους, όσον αφορά στο φαγητό.

Τρία βήματα για την εισαγωγή στερεών τροφών

Τα στερεά τρόφιμα εισάγονται σε τρία στάδια:

1. πολτοποιημένη τροφή, χωρίς σβώλους

2. μικρά κομμάτια που μπορούν να μασηθούν

3. σε μικρά κομμάτια που μπορεί το μωρό να φάει μόνο του και με τα δάχτυλα

Βήμα 1: πολτοποιημένη τροφή, χωρίς σβώλους

Τα περισσότερα φρούτα και λαχανικά είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη και αποτελούν καλές πρώτες τροφές για το μωρό σας που ακολουθεί δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Τα πολτοποιημένα, χωρίς σβώλους τρόφιμα – δηλαδή τα τρόφιμα που έχουν γίνει πουρές – μπορούν να φτιαχτούν στο σπίτι, ή να αγοραστούν έτοιμα σαν βρεφική τροφή σε βαζάκια ή σε κονσέρβες Τα στραγγισμένα φρούτα και τα ζελέ φρούτων ή λαχανικών είναι κατάλληλα.

Ξεκινήστε με μια μικρή ποσότητα – ένα ή δυο κουταλάκια του γλυκού. Δεν χρειάζεται να ανησυχήσετε αν το μωρό σας δεν δείξει να ενδιαφέρεται. Σε αυτό το στάδιο σκεφτείτε το σαν μια δοκιμή γεύσης. Σταδιακά αυξήστε σε μεγαλύτερες ποσότητες. Προσφέρετε νέα τρόφιμα μια ή δυο φορές την εβδομάδα.

Τα προτεινόμενα πρώτα τρόφιμα περιλαμβάνουν:

- Στραγγισμένα (που έχουν γίνει πουρές) λαχανικά όπως κολοκύθα, καρότο και φασολάκια
- Ζελέ φρούτων για βρέφη
- Στραγγισμένα (που έχουν γίνει πουρές) φρούτα όπως ροδάκινα, αχλάδια, μήλα και βερίκοκα

Στο μωρό σας θα αρέσουν οι φυσικές γεύσεις των τροφίμων οπότε δεν υπάρχει λόγος να προσθέσετε κάποιο λίπος, ζάχαρη, αλάτι ή μπαχαρικά στο φαγητό τους.

Βήμα 2: μαλακοί σβώλοι και μικρά κομμάτια

Περίπου στους έξι με εννέα μήνες τα μωρά αρχίζουν να κάνουν κινήσεις μάσησης, άσχετα με το αν έχουν δόντια. Αυτός είναι ο κατάλληλος χρόνος για να εισάγετε τρόφιμα που είναι πιο παχύρρευστα και μεγαλύτερους σβώλους. Μπορείτε τώρα να δώσετε τα τρόφιμα πριν από το θηλασμό ή τη χορήγηση της τυπικής φόρμουλας.

Σε αυτό το στάδιο, θα πρέπει να υπολογίζετε την πρωτεΐνη στο φαγητό του μωρού σας, όπως σας έχει δείξει ο διαιτολόγος σας:

- Τα τρόφιμα μπορούν να πολτοποιηθούν, να τριφτούν, να κοπούν σε κύβους και να γίνουν πιο πηχτός πουρές από ότι πριν
- Η ποικιλία και η ποσότητα των τροφίμων που τρώει το μωρό σας μπορεί να αυξηθούν – δοκιμάστε μείγματα λαχανικών, φρούτων και δημητριακών για μωρά, κρέμα χαμηλή σε πρωτεΐνη, ζυμαρικά χαμηλά σε πρωτεΐνη με λαχανικά (βλ. συνταγές χαμηλές σε πρωτεΐνη στο κεφάλαιο 7 και άλλα βιβλία μαγειρικής για ιδέες).
- Μπορείτε να του δώσετε γουλιές νερού από ένα παιδικό φλιτζάνι.
- Πρέπει να συμπεριληφθεί η χορήγηση του ειδικού συμπληρώματος, με μπιμπερό ή με πολύ μικρές ποσότητες από ένα παιδικό φλυτζάνι.

ΠΡΟΓΡΑΜΜΑΤΙΣΜΟΣ ΓΕΥΜΑΤΩΝ

Καθώς προστίθενται νέα τρόφιμα, ξεκινάει το έργο του προγραμματισμού. Ακολουθήστε αυτές τις οδηγίες:

- Προσπαθήστε να μοιράσετε τον αριθμό των γραμμαρίων πρωτεΐνης που επιτρέπονται μέσα στην ημέρα.
- Αποφασίστε πόσα γραμμάρια πρωτεΐνης θα μπορεί να καταναλώσει το παιδί σας σε κάποιο γεύμα ή σνακ.
- Επιλέξτε τα τρόφιμα που θα προσφέρετε.
- Επιλέξτε ένα τρόφιμο υψηλότερο σε πρωτεΐνη όπως, δημητριακά, πατάτες, αρακά ή καλαμπόκι.
- Επιλέξτε ένα χαμηλό σε πρωτεΐνη λαχανικό ή φρούτο όπως το καρότο, τα φασολάκια, τα ροδάκινα ή τα αχλάδια.
- Μετρήστε την ποσότητα του φαγητού που μπορεί να φάει το παιδί σας σε ένα γεύμα ώστε να υπολογίσετε τον αριθμό των γραμμαρίων πρωτεΐνης που είναι διαθέσιμα για αυτό το γεύμα.
- Εάν το παιδί σας δεν τρώει όλο το φαγητό που το δίνετε, υπολογίστε πόσο έχει αφήσει και αφαιρέστε το από τα υπολογισμένα γραμμάρια πρωτεΐνης. Ίσως να θελήσει λίγο ακόμα αργότερα στη διάρκεια της μέρας.
- Εφόσον το παιδί σας τρώει περισσότερα τρόφιμα, θα πρέπει να καταναλώνει μικρότερη ποσότητα της τυπικής φόρμουλας ή μητρικού γάλακτος έτσι ώστε η συνολική πρόσληψη πρωτεΐνης να είναι κατάλληλη για τις ανάγκες του.
- Φροντίστε να ενημερώσετε το διαιτολόγο σας αν το παιδί σας δεν καταναλώνει όλα τα γραμμάρια πρωτεΐνης που επιτρέπονται ή αφήνει τακτικά κάποια ποσότητα από τη φόρμουλά του. Η ειδική ή η τυπική φόρμουλα ίσως να πρέπει να προσαρμοστεί.
- Η διατροφή και οι εργαστηριακές εξετάσεις του παιδιού σας θα παρακολουθούνται προσεκτικά από τον μεταβολικό σας διαιτολόγο και την υπόλοιπη Μεταβολική Ομάδα. Αυτό θα διατηρήσει τα επίπεδα αίματος του μωρού σας σε ασφαλή επίπεδα και θα εξασφαλίσει την αύξησή του.

Βήμα 3: Αυτόνομη σίτιση και φαγητό με τα δάχτυλα

Από τη στιγμή που τα βρέφη αρχίσουν να διαχειρίζονται πιο στέρεα τρόφιμα, αρχίζουν να δείχνουν ενδιαφέρον για το να τρώνε μόνα τους. Αυτό συμβαίνει συνήθως περίπου στους δέκα ή δώδεκα μήνες, αν και μπορείτε να αρχίσετε να τους δίνετε τρόφιμα που μπορούν να πιάσουν με τα δάχτυλα από τον έβδομο μήνα και μετά.

Αν τους δοθεί η ευκαιρία τα βρέφη θα είναι πρόθυμα να φάνε μόνα τους με τα δάκτυλα και ένα κουτάλι,. Το να μάθουν να τρώνε θα είναι μια ακατάστατη διαδικασία! Το φαγητό θα πέφτει και θα χύνεται, οπότε ο εξοπλισμός για βρέφη που καθαρίζεται εύκολα θα κάνει τη ζωή σας πιο εύκολη.

Αν το μωρό σας αντί να κάθεται στην αγκαλιά σας ή στο πάτωμα, συνηθίσει να κάθεται σε ψηλή παιδική καρέκλα ή σε χαμηλό τραπέζι όταν τρώει, αυτό θα το κρατάει επικεντρωμένο στο φαγητό και επίσης θα βοηθήσει στο να περιοριστεί η ακαταστασία. Η τοποθέτηση ενός πλαστικού χαλιού στο πάτωμα θα διευκολύνει τον καθαρισμό.

Ιδανικά τρόφιμα που τρώγονται με το δάχτυλα είναι:

- Παξιμάδια χαμηλά σε πρωτεΐνη ή φρυγανιά φτιαγμένη από ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη (βλ. Συνταγές στο κεφάλαιο 7)
- Ξεφλουδισμένα μαλακά φρούτα
- Λωρίδες ή κομμάτια μαγειρεμένων λαχανικών
- Στριφτά ζυμαρικά χαμηλά σε πρωτεΐνη
- Κράκερ χαμηλά σε πρωτεΐνη

Όταν ταΐζετε το μωρό σας από μπολ:

- Χρησιμοποιήστε δυο κουτάλια, ένα για το μωρό, με το οποίο θα εξασκηθεί, και ένα για εσάς.
- Στους δέκα με δώδεκα μήνες, δώστε του μαγειρεμένα μαλακά φαγητά κομμένα σε μικρά κομμάτια
- Για να νοστιμίσει το φαγητό δοκιμάστε να προσθέσετε μπαχαρικά και βότανα.
- Να θυμάστε πως το μωρό σας απολαμβάνει τη φυσική γεύση των τροφών και έτσι δεν υπάρχει λόγος να προσθέσετε αλάτι. Αρχίστε να δίνετε τη φόρμουλα σε ένα παιδικό φλυτζάνι μέχρι σταδιακά να ξεσυνηθίσει το μπουκάλι μέχρι το πρώτο έτος.
- Πάντα μένετε στο δωμάτιο με το μωρό όταν αυτό τρώει φαγητά με τα δάχτυλα ή τρώει μόνο του.
- Τα μωρά μπορεί να πνιγούν με μεγάλα κομμάτια σκληρών τροφίμων. Είναι καλύτερο τα σκληρά κομμάτια να κόβονται σε κομμάτια, να τρίβονται, να μαγειρεύονται ή να πολτοποιούνται. Τρόφιμα όπως το ωμό καρότο, το σέλινο ή το μήλο είναι προτιμότερο να αντιμετωπίζονται με αυτόν τον τρόπο.

Πώς να αναπτύξετε καλές διατροφικές συνήθειες

Οι παρακάτω προτάσεις μπορεί να σας φανούν χρήσιμες:

- Καθιερώστε ένα πρόγραμμα για γεύματα και σνακ
- Δώστε το φαγητό στο τραπέζι ή σε υψηλή παιδική καρέκλα ή
- Μην ενθαρρύνετε την πρόσληψη το φαγητού μεταξύ των γευμάτων και των σνακ.
- Δώστε φόρμουλα στα γεύματα, και νερό σαν εναλλακτικό ρόφημα
- Δώστε λαχανικά και/ή φρούτα στα περισσότερα γεύματα και σνακ
- Έχετε υπόψη πως οι αλλαγές στην όρεξη και την πρόσληψη είναι φυσιολογικές.
- Συνεχίστε να προσφέρετε λογικές επιλογές σε συγκεκριμένες ώρες, ακόμα και αν το παιδί σας αρνηθεί το φαγητό ή γίνει επιλεκτικό.
- Βάζετε το παιδί σας να κάθετε στα γεύματα, άσχετα με το αν τρώει ή όχι
- Έχετε θετική στάση σχετικά με το φαγητό και τη φόρμουλα και αποφύγετε τις έντονες διαμάχες.

Ώρες γευμάτων, χρόνος με την οικογένεια

Συμπεριλάβετε το μωρό σας στις οικογενειακές ώρες γευμάτων από μικρή ηλικία. Αυτό θα ενθαρρύνει τις καλές διατροφικές συνήθειες και θα βοηθήσει το παιδί σας να μάθει ότι η δίαιτα του είναι ιδιαίτερη

«Διαχειριζόμαστε τη δίαιτα έχοντας κάποιες τροφές που μπορούμε να φάμε όλοι και μετά κάτι παρόμοιο με το φαγητό μας που ταιριάζει στη χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα. Έτσι, αν έχουμε μακαρόνια με κιμά, ο γιός μου τρώει χαμηλά σε πρωτεΐνη μακαρόνια με σάλτσα ντομάτας και όλοι μαζί τρώμε τη σαλάτα.»

Το παιδί σας θα θέλει να φάει τρόφιμα που δεν επιτρέπεται να καταναλώσει. Θα πρέπει να πείτε στο παιδί σας πως είναι ιδιαίτερο και να του δείξετε ποια τρόφιμα μπορεί να τρώει. Η Μεταβολική Ομάδα θα σας συμβουλεύσει πώς να αποφύγετε ή να διαχειριστείτε τα προβλήματα στα γεύματα με τα αδέρφια και την υπόλοιπη οικογένεια.

Η ειδική φόρμουλα

Καθώς το μωρό σας τρώει περισσότερες στερεές τροφές και λιγότερο μητρικό γάλα ή φόρμουλα για βρέφη, θα υπάρξουν αλλαγές με την ειδική φόρμουλα (η οποία ονομάζεται «συμπλήρωμα» μετά το δωδέκατο μήνα του παιδιού). Το συμπλήρωμα είναι ακόμα απαραίτητο αλλά ο διαιτολόγος σας θα αλλάξει τη συνταγή και τον τύπο του συμπληρώματος (διαβάστε περισσότερα σχετικά με τα ειδικά συμπληρώματα στο κεφάλαιο 5).

Το ειδικό συμπλήρωμα αντικαθιστά τα υψηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα, όπως το κρέας, το ψάρι, το κοτόπουλο, τα αυγά και το τυρί, και θα πρέπει να λαμβάνεται κάθε μέρα, σύμφωνα με τις οδηγίες του διαιτολόγου σας.

Άλλα ροφήματα

Το νερό είναι το καλύτερο ρόφημα που μπορείτε να δώσετε έκτος από τη φόρμουλα ή τα συμπληρώματα. Αφήστε το χυμό σαν ένα «κέρασμα» για μια ή δυο φορές την εβδομάδα, και περιορίστε τον στα 100ml την ημέρα. Η μεγάλη ποσότητα χυμού μειώνει την όρεξη του παιδιού για φαγητό, μπορεί να το κάνει υπέρβαρο και δεν είναι κάνει καλό στα δόντια του.

Μπορείτε να ταξινομήσετε τα τρόφιμα σαν «ναι, όχι ή ίσως τρόφιμα». Αυτό θα εξαρτηθεί από το πόσο περιορισμένη είναι η δίαιτα του παιδιού σας. Για πολλά παιδιά που ακολουθούν μια διατροφή χαμηλή σε πρωτεΐνη τα «ναι» τρόφιμα όπως τα μήλα, τα καρότα και τα χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα, είναι ελεύθερα και με μικρή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη. Τα «ίσως» τρόφιμα, όπως τα κράκερ, το ρύζι, τα ζυμαρικά, τα δημητριακά, οι πατάτες και μερικά λαχανικά, πρέπει να υπολογίζονται με ακρίβεια. Τα «όχι» φαγητά, όπως κάθε είδος κρέατος η ψαριού, τα αυγά και τα γαλακτοκομικά, καθώς είναι πολύ υψηλά σε πρωτεΐνη.

Ταϊζοντας το παιδί σας από τον πρώτο χρόνο και μετά.

Μέχρι τώρα, το παιδί σας μάλλον τρώει φρούτα και λαχανικά και μια ποικιλία από χαμηλούς σε πρωτεΐνη καρπούς, δημητριακά, ψωμί, ζυμαρικά και μπισκότα χαμηλά σε πρωτεΐνη. Μέχρι αυτή την ηλικία μπορείτε επίσης να δώσετε μικρά κομμάτια μαλακού, μαγειρεμένου στο σπίτι και χαμηλού σε πρωτεΐνη φαγητού, αν και υπάρχει ακόμα ο κίνδυνος να πνιγεί με σκληρά κομμάτια τροφίμων, ειδικά αν τρέχει, παίζει, γελάει ή κλαίει ενώ τρώει.

«Ένα χρήσιμο τρικ για την αλλαγή από τη μια φόρμουλα στην άλλη είναι να αναμίξετε ένα τέταρτο της νέας φόρμουλας με τρία τέταρτα από την παλιά, αυξάνοντας προοδευτικά την αναλογία της νέας φόρμουλας μέχρι την πλήρη αντικατάσταση της παλιάς. Η αίσθηση της γεύσης του παιδιού μου είναι τόσο καθορισμένη που παρατηρεί και την παραμικρή αλλαγή».

Το παιδί σας θα μπορεί επίσης να τα βγάλει πέρα με τις ώρες των γευμάτων και σνακ. Επίσης, εσείς θα έχετε συνηθίσει να ελέγχετε την πρωτεΐνη που λαμβάνει το παιδί σας και θα πρέπει να συνεχίσετε να υπολογίζετε την πρωτεΐνη προσεκτικά. Για να διευκολυνθείτε:

- Δίνετε ένα καθορισμένο αριθμό γραμμαρίων πρωτεΐνης σε κάθε γεύμα και σνακ.
- Συνεχίστε να κρατάτε αρχείο των γραμμαρίων της πρωτεΐνης - τα αρχεία τροφίμων μπορεί να χρειαστεί να σταλούν μαζί με τα δείγματα αίματος και να τα έχετε μαζί στις επισκέψεις στο γιατρό.
- Αρχίστε να εισάγετε περισσότερα χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα.

Σε αυτή την ηλικία μπορείτε να δώσετε τα περισσότερα υγρά σε φλιτζάνι. Η ειδική φόρμουλα μπορεί να είναι η μόνη φόρμουλα που παίρνει το παιδί σας σε αυτό το στάδιο και έτσι είναι απαραίτητο να λαμβάνει την ειδική φόρμουλα/συμπλήρωμα κάθε μέρα στις προβλεπόμενες ποσότητες.

Αν το παιδί σας παίρνει ακόμα την κανονική/τυπική βρεφική φόρμουλα, ρωτήστε το διαιτολόγο σας αν μπορεί να αντικατασταθεί με αγελαδινό γάλα.

Κάντε το φαγητό ασφαλές για τα μικρά παιδιά και μειώστε τον κίνδυνο πνιγμού με τους εξής τρόπους:

- **Μην δίνετε τρόφιμα που μπορούν να σπάσουν σε σκληρά κομμάτια**
- **Αποφύγετε τρόφιμα, όπως το ωμό καρότο, το σέλινο, και τα κομμάτια μήλου - τα σκληρά τρόφιμα πρέπει να τρίβονται, να μαγειρεύονται ή να πολτοποιούνται**
- **Μην δίνετε σκληρές καραμέλες, τσιπς καλαμποκιού ή άλλα μικρά και σκληρά τρόφιμα σε μικρά παιδιά**
- **Μείνετε μαζί με τα μικρά παιδιά και παρακολουθήστε τα ενώ τρώνε**
- **Βάλτε τα να κάθονται ήσυχα ενώ τρώνε**
- **Ποτέ μην αναγκάζετε τα μικρά παιδιά να φάνε**

Η Μεταβολική Ομάδα θα σας δώσει επιπλέον συμβουλές.

Προβλήματα κατά το τάισμα

Η άρνηση του φαγητού, είναι ένα συνηθισμένο αλλά αποθαρρυντικό πρόβλημα κατά τα πρώτα χρόνια της παιδικής ηλικίας. Όταν τα παιδία πρέπει να ακολουθήσουν μια ειδική δίαιτα, το πρόβλημα μπορεί να γίνει ακόμα χειρότερο.

Το παιδί σας θα σας δώσει να καταλάβετε πότε έχει φάει αρκετά. Αυτή είναι η στιγμή που πρέπει να σταματήσετε να το ταΐζετε, ακόμα και αν δεν έχει τελειώσει το γεύμα του. Δώστε του λογικά μεγέθη όσον αφορά στη μερίδα. Για παράδειγμα, ένα νήπιο τρώει μεταξύ ενός τετάρτου και ενός τρίτου ενός γεύματος για ενήλικες. Επιτρέψτε του να ζητήσει και άλλο αν είναι ακόμα πεινασμένο.

Βάλτε ως στόχο να τρώει τρία γεύματα με ένα σνακ το κατά τις 10 το πρωί και ένα το απόγευμα. Μην το αφήνετε να τρώει συνεχώς κατά τη διάρκεια της ημέρας, ενημερώστε το παιδί σας όταν θα πλησιάζει η ώρα για φαγητό.

Το να κατανοήσετε το ***γιατί*** μερικές φορές τα παιδιά δεν τρώνε πάντα όσο καλά θα θέλατε, κάνει πιο εύκολη την αποφυγή καταστάσεων που θα μετέτρεπαν την ώρα του φαγητού σε μια δυσάρεστη εμπειρία για όλη την οικογένεια.

Ίσως να βοηθήσει να επιτρέψετε στο παιδί σας να επιλέξει ανάμεσα σε δύο φαγητά, ή να συμμετάσχει στην προετοιμασία του φαγητού. Πολλά νήπια θέλουν να φάνε μόνα τους αντί να τα ταΐσετε με το κουτάλι. Δώστε τους το δικό τους κουτάλι για να δοκιμάσουν. Με το να τους δώσετε άφθονα τρόφιμα που μπορούν να φάνε με τα δάκτυλα, ενθαρρύνετε την ανεξαρτησία τους.

Εφτά συμβουλές για να μειώσετε την ένταση την ώρα του γεύματος

«Ήταν δύσκολο να πείσω το δίχρονο γιο μου να φάει. Είχα προετοιμάσει όλα αυτά τα ξεχωριστά πράγματα γι' αυτόν και απλά τα απέφευγε. Η Μεταβολική Ομάδα μου πρότεινε να του δώσω το φαγητό πριν από το συμπλήρωμά του, όταν θα ήταν πολύ πεινασμένος. Τον άφησα να κατέβει από την καρέκλα και να τρέξει λίγο έντονα για μισή ώρα, μετά τον κάθισα στα πόδια μου και του διάβασα μια ιστορία ενώ έπινε το συμπλήρωμά του από το ποτήρι του με στόμιο.»

1. Σεβαστείτε το γεγονός πως το παιδί σας μπορεί να μην πεινάει.

Μετά τους δώδεκα μήνες, τα παιδιά δεν μεγαλώνουν τόσο γρήγορα, κάτι που σημαίνει πως η όρεξή τους δεν θα είναι τόσο μεγάλη όσο ήταν τον πρώτο χρόνο.

2. Παρακολουθείτε το για σημάδια αναπτυσσόμενης ανεξαρτησίας.

Καθώς τα νήπια αρχίζουν να ανακαλύπτουν ότι είναι ανεξάρτητα άτομα, ίσως να εκφράσουν τι τους αρέσει και τι όχι πιο έντονα. Αυτό αποτελεί μέρος της ανάπτυξης.

3.Αποφύγετε τις μάχες για τα γεύματα

Οι γονείς συχνά αγχώνονται όταν τα παιδιά τους δεν τρώνε και τα παιδιά το αντιλαμβάνονται γρήγορα. Αυτό μπορεί να συμβεί ειδικά όταν έχετε καταβάλει μεγάλη προσπάθεια για να προετοιμάσετε γεύματα για το παιδί σας που ακολουθεί μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Μερικά παιδιά αρνούνται να φάνε, γνωρίζοντας πως αυτός είναι ένας πολύ αποτελεσματικός τρόπος να τραβήξουν την προσοχή.

Θυμηθείτε να διατηρείτε την ψυχραιμία σας όταν το παιδί σας αρνηθεί το γεύμα του. Μπορεί να υπάρξει μια πιθανότητα να αναπληρώσει κάποια γραμμάρια πρωτεΐνης αργότερα, ή την επόμενη ημέρα. Συζητήστε με το διαιτολόγο σας σχετικά με τους τρόπους που μπορείτε να χειριστείτε αυτή την κατάσταση και πόση διακύμανση στον αριθμό των γραμμαρίων πρωτεΐνης που καταναλώνεται επιτρέπεται.

Δεν είναι ποτέ καλή ιδέα να ταΐσετε με το ζόρι ένα παιδί. Αυτό συχνά οδηγεί σε φόβο για την ώρα του γεύματος και σε περαιτέρω άρνηση του φαγητού. Συνεχίστε να δίνετε νέες τροφές με τον καιρό. Μπορεί να χρειαστεί πολλές προσπάθειες μέχρι να δοκιμάσει το φαγητό, και πολλές δοκιμές μέχρι να του αρέσει. Επαινέστε το παιδί σας όταν δοκιμάζει νέα φαγητά.

4. Βοηθήστε το παιδί σας να κατανοήσει την ειδική του διατροφή.

Ένα παιδί με μια μεταβολική διαταραχή μπορεί να δυσκολεύεται να καταλάβει γιατί δεν μπορεί να τρώει τα ίδια τρόφιμα με τους άλλους. Σαν αποτέλεσμα, μπορεί να αρνηθεί να φάει το φαγητό του.

Αν είναι δυνατό, κάντε το γεύμα του παιδιού σας παρόμοιο με το οικογενειακό γεύμα. Για παράδειγμα, αν η οικογένεια θα φάει τηγανητό βοδινό με ρύζι, δώστε στο παιδί σας τηγανητά λαχανικά με ρύζι χαμηλό σε πρωτεΐνη. Ενθαρρύνετε όλη την οικογένεια να τρώει άφθονα φρούτα και λαχανικά – για να δώσετε το καλό παράδειγμα και για καλή υγεία.

Προσπαθήστε να εξηγήσετε απλά στο παιδί σας την ανάγκη του για ειδική δίαιτα. Αυτές οι εξηγήσεις θα γίνουν πιο πολύπλοκες καθώς θα μεγαλώνει. Ρωτήστε τη Μεταβολική σας Ομάδα ή άλλους γονείς σχετικά με τις προσεγγίσεις που τους φάνηκαν χρήσιμες.

5. Δημιουργείστε ένα ευχάριστο περιβάλλον την ώρα του γεύματος.

Οι γονείς και τα αδέρφια μπορεί να είναι καλά πρότυπα για τα μικρά παιδιά. Τρώτε τα γεύματά σας μαζί σαν οικογένεια όσο το δυνατόν συχνότερα. Με το να διατηρείτε μια χαλαρή ατμόσφαιρα την ώρα του γεύματος, αυτό προδιαθέτει στο να γίνει μια ευχάριστη στιγμή για την οικογένεια. Κλείστε την τηλεόραση και προσπαθήστε να αποφύγετε τις οικογενειακές διαφωνίες στο τραπέζι.

6.Διατηρήστε τακτικές συνήθειες

Τα παιδιά ανταποκρίνονται καλά όταν έχουν προβλέψιμες συνήθειες. Πρέπει να τρώνε τακτικά για να ανταποκριθούν στις απαιτήσεις του αυξανόμενου σώματός τους.

Τα παιδιά έχουν μικρή διάρκεια προσοχής. Υπολογίστε είκοσι με τριάντα λεπτά για γεύματα και δέκα με δεκαπέντε λεπτά για σνακ. Βάλτε το παιδί σας να καθίσει στο τραπέζι όταν είναι έτοιμο το φαγητό. Το να αναγκάσετε το παιδί σας να καθίσει περισσότερο από ότι μπορεί να αντέξει, μπορεί να οδηγήσει στην άρνηση του φαγητού.

7. Έχετε θετική στάση όσον αφορά στη διατροφή του παιδιού σας

Είμαι σημαντικό η οικογένειά σας και τα φιλικά πρόσωπα να έχουν θετική στάση απέναντι στη δίαιτα του παιδιού σας. Αν κάποιοι πούνε στο παιδί σας πως η δίαιτά του είναι απαίσια, θα είναι πιο δύσκολο για αυτό να πάρει το συμπλήρωμά του ή να φάει τα ειδικά τρόφιμά του.

Αφήστε το παιδί σας ελεύθερο να σχηματίσει τις δικές του απόψεις σχετικά με τη δίαιτά του. Διατηρήστε την ψυχραιμία σας και αποφύγετε να δείχνετε την ανησυχία σας μπροστά στο παιδί σας – αυτό θα μειώσει την ένταση.

Ταΐζοντας τα νήπια

Μπορεί να είναι καθησυχαστικό να θυμάστε ότι :

- Τα περισσότερα υγιή παιδιά δεν θα αφήσουν τον εαυτό τους να πεινάσει πολύ.
- Είναι απολύτως φυσιολογικό να μεταβάλλεται η όρεξη ενός παιδιού από μέρα σε μέρα.
- Όταν ταΐζετε νήπια, να είστε προετοιμασμένοι για ακαταστασία.
- Η Μεταβολική Ομάδα θα είναι εκεί για να βοηθήσει αν έχετε κάποιο πρόβλημα με το τάισμα.

Κεφάλαιο 10

Προγραμματισμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων

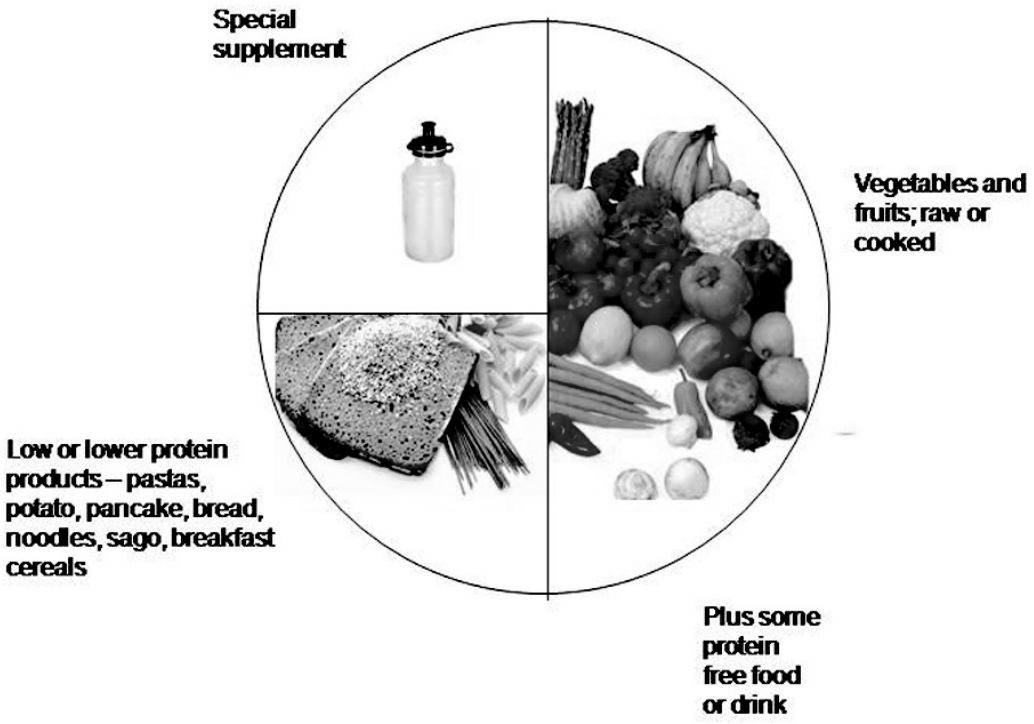
- Τι καθιστά ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη _____ 10.1
- Ετοιμάζοντας ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη μαζί με το οικογενειακό 10.2
- Επιδόρπια _____ 10.4
- Ιδέες για γεύματα με χαμηλή πρωτεΐνη _____ 10.4
  - Μεσογειακά και Ασιατικά γεύματα _____ 10.5
  - Ψητά κατσαρόλας, χάμπουργκερ, ψητά στη σχάρα και άλλα _____ 10.5
  - Αγαπημένα φαγητά του χειμώνα _____ 10.6
  - Προτάσεις για κολατσιό _____ 10.6
  - Σνακ _____ 10.8
  - Πρόχειρο φαγητό _____ 10.8
- Διαμορφώνοντας υγιεινές επιλογές τροφίμων-λαχανικά, φρούτα και υγιεινά λιπαρά _____ 10.19
- Ελέγχοντας το βάρος σας-απώλεια βάρους, αύξηση βάρους _____ 10.10
- Οδοντική Φροντίδα _____ 10.14

Τι καθιστά ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη

ΤΑ ΠΕΝΤΕ ΜΕΡΗ ΤΗΣ ΧΑΜΗΛΗΣ ΣΕ ΠΡΩΤΕΪΝΗ ΔΙΑΙΤΑΣ
- **Ειδική φόρμουλα ή συμπλήρωμα (βλ. Κεφάλαιο 5)**
- **Υπολογισμένη πρωτεΐνη από τα τρόφιμα (βλ. Κεφάλαιο 6)**
- **Τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη (βλ. Κεφάλαιο 7)**
- **Προγραμματισμός γευμάτων και υγιεινές επιλογές τροφίμων (βλ. παρακάτω)**
- **Αλλαγές που απαιτούνται σε περίπτωση ασθένειας (βλ. Κεφάλαιο 3)**

Τα οικογενειακά γεύματα αποτελούν μια καλή ευκαιρία να συζητήσετε για την καθημερινότητα καθώς και για να μάθουν τα παιδιά για τις υγιεινές επιλογές τροφίμων. Από τη στιγμή που το παιδί σας τρώει καλά, είναι σημαντικό να αρχίσετε να ενσωματώνετε τις επιλογές τροφίμων με χαμηλή πρωτεΐνη του παιδιού στα οικογενειακά γεύματα. Αυτό θα σας βοηθήσει να το συνηθίσετε και βοηθάει το παιδί σας να νιώσει μέρος της φυσιολογικής καθημερινής οικογενειακής ζωής.

Ένας τρόπος να ενσωματώσετε την χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα στο οικογενειακό γεύμα είναι να βασιστείτε σε χαμηλά σε πρωτεΐνη γεύματα με λαχανικά και δημητριακά, που θα τρώει και η υπόλοιπη οικογένεια. Το σχήμα, Τι Κάνει Ένα Γεύμα Χαμηλό Σε Πρωτεΐνη, δείχνει τα διαφορετικά μέρη ενός γεύματος με χαμηλή πρωτεΐνη. Το γράφημα, Οικογενειακά Τρόφιμα, Γεύμα με χαμηλή πρωτεΐνη στις σελίδες που ακολουθούν δίνει ιδέες για εύκολους τρόπους προετοιμασίας του οικογενειακού γεύματος και του γεύματος με χαμηλή πρωτεΐνη ταυτόχρονα.



Τι κάνει ένα γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη

Μερικά άτομα που ακολουθούν δίαιτα με χαμηλή πρωτεΐνη μπορούν να συμπεριλάβουν μικρές μετρημένες ποσότητες κρέατος, ψαριού, αυγού, γαλακτοκομικών, ξηρών καρπών ή οσπρίων. Special supplement= ειδικό συμπλήρωμα, Vegetables and fruits: raw or cooked= λαχανικά και φρούτα, ωμά ή μαγειρεμένα, Low or lower protein products - pasta, potato, pancake, bread, noodles, sago, breakfast cereals= Χαμηλά ή χαμηλότερα σε πρωτεΐνη προϊόντα-μακαρόνια, πατάτες, ψωμί, δημητριακά πρωινού. Plus some protein free food or drink= + τροφές και ροφήματα χωρίς πρωτεΐνη

Ταυτόχρονη προετοιμασία του οικογενειακού γεύματος και του γεύματος με χαμηλή πρωτεΐνη

Οικογενειακό γεύμα	**Γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη** *Οι προτάσεις γευμάτων που ακολουθούν χρησιμοποιούν εναλλακτικά τρόφιμα για το ψωμί, τα ζυμαρικά, το ρύζι, το αλεύρι, τα λουκάνικα και τα μπισκότα. Αν τα συνηθισμένα είδη επιτρέπονται, αντικαταστήστε τα*
Ψητό κρέας με ψητά λαχανικά και σάλτσα	Ψητά λαχανικά ▪ Με χαμηλή σε πρωτεΐνη σάλτσα ή χαμηλό σε πρωτεΐνη σκορδόψωμο ή ψωμάκια ▪ Τυλιγμένα σε μια χαμηλή σε πρωτεΐνη τηγανίτα ▪ Με χαμηλό σε πρωτεΐνη ψωμί και μια σως από γλυκιά πιπεριά

	▪ Μαγειρεμένα με ρύζι ή ζυμαρικά με χαμηλή πρωτεΐνη
Οικογενειακό γεύμα	**Γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη**
Πίτες ή κις (quiche)	Τριμμένα λαχανικά (κολοκυθάκια, καρότα κλπ): ▪ Ψημένα σαν πίτα με μυρωδικά ▪ Με χαμηλά σε πρωτεΐνη σάλτσα ζυμαρικών με ψίχουλα ψωμιού με χαμηλή πρωτεΐνη ▪ Σε πίτα λαχανικών με υποκατάστατο αυγού ▪ Μέσα σε πιτάκι
Κρέας ψητό στη σχάρα και λαχανικά στον ατμό	Τηγανητά ή ψητά τριμμένα κολοκυθάκια ή φέτες μελιτζάνας και λαχανικά στον ατμό
Τηγανητό ρύζι ή νούντλς (μαγειρέψτε το κοτόπουλο ή το κρέας ξεχωριστά κάτω από τη σχάρα, και χρησιμοποιείστε τα τηγανητά(stir fry) λαχανικά για όλους)	Τηγανητά (stir fry) λαχανικά και ρύζι ή ζυμαρικά χαμηλά σε πρωτεΐνη με μια σάλτα π.χ. γλυκόξινη σάλτσα
Λουκάνικα, σάλτσα ντομάτας, πουρές ή τηγανητές πατάτες και σαλάτα	Κομμένα λαχανικά με μυρωδικά ανάμεσα σε χαμηλά σε πρωτεΐνη κράκερ κομμένα σε μέγεθος δακτύλου, σάλτσα ντομάτας, πουρές ή πατατάκια από parsnip. Ή πουρές λαχανικών σε σχήμα λουκάνικου με χρήση κορν φλάουρ ή αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη για να κρατήσουν στο τηγάνισμα, σερβιρισμένα με σάλτσα ντομάτας, πατατάκια και σαλάτα
Βοδινό μπιφτέκι σε ψωμάκι χάμπουργκερ	Ψητό μπιφτέκι λαχανικών και ζυμαρικών: μυρωδικά, ζυμαρικά με χαμηλή ή πρωτεΐνη, τυρί με χαμηλή πρωτεΐνη και άσπρη σάλτσα χρησιμοποιώντας Duocal™, γάλα από ρύζι ή σάλτσα ζυμαρικών, σκεπασμένα με ψίχουλα ψωμιού ή φέτες ντομάτας
Πίτσα	Ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη (ή βάση για πίτσα από χαμηλό σε πρωτεΐνη αλεύρι) με σάλτσα ντομάτας, ψητά λαχανικά και τυρί με χαμηλή πρωτεΐνη, ή ψωμί/κράκερ με χαμηλή πρωτεΐνη και άλειμμα πουρέ λαχανικών και μυρωδικών καλά ψημένα
Μπάρμπεκιου	Σουβλάκια λαχανικών και φρούτων ψητά στο μπάρμπεκιου με χαμηλό σε

	πρωτεΐνη ψωμί ή σαλάτα ζυμαρικών
Οικογενειακό γεύμα	**Γεύμα χαμηλό σε πρωτεΐνη**
Σκορδόψωμο	Στρόγγυλα ψωμάκια με χαμηλή πρωτεΐνη με βούτυρο σκόρδου ή κράκερ αλειμμένα με βούτυρο σκόρδου
Σπαγγέτι με κιμά και σαλάτα	Σπαγγέτι χαμηλό σε πρωτεΐνη με μυρωδικά και λάδι, σάλτσα ζυμαρικών με χαμηλή πρωτεΐνη και σαλάτα

Επιδόρπια

Τα επιδόρπια συμπληρώνουν τα κενά και είναι συχνά χαμηλά σε πρωτεΐνη. Μπορείτε να χρησιμοποιήσετε ψωμί και δημητριακά με χαμηλή πρωτεΐνη στο επιδόρπιο, εάν αυτά δεν αποτελούν μέρος του κύριου χαμηλού σε πρωτεΐνη γεύματος.

"Για ένα γρήγορο επιδόρπιο αγοράζουμε μαρέγκες, τις γεμίζουμε με σαντιγί και βάζουμε κομμάτια φρούτων από πάνω. Μμμ! Επίσης έχουμε ζελεδάκια για σνακ μετά το βραδινό."

- Τριμμένο μήλο (ή άλλο φρούτο)- φτιάξτε γαρνιτούρα από τριμμένα μπισκότα με χαμηλή πρωτεΐνη ή αλεύρι με χαμηλή πρωτεΐνη, ζάχαρη, μαργαρίνη και μπέϊκιν πάουντερ.
- Τηγανίτες με χαμηλή πρωτεΐνη με φρούτα, μέλι ή ζάχαρη, χυμό λεμόνι ή κανέλλα.
- Ζυμαρικά ή ρύζι χαμηλά σε πρωτεΐνη με ζάχαρη ή μέλι και μαργαρίνη, γάλα από ρύζι, Duocal™, Calogen™
- Ρύζι χαμηλό σε πρωτεΐνη με φρούτα και κρέμα
- Σαγού ή ταπιόκα με διάφορες γεύσεις.

Προσθέστε τις ακόλουθες πολύ χαμηλές σε πρωτεΐνη ή ελεύθερες τροφές για έξτρα θερμίδες και για να ικανοποιήσετε την πείνα:

- Ζελέ με χαμηλή πρωτεΐνη
- Γρανίτες με βάση τα φρούτα
- Τσίπς λαχανικών
- Κρέμα με χαμηλή πρωτεΐνη
- Σνακ φρούτων ή ζελεδάκια φρούτων
- Κρέμα.

Ιδέες για γεύματα με χαμηλή πρωτεΐνη

Όσο το εύρος των χαμηλών σε πρωτεΐνη προϊόντων αυξάνεται, τα άτομα που ακολουθούν μια τέτοια δίαιτα έχουν περισσότερες επιλογές. Υπάρχουν διαθέσιμα σνακ και γεύματα που μιμούνται τα τρόφιμα διαφόρων εθνικοτήτων. Με αυτά τα χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα, τα επιτρεπόμενα γραμμάρια πρωτεΐνης μπορούν να χρησιμοποιηθούν πιο δημιουργικά.

Μεσογειακά και Ασιατικά γεύματα

Πολλά από τα τρόφιμα αυτών των κουζινών μπορούν εύκολα να προσαρμοστούν σε μια δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης. Για παράδειγμα μπορείτε να σερβίρετε χαμηλά σε πρωτεΐνη ζυμαρικά ή ρύζι με:

'Νομίζω ότι αξίζει τον κόπο να διερευνηθούν τα προϊόντα χωρίς γλουτένη στα σουπερμάρκετ. Ορισμένα είναι πολύ υψηλά σε πρωτεΐνη όμως άλλα όχι. Ψωνίζω επίσης στον τομέα Ασιατικών τροφίμων αφού μερικά νούντλς και μπισκότα είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη.'

- Ντομάτα, κρεμμύδι, ρίγανη, σοταρισμένο σκόρδο για μια Ιταλική γεύση.
- Λαχανικά ελαφρώς τηγανισμένα με σάλτσα σόγιας, για ένα Ασιατικού τύπου γεύμα.
- Χορτοφαγικές σάλτσες.

Ενθαρρύνετε το παιδί σας να συμμετέχει στην προετοιμασία των γευμάτων. Ενώ θα πολτοποιούν τα λαχανικά, θα σοτάρουν το μείγμα και θα προσθέτουν γεύσεις θα μαθαίνουν για τα τρόφιμα που μπορούν να φάνε και να το ευχαριστηθούν.

Ψητά κατσαρόλας, μπιφτέκια, ψητά στη σχάρα και άλλα

Παρόλο που κάποιος που ακολουθεί μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη δεν μπορεί να φάει κρέας, υπάρχουν πολλοί τρόποι προσαρμογής ενός γεύματος ώστε να μην νιώθει ότι εξαιρείται από τα τρόφιμα που τρώει η οικογένεια. Δοκιμάστε τις παρακάτω ιδέες για τα γεύματα:

- **Τα παραδοσιακά ψητά λαχανικά** σκέτα ή με γεύση αποτελούν ένα καλό συνοδευτικό σε κάθε οικογενειακό γεύμα – σερβίρετέ τα με ένα καραβάκι από κολοκυθάκι για να το κάνετε ενδιαφέρον.
- **Ψητά λαχανικά στα γρήγορα** – μικρά κομμάτια από κρεμμύδι, κόκκινη πιπεριά, κολοκυθάκι, πατάτες, καρότα, κολοκύθα, πάρσνιπς, μελιτζάνα, γλυκοπατάτα σε λάδι και μυρωδικά ψήνονται γρήγορα σε ζεστό φούρνο.
- Τα **πιτάκια λαχανικών** με υποκατάστατο αυγού και μίγμα αλευριού με χαμηλή πρωτεΐνη αποτελούν εναλλακτική λύση αντί για κρεατοπιτάκια – σερβίρετε με φρυγανισμένο χαμηλό σε πρωτεΐνη ψωμί και κομμένη σαλάτα για να φτιάξετε ένα μπιφτέκι χαμηλό σε πρωτεΐνη.
- **Πίτσες με χαμηλή πρωτεΐνη** – προσθέστε πάστα ντομάτας, ψητές κόκκινες πιπεριές, μανιτάρια και κρεμμύδια, και ψήστε με λίγο τυρί χαμηλό σε πρωτεΐνη.
- **Τηγανίτες χαμηλές σε πρωτεΐνη** – προσθέστε λαχανικά και μυρωδικά.
- **Πατάτες ψητές με τη φλούδα στο φούρνο** – κόψτε στη μέση αφαιρέστε το εσωτερικό και αναμίξτε το με τεμαχισμένα ή πολτοποιημένα μαγειρεμένα λαχανικά και από πάνω βάλτε μαργαρίνη και λίγη πάπρικα, γεμίστε πάλι τις πατάτες και ξαναζεστάνετε.

- **Λαχανικά** – μαγειρέψτε τα ελαφρώς μέχρι να γίνουν τραγανά, κόψτε τα σε φέτες και σερβίρετέ τα κρύα σε λάδι, αλάτι και σκόρδο με μια κατάλληλη σάλτσα, με λίγο χαμηλό σε πρωτεΐνη τυρί, κριτσίνια ή κράκερ για ένα τέλειο γεύμα τρώγοντας με τα δάκτυλα.

'Ένα γρήγορο γεύμα στο σπίτι μας είναι τα σοταρισμένα λαχανικά από το σουπερμάρκετ και η σάλτσα είναι μια μαρινάδα σόγιας, μελιού και σκόρδου.'

- **Γλυκόξινα λαχανικά** – μαγειρέψτε τα ελαφρώς και σερβίρετέ τα ζεστά με γλυκόξινη σάλτσα.
- **Τοστ με χαμηλή πρωτεΐνη** – γεμίστε τα με πουρέ λαχανικών για ένα γρήγορο και εύκολο γεύμα.
- **Λαχανικά με κάρυ** – προσθέστε κάρυ, μαγειρέψτε τα λαχανικά και σερβίρετε με χαμηλό σε πρωτεΐνη ρύζι.
- **Ριζότο** – χρησιμοποιείστε λαχανικά και αρωματικά για να κάνετε ένα ριζότο.
- **Μπάρμπεκιου** – χρησιμοποιείστε ένα συνδυασμό ελαφρώς μαγειρεμένων λαχανικών και φρούτων σε σουβλάκι και σερβίρετε με μια κρύα χαμηλή σε πρωτεΐνη μακαρονοσαλάτα.

Αγαπημένα φαγητά του χειμώνα

Ανατρέξτε στο κεφάλαιο με τις σούπες του βιβλίου μαγειρικής σας για ιδέες – δοκιμάστε σούπες με πατάτα και πράσο, ανάμικτα λαχανικά, ντομάτα, καρότο ή κολοκυθάκι. Σερβίρετε με ψητό ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη, κομμένο σε κύβους σαν κρουτόν ή σε λωρίδες.

Για να κάνετε μια πίτα λαχανικών, αραδιάστε ανάμικτα λαχανικά σε ένα ταψί για πίτες, καλύψτε με πουρέ πατάτας ή χαμηλή σε πρωτεΐνη ζύμη και ψήστε μέχρι να γίνει τραγανή. Χρησιμοποιείστε λαζάνια με χαμηλή πρωτεΐνη για να κάνετε λαζάνια με λαχανικά. Μπορείτε να αντικαταστήσετε τη συνηθισμένη υψηλή σε πρωτεΐνη σάλτσα τυριού με άσπρη σάλτσα με κρέμα σαντιγύ και κορν φλάουρ ή με ένα μίγμα σάλτσας με χαμηλή πρωτεΐνη σε συσκευασία από το σουπερμάρκετ.

Μαγειρέψτε και καταψύξτε τα γεύματα λαχανικών, τις σούπες και τις σάλτσες σε μερίδες για ένα γρήγορο γεύμα όταν δεν έχετε χρόνο.

Προτάσεις για κολατσιό

Όταν ετοιμάζετε ένα κολατσιό για το σχολείο ή τη δουλειά, έχετε υπόψη ότι η ποικιλία είναι το κλειδί για την απόλαυση. Το να δώσετε στο παιδί σας κολατσιό σε πακέτο, αποτελεί έναν καλό τρόπο πρόληψης τυχόν ανταλλαγής φαγητού με κάποιο άλλο παιδί. Το κολατσιό μπορεί να έχει σαν βάση το ψωμί ή τα κράκερ, με σαλάτα, φρούτα ή άλλα σνακ.

Ψωμί

- Ψωμί, ψωμάκια ή λαγάνα με χαμηλή πρωτεΐνη
- Κράκερ με χαμηλή πρωτεΐνη
- Κέικ ρυζιού

- Κομμάτι κρύας πίτσας
- Μάφιν ή πίκελετς με χαμηλή πρωτεΐνη

Γέμιση για σάντουιτς με χαμηλή πρωτεϊνη

- Αβοκάντο
- Τριμμένο καρότο με σταφίδες
- Κομμένο μαρούλι
- Ντομάτα ή αγγούρι
- Παντζάρι
- Αγγουράκι τουρσί
- Πάστα ελιάς
- Λαχανικά ψητά στη σχάρα
- Κρύο μπιφτέκι λαχανικών χαμηλό σε πρωτεΐνη
- Μέλι
- Μαρμελάδα
- Μικρή ποσότητα Vegemite™ ή εναλλακτικού προϊόντος
- Μικρή ποσότητα κρεμώδους τυριού (ελέγξτε το πρωτεϊνικό περιεχόμενο)
- Τυρί και πίκλες με χαμηλή πρωτεΐνη

Φρούτα

- Φρέσκα φρούτα (κόψτε τα και βάλτε τα σε κλειστές πλαστικές σακούλες ή σε μικρά δοχεία)
- Ατομικά πακέτα με σνακ φρούτων
- Αποξηραμένα φρούτα

Σαλάτες

- Αγγούρι, σέλινο, πιπεριά και καρότα με χαμηλή σε πρωτεΐνη σάλτσα
- Ντοματίνια
- Ανάμικτη σαλάτα με μαρούλι, κρεμμυδάκι και ραπανάκι
- Γεμιστές ελιές, πίκλες, κρεμμυδια πίκλες ή με ξύδι μπαλσάμικο,
- Λαχανικά ψητά στη σχάρα
- Ελαφρώς μαγειρεμένο κρύο κουνουπίδι ή μπρόκολο με ψιλοκομμένη μέντα και πορτοκάλι ή γκρέιπφρούτ
- Χαμηλή σε πρωτεΐνη ρυζοσαλάτα με κομμένα λαχανικά (ωμά ή ελαφρώς μαγειρεμένα) και μαγιονέζα ή ντρέσινγκ με χαμηλή πρωτεΐνη
- Ψιλοκομμένο λάχανο, τριμμένο καρότο, σέλινο, μήλο και σταφίδες με χαμηλό σε πρωτεΐνη ντρέσινγκ
- Τριμμένο τυρί με χαμηλή πρωτεΐνη, πίκλες κρεμμυδιού και σταφυλιών με Γαλλικό ντρέσινγκ χαμηλό σε πρωτεΐνη
- Σαλάτα ζυμαρικών με χαμηλή πρωτεΐνη

Άλλες ιδέες για το μεσημεριανό γεύμα

- Διαφορετικά είδη σούπας λαχανικών σε ένα θερμός
- Μάφιν με χαμηλή πρωτεΐνη, γλυκά μπισκότα, κέικ, φέτες φρούτων,

Αγγλίας, η Εθνική Εταιρεία για τη Φαινυλκετονουρία, παρέχουν μερικές πολύ καλές ιδέες για χαμηλά σε πρωτεΐνη γεύματα για το σχολείο και τη δουλειά, κατάλληλες για δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης για μεταβολικό νόσημα.
Μπορείτε να τα διαβάσετε στο διαδίκτυο:
http://www.nspku.org/Documents/Packed%20Lunches.pdf.

Ρωτήστε τον διαιτολόγο σας για άγνωστα σε σας προϊόντα που αναφέρονται

Σνακ

Αυτές οι προτάσεις για σνακ είναι ιδανικές για μετά το σχολείο, ανάμεσα στα γεύματα ή για κάθε στιγμή:

- Σάλτσα ντομάτας με κράκερ ή φρυγανιές με χαμηλή πρωτεΐνη
- Φρέσκα, αποξηραμένα ή κονσερβοποιημένα φρούτα
- Κατεψυγμένα κομμάτια φρούτων π.χ. σταφύλια, πεπόνι, πορτοκάλι, μπανάνα, pawpaw, ακτινίδιο, ροδάκινο ή βερίκοκο
- Λαχανικά με ντιπ
- Ποπκόρν
- Τσίπς λαχανικών
- Γρανίτες φρούτων
- Duocal™, Calogen™, γάλα με χαμηλή πρωτεΐνη, ή μιλκσέικ από γάλα ρυζιού ή smoothies φρούτων
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη κράκερ με δημητριακά
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη προϊόντα αρτοποιίας όπως ψωμί βρώμης, μπισκότα, κέικ ή πίκελετς (τηγανίτες)
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη σάντουιτς
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη ζελέ
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη ζυμαρικά σε ατομική σούπα
- Ψωμάκια με πατάτα
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη δημητριακά πρωινού με γάλα ρυζιού

Πρόχειρο φαγητό

Το να τρώτε σωστά ενώ βρίσκεστε στο πόδι είναι θέμα οργάνωσης. Το να έχετε πολλές προμήθειες τροφίμων στο σπίτι κάνει εύκολο το να ετοιμάσετε κάποια πράγματα όταν βιάζεστε.
Δείτε τις **προτάσεις για κολατσιό** στη σελίδα 7 για ιδέες σχετικά με το τι να πάρετε μαζί σας εάν θα βρίσκεστε εκτός σπιτιού κατά τη διάρκεια της ημέρας. Εάν αγοράζετε το γεύμα σας, επιλέξτε τρόφιμα με όσο το δυνατόν χαμηλότερη πρωτεΐνη. Έχετε πολλά σνακ στο αμάξι εάν είστε εκτός σπιτιού και πρόκειται να ταξιδέψετε.
Ετοιμάζοντας γεύματα για όλη την εβδομάδα και βάζοντάς τα στην κατάψυξη σημαίνει ότι επιστρέφοντας στο σπίτι θα βρείτε ένα γρήγορο δείπνο.

Κάνοντας υγιεινές επιλογές τροφίμων

Πολλές από τις οδηγίες υγιεινών τροφίμων για την Αυστραλία και τη Νέα Ζηλανδία είναι σημαντικές για μια δίαιτα με χαμηλή πρωτεΐνη. Αυτές περιλαμβάνουν:

- Την κατανάλωση πολλών λαχανικών και φρούτων
- Την επιλογή υγιεινών λιπών
- Τον έλεγχο του βάρους – ορισμένα παιδιά και ενήλικες με μεταβολικές διαταραχές μπορεί να γίνουν υπέρβαροι, ενώ άλλοι μπορεί να έχουν πρόβλημα στο να πάρουν αρκετό βάρος.
- Την πρόσληψη αρκετής ποσότητας νερού και τη μέτρια κατανάλωση ζάχαρης και τροφίμων που περιέχουν προστιθέμενη ζάχαρη. Αυτό είναι σημαντικό για υγιή δόντια.

Για μένα το να παίρνω φαγητό από το σπίτι είναι ο ευκολότερος τρόπος παρακολούθησης της πρόσληψης πρωτεΐνης κατά τη διάρκεια της ημέρας. Εάν παίρνετε το γεύμα σας απ' έξω, εξασκηθείτε με τα μαγαζιά κοντά στην εργασία σας, ή το πανεπιστήμιο και αποκτήστε μια καλή σχέση έτσι ώστε να γνωρίζουν τα αγαπημένα σας και να μπορούν να προσαρμόσουν τα φαγητά στη δίαιτά σας.'

Τρώτε πολλά λαχανικά και φρούτα

Οι οδηγίες για υγιεινή διατροφή της Αυστραλίας και της Νέας Ζηλανδίας συστήνουν την κατανάλωση τουλάχιστον πέντε μερίδων ποικιλίας λαχανικών και φρούτων καθημερινά. Τα λαχανικά και τα φρούτα είναι σχετικά χαμηλά σε πρωτεΐνη και παρέχουν πολλά σημαντικά θρεπτικά συστατικά.

Επιλέξτε υγιεινά λίπη

Κάποια λίπη είναι καλά για τον οργανισμό, ενώ άλλα θα πρέπει να καταναλώνονται λιγότερο συχνά. Η πρόσληψη ορισμένων από τα υγιεινά λίπη μπορεί να είναι χαμηλή σε μία δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης. Οι ετικέτες των τροφίμων δίνουν πληροφορίες σχετικά με την ποσότητα και τον τύπο του λίπους που περιέχεται στο τρόφιμο. Επιλέξτε από μια ποικιλία λιπών και ελαίων.

Εάν υπάρχει ιστορικό καρδιακής νόσου στην οικογένεια, ή έχετε υψηλά επίπεδα χοληστερόλης, μιλήστε με τον διαιτολόγο σας σχετικά με το ποια λίπη θα πρέπει να συμπεριλάβετε στη δίαιτά σας.

Τα **Κορεσμένα λίπη** τείνουν να αυξάνουν τα επίπεδα της χοληστερόλης στο αίμα. Σε μια δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης πολλές από τις συνηθισμένες πηγές κορεσμένων λιπών, όπως το κρέας και τα γαλακτοκομικά προϊόντα δεν καταναλώνονται. Παρόλα αυτά είναι ακόμα πιθανή η υψηλή πρόσληψη, εάν η δίαιτά σας περιλαμβάνει μεγάλες ποσότητες από ζεστά τσιπς, μπισκότα εμπορίου, έτοιμων σνακ, κέικ και πάστες, μαργαρίνης μαγειρικής, βουτύρου ή κρέμας γάλακτος. Μερικά από αυτά τα τρόφιμα επίσης περιέχουν **τρανς λιπαρά** τα οποία έχουν παρόμοιες επιδράσεις με τα κορεσμένα λίπη.

Τα **Μονοακόρεστα λιπαρά** έχουν μια καλή επίδραση στα επίπεδα χοληστερόλης του αίματος και περιέχονται σε τρόφιμα όπως το ελαιόλαδο,

το λάδι canola, το φυστικέλαιο, στο αβοκάντο, στις ελιές και σε ορισμένες μαργαρίνες.

Τα **Ωμέγα-6 πολυακόρεστα λιπαρά** έχουν μια ωφέλιμη επίδραση στα επίπεδα χοληστερόλης του αίματος, και βρίσκονται σε τρόφιμα όπως το πίτουρο της βρώμης και του ρυζιού, το ηλιέλαιο, το λάδι καρδάμου και την πολυακόρεστη μαργαρίνη.

Τα **Ωμέγα-3 πολυακόρεστα λιπαρά** είναι ωφέλιμα για την καρδιά σας και θεωρείται ότι έχουν και άλλα οφέλη. Μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνης τείνει να είναι χαμηλή επίσης σε ωμέγα-3 λιπαρά αφού τα ψάρια, τα θαλασσινά, το κρέας, τα αυγά και οι ξηροί καρποί συνήθως εξαιρούνται. Προσπαθήστε να συμπεριλάβετε μερικές άλλες πηγές ωμέγα-3 λιπαρών οξέων στη δίαιτά σας – λάδι canola, λιναρόσπορος, σπόρους μουστάρδας ή καρυδέλαια, και σκούρα πράσινα φυλλώδη λαχανικά – ή πάρτε ένα συμπλήρωμα ιχθυελαίου. Ο οργανισμός χρειάζεται σωστή ισορροπία ωμέγα-6 και ωμέγα-3 λιπαρών για να λειτουργήσει άριστα, συνεπώς η ελεγχόμενη λήψη ωμέγα-6 μπορεί επίσης να βοηθήσει..

Ελέγχοντας το βάρος σας

Κάποιοι άνθρωποι που ακολουθούν μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα δυσκολεύονται στο να βάλουν βάρος, ενώ άλλοι, ειδικά εάν έχουν χαμηλή φυσική δραστηριότητα, το αντίθετο

Χάνοντας βάρος ταυτόχρονα με μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα

Αυτές οι συμβουλές θα σας βοηθήσουν να χάσετε βάρος:

1. Αποφύγετε τις εξαντλητικές και γρήγορες δίαιτες. Η απώλεια βάρους πρέπει να είναι σταδιακή – όχι περισσότερο από μισό κιλό την εβδομάδα το μέγιστο – γιατί σε αντίθετη περίπτωση θα αρχίσουν να διασπώνται οι μύες, που αποτελούνται κυρίως από πρωτεΐνη, όπως επίσης και το σωματικό λίπος. Αυτό θα αυξήσει τα επίπεδα των τοξικών μεταβολιτών στο αίμα σας. Σε ορισμένες μεταβολικές καταστάσεις αυτό μπορεί να σας κάνει πολύ άρρωστους. Οι σταδιακές αλλαγές οδηγούν σε σταδιακή απώλεια βάρους, η οποία είναι πιο πιθανό να διατηρηθεί από μια γρήγορη μεταβολή.

2. Άσκηση. Ταυτόχρονα με την αλλαγή των διατροφικών σας συνηθειών βρείτε τρόπους να ασκείστε περισσότερο. Οι παρούσες συστάσεις αφορούν σε τριάντα λεπτά μέτριας έντασης φυσικής δραστηριότητας, όπως το έντονο περπάτημα, το κολύμπι, το ποδήλατο ή ο χορός, όλες ή τις περισσότερες ημέρες την εβδομάδα. Η άσκηση που αυξάνει τη μυϊκή μάζα βοηθάει στο να διατηρηθεί η μεταβολική ισορροπία ενώ χάνετε βάρος, και μπορεί επίσης να αυξήσει την ποσότητα της πρωτεΐνης των τροφίμων που μπορείτε να ανεχτείτε.

3. Συμπλήρωμα. Καταναλώστε την ποσότητα συμπληρώματος που συστήνει ο διαιτολόγος σας. Εάν δεν λαμβάνετε αρκετό, είναι πιθανό να αποδομηθεί (διασπαστεί) η μυϊκή μάζα, η οποία μπορεί να προκαλέσει αύξηση των επιπέδων των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα. Η κατανάλωση μεγαλύτερης ποσότητας συμπληρώματος δεν κάνει κακό, επειδή όμως περιέχει ενέργεια (θερμίδες/kcal ή kilojoules) μπορεί να δυσκολέψει την απώλεια βάρους. Υπάρχουν ορισμένα συμπληρώματα χαμηλά σε ενέργεια οπότε συμβουλευτείτε τον διαιτολόγο σας για το καλύτερο ειδικό συμπλήρωμα κατά τη διάρκεια μιας προσπάθειας αδυνατίσματος.

4. Καταναλώστε την συνηθισμένη σας ποσότητα πρωτεΐνης.

5. Τρώτε συχνά και καταναλώστε τρία γεύματα και σνακ εάν τα χρειάζεστε για να μην νιώθετε πολύ πεινασμένοι. Συμπεριλάβετε λαχανικά, φρούτα και υδατάνθρακες, μαγειρεμένα ή χωρίς λίπος ή ζάχαρη. Επιλέξτε από τα παρακάτω:

- Λαχανικά – μαγειρεμένα ή ωμά
- Πατάτα, γλυκοπατάτα, καλαμπόκι, μπιζέλια, αρακάς
- Ψωμί – κανονικό ή χαμηλό σε πρωτεΐνη
- Δημητριακά πρωινού κανονικά και χαμηλά σε πρωτεΐνη
- Ζυμαρικά και ρύζι – συμπεριλαμβανομένων των ποικιλιών χαμηλής πρωτεΐνης
- Φρούτα
- Σκέτα μπισκότα - συμπεριλαμβανομένων των ποικιλιών χαμηλής πρωτεΐνης

6. Περιορίστε τα τρόφιμα με υψηλό λίπος. Χρειάζεστε ορισμένα λίπη στη δίαιτά σας συνεπώς συνεχίστε να χρησιμοποιείτε *λίγο* λάδι ή μαργαρίνη. Για πληροφορίες σχετικά με τους καλύτερους τύπους λιπών για να διαλέξετε, δείτε τα δεδομένα των λιπών σε αυτό το κεφάλαιο. Μειώστε το λίπος:

- Αλείφοντας μικρή ποσότητα μαργαρίνης ή βουτύρου στο ψωμί ή τα μπισκότα, ή μη βάζοντας καθόλου.
- Χρησιμοποιώντας λίγη μόνο μαργαρίνη ή λάδι στο μαγείρεμα – περίπου ένα κουταλάκι του γλυκού ανά μερίδα.
- Προσθέτοντας μυρωδικά, μπαχαρικά, χυμό λεμόνι ή ξύδι για να δώσετε γεύση αντί να χρησιμοποιήσετε λίπος.
- Χρησιμοποιώντας ένα ντρέσινγκ σαλάτας χαμηλό σε λίπος.
- Επιλέγοντας σνακ με χαμηλό λίπος όπως τα φρούτα, τα λαχανικά, οι σούπες λαχανικών, τα σάντουιτς και οι σαλάτες αντί για ζεστά τσιπς.
- Τρώγοντας υψηλά σε λίπος τρόφιμα μόνο σε ειδικές περιπτώσεις και σε μικρές ποσότητες.

Μειώστε αυτά τα τρόφιμα στο ελάχιστο:

- **Τσιπς**
- **Κρέμα γάλακτος και ξινή κρέμα**
- **Σοκολάτα (συμπεριλαμβανομένης και αυτής με χαμηλή πρωτεΐνη)**
- **Τηγανητό φαγητό συμπεριλαμβανομένων του τηγανητού ρυζιού και των**

τηγανητών noodles
- **Μαγιονέζα και ντρέσινγκ σαλάτας**
- **Τσιπς πατάτας και σνακ με υψηλό λίπος**
- **Τσιπς λαχανικών**
- **Μπισκότα με γέμιση κρέμας**
- **Ντόνατ**

7. Μειώστε τη ζάχαρη στη δίαιτα σας: τα τρόφιμα με τεχνητά γλυκαντικά μπορούν να χρησιμοποιηθούν εναλλακτικά, όμως τα άτομα με Τυροσιναιμία πρέπει να αποφεύγουν εκείνα που περιέχουν ασπαρτάμη (βλ. Κεφάλαιο 3)

Μειώστε την κατανάλωση στο ελάχιστο των υψηλή σε ζάχαρη τροφίμων

- **Κέικ**
- **Λικέρ**
- **Αναψυκτικά**
- **Παγωτό και γρανίτα**
- **Ζάχαρη**
- **Καραμέλες**
- **Ζελεδάκια**
- **Γλυκά επιδόρπια**
- **Μέλι, μαρμελάδα, γαρνιτούρες**
- **Γλυκά μπισκότα**
- **Τσίχλες**

8. Πιείτε νερό, μεταλλικό νερό χωρίς ζάχαρη, σόδα, νερό ή καφέ αντί για χυμούς, αναψυκτικά και λικέρ.

9. Αποφύγετε τις παράδοξες δίαιτες ιδιαίτερα εκείνες με υψηλό πρωτεϊνικό περιεχόμενο ή τις πολύ περιοριστικές, οι οποίες δεν είναι κατάλληλες για κάποιον με μεταβολική πάθηση.

Μπορεί να:
- Είναι επιβλαβείς για την υγεία σας, π.χ. να προκαλέσουν πολύ γρήγορη απώλεια βάρους ή να αυξήσουν τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα σας
- Είναι μη ισορροπημένες διατροφικά, ειδικά εάν στηρίζονται σε περιορισμένη ποικιλία τροφών
- Υπόσχονται γρήγορη απώλεια βάρους ή οποία μπορεί να μην είναι ασφαλής. Τα αποτελέσματα γενικώς δεν διαρκούν, παρά την γρήγορη απώλεια βάρους στην αρχή
- Μη συμβάλλουν θετικά στη διαμόρφωση μακροχρόνιων υγιεινών διατροφικών συνηθειών

10. Να είστε προσεκτικοί με τα βοηθήματα απώλειας βάρους ή τις εμπορικές δίαιτες αδυνατίσματος. Οι εμπορικές δίαιτες αδυνατίσματος

είναι συχνά υψηλές σε πρωτεΐνη. Τα βοηθήματα απώλειας βάρους όπως τα χάπια, τα ροφήματα και τα αυτοκόλλητα που υπόσχονται εύκολη απώλεια βάρους μπορούν να είναι επιβλαβή. Γενικά δεν είναι αποτελεσματικά και τελικά καταλήγετε να χάσετε τα χρήματά σας. Αν δεν έχουν συνταγογραφηθεί από τον Μεταβολικό σας γιατρό, αποφύγετέ τα.

Παίρνοντας βάρος ταυτόχρονα με μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα

Πρέπει να τρώτε περισσότερο φαγητό ή να προσθέτετε επιπλέον λίπος και ζάχαρη στο φαγητό σας, έτσι ώστε να καταναλώνετε καθημερινά περισσότερες θερμίδες από όσο χρησιμοποιεί ο οργανισμός σας.

Συμβουλές για την αύξηση του βάρους:

1. Αυξήστε την ποσότητα του ημερησίου συμπληρώματος. Θα χρειαστείτε λίγο παραπάνω από το ειδικό σας συμπλήρωμα από ότι συνήθως, απλά για να διατηρήσετε το βάρος σας. Πάρτε τρείς ή περισσότερες μερίδες κατά τη διάρκεια της ημέρας.
2. Διατηρήστε τα επίπεδα της πρωτεΐνης σας. Να λαμβάνετε την ποσότητα πρωτεΐνης που σας έχει συστήσει ο διαιτολόγος σας.
3. Τρώτε συχνά. Να τρώτε τουλάχιστον τρία γεύματα την ημέρα και τρία σνακ.
4. Αυξήστε τα χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα όπως τα ζυμαρικά και το ρύζι, το ψωμί, τα μπισκότα και τα δημητριακά.
5. Επιλέξτε τρόφιμα με υψηλή ενέργεια. Προσθέστε επιπλέον ζάχαρη και λίπος στο φαγητό σας, και επιλέξτε τρόφιμα με υψηλή ενέργεια – τρόφιμα τα οποία είναι πλούσια σε ζάχαρη και λίπος (βλ.παραπάνω στο **Χάνοντας βάρος ταυτόχρονα με μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα** για τη λίστα των τροφίμων που περιέχουν πολύ ζάχαρη και λίπος)
6. Δοκιμάστε τα ενεργειακά συμπληρώματα. Εάν η όρεξή σας είναι μειωμένη τα συμπληρώματα μπορεί να είναι χρήσιμα. Μπορείτε να δοκιμάσετε:

- Ένα συμπλήρωμα λίπους και υδατανθράκων όπως το Duocal™ (συνταγογραφούμενο)
- Συμπληρώματα υδατανθράκων όπως το Polyjoule™, το Polycose™ και το Polycal™
- Ένα συμπλήρωμα λίπους όπως το CalogenTM
- Αυτά μπορούν να προστεθούν στο συμπλήρωμα πρωτεϊνης σας, να χρησιμοποιηθούν στα δημητριακά, σαν σέϊκ ή σε μια κρέμα με χαμηλή πρωτεΐνη. Το Polyjoule™, το Polycose™ και το Polycal™ μπορούν επίσης να χρησιμοποιηθούν σε λικέρ ή σε φρουτοχυμό.

7. Πιείτε ενεργειακά ροφήματα. Αντί για νερό, τσάι ή καφέ, πιείτε αναψυκτικά, φρουτοποτά ή ένα σέϊκ με χαμηλή πρωτεΐνη.

Οδοντική φροντίδα

Η τερηδόνα και η οδοντική διάβρωση μπορούν να προσβάλουν τα δόντια κάθε παιδιού. Τα παιδιά που ακολουθούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη βρίσκονται σε μεγαλύτερο κίνδυνο, και οι ενήλικες επίσης χρειάζεται να προσέχουν τα δόντια τους.

Η τερηδόνα συμβαίνει όταν τα βακτήρια του στόματος μετατρέπουν τα ζάχαρα των τροφίμων και των ροφημάτων σε ασθενή οξέα τα οποία διαβρώνουν τα δόντια και δημιουργούν τρύπες.
Η διάβρωση των δοντιών συμβαίνει όταν τα ισχυρά οξέα των τροφίμων, των ροφημάτων ή των συμπληρωμάτων διαλύουν το εξωτερικό των δοντιών (αδαμαντίνη).

Υπάρχει μεγαλύτερος κίνδυνος οδοντικής αλλοίωσης και διάβρωσης στα παιδιά και τους ενήλικες που ακολουθούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη επειδή:

- **Τα ζαχαρώδη τρόφιμα και τα όξινα ροφήματα καταναλώνονται πιο συχνά.** Η δίαιτα των παιδιών που ακολουθούν μια διατροφή με χαμηλή πρωτεΐνη περιέχει λιγότερη πρωτεΐνη από τις τροφές από ότι συνήθως, συνεπώς καταναλώνουν περισσότερο υδατάνθρακες και λίπος για την πρόσληψη αρκετής ενέργειας. Λόγω αυτού, καταναλώνουν συχνότερα ζαχαρώδεις τροφές και όξινα ροφήματα. Οι υδατάνθρακες – ειδικά όταν βρίσκονται σαν ζάχαρα, σε μπισκότα, αναψυκτικά, καραμέλες, στο μέλι, στη μαρμελάδα, στα λικέρ, στους χυμούς, στα φρουτοποτά, στα αθλητικά ποτά, και σε ορισμένα σνακ – είναι πιο πιθανό να προκαλέσουν αλλοίωση στα δόντια όταν καταναλώνονται συχνά μέσα στη μέρα.
- **Καταναλώνουν σνακ πιο συχνά.** Όσο πιο συχνά και με μεγαλύτερη διάρκεια τα όξινα τρόφιμα και ροφήματα έρχονται σε επαφή με τα δόντια, τόσο πιθανότερο είναι να συμβεί διάβρωση της επιφάνειάς τους.

Πολλά ειδικά συμπληρώματα είναι ταυτόχρονα όξινα και ζαχαρώδη. Δίνονται συνήθως σαν ρόφημα, τζελ ή αλοιφή πολλές φορές την ημέρα. Οι τεχνητοί συνδυασμοί αμινοξέων μπορούν να διαβρώσουν την επιφάνεια των δοντιών και να προκαλέσουν τερηδόνα επειδή είναι πολύ όξινα και περιέχουν ζάχαρα για τη βελτίωση της γεύσης.

Οι ασθένειες των δοντιών μπορούν να προληφθούν:
- Μέσω της σκλήρυνσης των δοντιών με φθόριο
- Ξεκουράζοντας τα δόντια διακόπτοντας για λίγο τα τρόφιμα και τα ροφήματα
- Μέσω συχνών ελέγχων από έμπειρο με παιδιά οδοντίατρο **Σκλήρυνση των δοντιών με φθόριο**

Το φθόριο κάνει τα δόντια πιο σκληρά και πιο ανθεκτικά στην αλλοίωση. Μπορείτε να βεβαιωθείτε ότι τα δόντια του παιδιού σας παίρνουν φθόριο:

- Χρησιμοποιώντας οδοντόκρεμα για να φτάσει το φθόριο στα δόντια – ξεκινήστε τη χρήση φθοριούχου οδοντόκρεμα μόλις βγουν τα δόντια.
- Εάν ζείτε σε περιοχή όπου το φθόριο υπάρχει στην παροχή νερού (όπως μια μεγάλη πόλη) χρησιμοποιείστε μια παιδική οδοντόκρεμα με χαμηλό φθόριο για μικρά παιδιά – μερικά παραδείγματα είναι η My First Toothpaste™ (Colgate), Stages™ (Oral B) και Milk Teeth™ (Macleans).
- Εάν ζείτε σε περιοχή χωρίς φθοριωμένο νερό, μια οδοντόκρεμα με κανονική ποιότητα φθορίου θα είναι καταλληλότερη – ρωτήστε τον οδοντίατρό σας για συμβουλές.
- Τρίψτε μικρή ποσότητα οδοντόκρεμας στα δόντια του μωρού σας με μια γάζα – είναι σημαντικό οι ενήλικες να αναλάβουν την ευθύνη για την επάλειψη πολύ μικρής ποσότητας οδοντόπαστας στα δόντια του μωρού.
- Από την ηλικία του ενός έτους και μετά βάλτε την οδοντόκρεμα πάνω στην οδοντόβουρτσα.
- Από την έναρξη του σχολείου και μετά, το παιδί χρειάζεται μια ποσότητα φθοριούχου οδοντόκρεμας στο μέγεθος μπιζελιού.
- Όσο το παιδί μεγαλώνει πρέπει να βουρτσίζει τα δόντια του δύο φορές την ημέρα – ειδικά μετά το πρωινό και το βράδυ (αποφύγετε τα βραδυνά γλυκά ροφήματα ή τα σνακ αργά).
- Οι ενήλικες πρέπει να χρησιμοποιούν μια φθοριούχο οδοντόκρεμα δύο φορές την ημέρα πριν τον ύπνο και μετά το πρωινό.

Αφήστε τα δόντια να ξεκουραστούν από τα τρόφιμα και τα ποτά:

- Προσθέστε μόνο βρεφική φόρμουλα, μητρικό γάλα, ειδική φόρμουλα ή νερό στο μπιμπερό του μωρού.
- Απομακρύνετε το μπιμπερό μετά από κάθε γεύμα και μην αφήνετε το μωρό σας να κοιμηθεί με το μπιμπερό.
- Μεριμνήστε ώστε να γίνει μετάβαση σε παιδικό φλιτζάνι μετά την ηλικία των δώδεκα μηνών.
- Ενθαρρύνετε το παιδί σας να το «πίνει όλο» αντί να πίνει αργά ένα ρόφημα.
- Μεριμνήστε ώστε να λαμβάνονται τρία γεύματα την ημέρα και μόνο δύο ή τρία σνακ μεταξύ αυτών. Η κατανάλωση σνακ όπως οι καραμέλες και τα μπισκότα αυξάνουν τον κίνδυνο τερηδόνας.
- Αποφύγετε να τρώτε γλυκά τρόφιμα και να πίνετε γλυκά ροφήματα πριν τον ύπνο.
- Το νερό είναι το καλύτερο ρόφημα εκτός από το ειδικό συμπλήρωμα – προσφέρετε νερό μετά από κάθε ρόφημα συμπληρώματος και συχνά κατά τη διάρκεια της ημέρας.
- Κρατήστε τα αναψυκτικά, τα ηδύποτα και τους χυμούς για τα γεύματα, για ειδικές περιπτώσεις και όταν αρρωσταίνει.

ΜΕ ΖΑΧΑΡΗ Ή ΧΩΡΙΣ ΖΑΧΑΡΗ;

Η ζάχαρη είναι χρήσιμη σε μια δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης γιατί παρέχει ενέργεια. Τα προϊόντα χωρίς ζάχαρη δεν έχουν αυτή την ιδιότητα - συζητήστε με τον διαιτολόγο σας για το αν είναι κατάλληλα για το παιδί σας. Τα τεχνητά γλυκαντικά που περιέχουν ασπαρτάμη δεν είναι επίσης κατάλληλα εάν το παιδί σας έχει Τυροσιναιμία. Όταν τρώτε ζαχαρώδη τρόφιμα είναι σημαντικό να αποφεύγετε τη συνεχή κατανάλωση σνακ ή ροφημάτων, να αφήνετε τα δόντια να ηρεμούν, και να διατηρείτε μια καλή οδοντική φροντίδα.

Κάντε συχνούς ελέγχους

Μετά το πρώτο έτος ζωής, πάρτε μαζί σας το παιδί σας στον οδοντίατρο όταν πηγαίνετε και εσείς – και μείνετε μαζί του ενώ τον εξετάζει ο οδοντίατρος. Ο οδοντίατρός σας θα μπορέσει να διακρίνει τυχόν σημάδια αλλοίωσης και διάβρωσης πολύ νωρίτερα από εσάς ή τον γιατρό σας. Μπορείτε:

- Να βρείτε έναν οδοντίατρο που θα βοηθήσει το παιδί σας να συνηθίσει τις συχνές επισκέψεις – αυτό θα το κάνει ευκολότερο όσο μεγαλώνει.
- Σιγουρευτείτε ότι ο οδοντίατρος ξέρει ότι το παιδί σας (ή εσείς) έχετε μεταβολική πάθηση και καταλαβαίνει τι είναι, και ποια δίαιτα χρειάζεται για να αντιμετωπιστεί.
- Δώστε στον οδοντίατρό σας το όνομα του διαιτολόγου σας ώστε να συζητήσουν την οδοντική υγεία του παιδιού σας (ή τη δική σας).
- Ρωτήστε τον οδοντίατρό σας για προληπτικές συμβουλές και θεραπεία.

Κεφάλαιο 11

Ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας :
Μιλώντας με το παιδί σας για τη μεταβολική διαταραχή

- Γιατί είναι σημαντική η ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας _____ 11.1
- Τι να περιμένετε από το παιδί σας στα διάφορα στάδια _____ 11.2
- Μιλώντας για τη μεταβολική διαταραχή με το παιδί σας _____ 11.4
- Παιχνίδια που βοηθούν το παιδί σας να καταλάβει _____ 11.5
- Καθημερινός σχεδιασμός πρωτεΐνης _____ 11.6

Όταν το παιδί σας είναι πολύ μικρό, εσείς έχετε την κύρια ευθύνη για τη διαχείριση της πάθησής του, τον προγραμματισμό των γευμάτων, τη λήψη των δειγμάτων αίματος, τη ρύθμιση της δίαιτάς του σύμφωνα με τα επίπεδα των μεταβολιτών στο αίμα και για την εξήγηση τη μεταβολικής διαταραχής σε άλλους. Καθώς το παιδί σας μεγαλώνει είναι σημαντικό να ξεκινήσετε να μοιράζεστε αυτή την ευθύνη με το παιδί σας.

Γιατί είναι σημαντική η ενθάρρυνση της ανεξαρτησίας

Η καλλιέργεια της ανεξαρτησίας στη διαχείριση της πάθησής τους έχει πολλά πλεονεκτήματα, όπως:

- Ενθαρρύνει την **αποδοχή**
- Βοηθάει στο να **καταλάβουν** καλύτερα την πάθησή τους.
- Αυξάνει την **αυτοπεποίθηση** τους σχετικά με τον έλεγχο της πάθησης τους.
- Βοηθάει εσάς και το παιδί σας να **συνεργαστείτε** καλύτερα σαν ομάδα.

Επιτρέποντας στο παιδί σας να αναλάβει την ευθύνη καθώς ωριμάζει, κάποιες από τις πιο δύσκολες πτυχές της θεραπείας του, όπως η λήψη αίματος και οι περιορισμοί στη διατροφή, γίνονται κοινή ευθύνη. Αυτό σημαίνει επίσης πως είναι λιγότερο πιθανό το παιδί σας να ρίξει σε εσάς την ευθύνη για τη θεραπεία του.

Όταν τα παιδιά με μεταβολικές διαταραχές είναι σε θέση να δεχτούν και να αναλάβουν κάποια ευθύνη για τη διαχείριση της ασθένειάς τους στην καθημερινότητα, η μακροπρόθεσμη προσαρμογή και ο έλεγχος της διατροφής τείνουν να είναι καλύτερα.

Αυτό τα βοηθάει να προετοιμαστούν για την ενήλικη ζωή τους, όπου θα πρέπει να αναλάβουν την ευθύνη για την πάθησή τους.

Καθώς το παιδί σας μεγαλώνει ο ρόλος σας θα αλλάξει από κύριο διαχειριστή σε επόπτη. Αργότερα, θα παρατηρείτε και θα υποστηρίζετε το παιδί σας καθώς θα παίρνει σημαντικές αποφάσεις.

Τι να περιμένετε από το παιδί σας σε διάφορα στάδια

Νήπια: δυο με πέντε χρονών

Σε αυτή την ηλικία τα περισσότερα παιδιά:

- Γνωρίζουν ότι ακολουθούν μια ειδική διατροφή
- Ξέρουν είναι ανάγκη να παίρνουν το ειδικό συμπλήρωμά τους
- Ξέρουν ότι πρέπει να κάνουν εξετάσεις αίματος
- Ξέρουν ότι πρέπει να πάρουν φάρμακα και ειδικά ροφήματα όταν αρρωστήσουν
- Ξέρουν πως να ελέγχουν νέα τρόφιμα μαζί με τους γονείς τους
- Σας παρακολουθούν όταν ετοιμάζετε το ειδικό συμπλήρωμα
- Ξεκινούν να μαθαίνουν τα ναι/όχι φαγητά
- Γνωρίζουν ότι η πρωτεΐνη του φαγητού υπολογίζεται.

Πρώιμη παιδική ηλικία: πέντε με οχτώ χρονών

Τα παιδιά σε αυτή την ηλικία κυρίως:

- Καταλαβαίνουν πως έχουν μια ειδική πάθηση
- Καταλαβαίνουν πως δεν μπορούν να τρώνε τρόφιμα υψηλά σε πρωτεΐνη
- Ξέρουν ότι πρέπει να παίρνουν φάρμακα και ειδικά ροφήματα όταν αρρωσταίνουν και να κάνουν κάποιες επιλογές σχετικά με τον τρόπο που θα τα πάρουν αυτά
- Έχουν μια βασική γνώση του γιατί το ειδικό συμπλήρωμα ή φάρμακο είναι σημαντικό
- Σας βοηθούν να ετοιμάσετε το ειδικό συμπλήρωμα
- Εξασκούνται στη χρήση ζυγαριάς για να ζυγίζουν τα φαγητά και να μετράνε την πρωτεΐνη
- Έχουν ιδέες σχετικά με τις επιλογές γευμάτων
- Μαθαίνουν να επιλέγουν τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη σε κοινωνικές περιστάσεις
- Μπορούν να βοηθήσουν στη λήψη του αιματολογικού δείγματός τους.

Όψιμη παιδική ηλικία: οχτώ με δώδεκα χρονών

Μέχρι να φτάσουν στην προεφηβική ηλικία, τα περισσότερα παιδιά :

- Είναι σε θέση να ετοιμάσουν το ειδικό τους συμπλήρωμα

- Μπορούν να ζυγίζουν τα τρόφιμα με ακρίβεια και να υπολογίζουν τα γραμμάρια πρωτεΐνης
- Ξέρουν ότι πρέπει να πάρουν φάρμακα και ειδικά ροφήματα όταν αρρωστήσουν και παρακολουθούν την πρόσληψη αυτών.
- Είναι σε θέση να επιλέξουν τα κατάλληλα γεύματα
- Είναι σε θέση να πάρουν τα δείγματα αίματός τους αν συλλέγονται με κάρτα, ή να πηγαίνουν στο εργαστήριο μόνοι τους
- Κατανοούν τις βασικές έννοιες της πάθησής τους και της χαμηλής σε πρωτεΐνη δίαιτας
- Ξέρουν πόσο συχνά πρέπει να κάνουν εξετάσεις αίματος
- Καταλαβαίνουν ότι το ειδικό συμπλήρωμα βοηθάει στη θρέψη και τη διατήρηση της μεταβολικής τους ισορροπίας
- Με κάποια βοήθεια μπορούν να διαβάσουν και να υπολογίσουν τα γραμμάρια πρωτεΐνης από τις ετικέτες των προϊόντων.

Πρώιμη εφηβεία: δώδεκα με δεκατεσσάρων χρονών

Οι νεαροί έφηβοι έχουν μεγαλύτερη γνώση και:

- Ξέρουν τις ανάγκες τους κατά τις ημέρες ασθενείας και πώς να επικοινωνήσουν με το νοσοκομείο αν χρειαστεί, σε περίπτωση που είναι αδιάθετα (αυτό είναι απαραίτητο για κάποιες μεταβολικές παθήσεις αλλά όχι όλες – βλ. Κεφάλαιο 3)
- Ετοιμάζουν το ειδικό τους συμπλήρωμα πάντα
- Παίρνουν τα ειδικά συμπληρώματα και τα φάρμακα τους σύμφωνα με την ιατρική συνταγή
- Ξέρουν ποια τρόφιμα να υπολογίσουν για τη χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα
- Μπορούν να διαβάσουν και να υπολογίσουν τα γραμμάρια πρωτεΐνης από τις ετικέτες των προϊόντων χωρίς βοήθεια
- Είναι σε θέση να επιλέξουν κατάλληλα γεύματα
- Μπορούν να ετοιμάσουν κάποια βασικά γεύματα μόνοι τους
- Είναι σε θέση να πάρουν τα δείγματα αίματος τους αν συλλέγονται σε κάρτα, ή να πηγαίνουν στο εργαστήριο μόνοι τους
- Κατανοούν τι προκαλεί την πάθησή τους, τα ένζυμα, τα αμινοξέα και τις επιπτώσεις τυχόν ασθένειας
- Γνωρίζουν το παραδεκτό εύρος των επιπέδων των μεταβολιτών στα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεών τους
- Κατανοούν τους κινδύνους και τις επιπτώσεις των υψηλών επιπέδων των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα
- Προσπαθούν να επεκτείνουν της χαμηλές σε πρωτεΐνη διατροφικές επιλογές
- Είναι σε θέση να κρατήσουν ένα ημερολόγιο τροφίμων για να καταγράφουν την πρόσληψη πρωτεΐνης
- Επισκέπτονται μια μεταβολική κλινική για εφήβους ή έχουν κάποιο σχέδιο για τη μετάβαση σε μια μεταβολική υπηρεσία εφήβων.

Όψιμη εφηβεία : δεκατεσσάρων με δεκαοχτώ χρονών

- Μέχρι τώρα το παιδί σας είναι ικανό να αναλάβει την ευθύνη για το μεγαλύτερο μέρος της φροντίδας του:
- Ξέρουν ποιες είναι οι ανάγκες τους κατά τη διάρκεια της ασθένειας και πώς να επικοινωνήσουν με το νοσοκομείο αν χρειαστεί (αυτό είναι απαραίτητο για κάποιες μεταβολικές διαταραχές αλλά όχι για όλες –βλ. Κεφάλαιο 3)
- Ετοιμάζουν το ειδικό συμπλήρωμά τους
- Λαμβάνουν τα ειδικά συμπληρώματα και τα φάρμακα σύμφωνα με την ιατρική συνταγή
- Ξέρουν ποια τρόφιμα να μετρήσουν για τη χαμηλή σε πρωτεΐνη διατροφή τους
- Μπορούν να διαβάσουν και να υπολογίσουν τα γραμμάρια πρωτεΐνης από τις ετικέτες των προϊόντων χωρίς βοήθεια
- Είναι σε θέση να κάνουν κατάλληλες επιλογές γευμάτων
- Μπορούν να ετοιμάσουν γεύματα χαμηλά σε πρωτεΐνη και άλλα οικογενειακά γεύματα
- Θυμούνται να πάρουν τα δείγματα αίματος τους και να τα στείλουν για εξέταση εφόσον η συλλογή γίνει με κάρτα, ή να επισκεφθούν το εργαστήριο μόνοι τους
- Είναι σε θέση να κάνουν τις προτεινόμενες τροποποιήσεις στη διατροφή τους, ανάλογα με τα αποτελέσματα των εξετάσεων αίματος
- Έχουν κατανοήσει πλήρως την κατάστασή τους και τις επιπτώσεις στον οργανισμό τους
- Μπορούν να εξηγήσουν πως κληρονομείται η πάθησή τους και την πιθανότητα να περάσει στα παιδιά τους
- Ξέρουν πόσο συχνά πρέπει να επισκέπτονται τον γιατρό και αναλαμβάνουν την ευθύνη για τα ραντεβού
- Ξέρουν πώς να επικοινωνήσουν με τον μεταβολικό τους γιατρό, διαιτολόγο ή νοσοκόμα εφόσον χρειαστεί
- Έχουν επίγνωση των κινδύνων που σχετίζονται με την εγκυμοσύνη και την πάθησή τους κατά περίπτωση (βλ. κεφάλαιο 3)
- Παρακολουθούνται από μεταβολική κλινική για εφήβους ή έχουν κάποιο σχέδιο για τη μετάβασή τους σε μεταβολική υπηρεσία για ενήλικες.

Μιλώντας για τη μεταβολική διαταραχή με το παιδί σας

Το να μιλήσετε με το παιδί σας για τη μεταβολική του διαταραχή και την καθημερινή της διαχείριση είναι ευεργετικό, ακόμα και σε μικρή ηλικία. Η Μεταβολική Ομάδα θα σας υποστηρίξει σε αυτό, απαντώντας σε τυχόν ερωτήσεις που έχετε και βοηθώντας σας να αυξήσετε τη γνώση και την ανεξαρτησία του παιδιού σας.

Μέχρι τα παιδιά να ξεκινήσουν να πηγαίνουν στο σχολείο ή να τρώνε σε σπίτια φίλων τους, πρέπει να έχουν κατανοήσει τη δίαιτά τους και τα τρόφιμα που επιτρέπεται να τρώνε. Βοηθήστε το παιδί σας να πάρει αποφάσεις σχετικά με το θέμα της δίαιτας του – όπως να παίρνει το συμπλήρωμά του στο σχολείο, ή

αν πρέπει να πάρει φαγητό σε ένα πάρτι ή όταν κοιμηθεί σε φίλο του, καθώς και να επιλέγει τα επιτρεπόμενα τρόφιμα από αυτά που είναι διαθέσιμα.

Αν η μεταβολική τους πάθηση είναι τέτοιας βαρύτητας ώστε μπορούν να αρρωστήσουν πολύ άσχημα αν κολλήσουν μια συνηθισμένη παιδική ασθένεια ή πάθουν ένα ατύχημα, πρέπει να καταλάβουν γιατί πρέπει να παίρνουν το ειδικό ρόφημα για τις μέρες ασθενείας και να πάνε στο νοσοκομείο. Πρέπει να σας ενημερώσουν ή να ζητήσουν από το σχολείο να σας τηλεφωνήσει αν νιώσουν αδιαθεσία.

«Η μαμά πάντα συνήθιζε να μου λέει πως αν φάω τα λάθος τρόφιμα δεν θα αναπτυχθώ σωστά ή δεν θα μπορώ να τρέξω τόσο γρήγορα – και πως εξαρτάται από μένα. Αυτός ήταν ο μόνος τρόπος να το καταλάβω σε αυτή την ηλικία, δεν καταλάβαινα την εγκεφαλική βλάβη, απλά νόμιζα πως θα ήταν καλύτερα να φάω αυτό γιατί ήθελα να γίνω ψηλός και καλός στο ποδόσφαιρο.»

Το παιδί σας θα ερωτηθεί για τη δίαιτά και την πάθησή του. Μερικές συχνές ερωτήσεις είναι οι εξής:

- Γιατί δεν τρως κρέας;
- Είσαι χορτοφάγος;
- Είσαι άρρωστος;
- Είναι μεταδοτικό;
- Πως παίρνεις το ειδικό συμπλήρωμα, μυρίζει;
- Γιατί έπρεπε να πας στο νοσοκομείο όταν είχες γρίπη;

Αυτές είναι μερικές πιθανές απαντήσεις:

- Είμαι σε ειδική δίαιτα
- Δεν με πειράζει να μην τρώω κρέας – το έχω συνηθίσει
- Όχι δεν είμαι άρρωστος – είμαι υγιής και η δίαιτά μου με κρατάει υγιή
- Είναι όσο μεταδοτικό όσο η χορτοφαγία
- Δεν μπορεί κάποιος να κολλήσει την ασθένειά μου, είναι κάτι με το οποίο γεννιέσαι
- Η διατροφή μου είναι σαν διατροφή χορτοφάγου αλλά ακόμη πιο αυστηρή
- Παίρνω το συμπλήρωμα από τότε που ήμουν μωρό, οπότε το έχω συνηθίσει
- Έχω συνηθίσει να παίρνω το συμπλήρωμα. Είναι σαν φάρμακο – αν πρέπει να το πάρεις για να είσαι υγιής, το παίρνεις
- Μερικές φορές μπορεί να αρρωστήσω πολύ άσχημα αν έχω γρίπη – πιο άσχημα απ ότι συνήθως. Είμαι καλά τώρα.

Η εξάσκηση στις απαντήσεις και στα πιθανά σενάρια με το παιδί σας εκ των προτέρων μπορεί να τα βοηθήσει να αποφύγουν την αμηχανία όταν έρχονται αντιμέτωπα με ερωτήσεις.

Παιχνίδια που βοηθούν το παιδί σας να καταλάβει

Οι τακτικές συζητήσεις με το παιδί σας σχετικά με την πάθησή του θα το βοηθήσει να νιώσει πιο άνετα να το συζητάει, και θα του δώσει αυτοπεποίθηση να σας κάνει ερωτήσεις και να συζητάει σχετικά με τις ανησυχίες του. Μπορείτε να βοηθήσετε το παιδί σας να κατανοήσει την πάθησή του με πολλούς τρόπους από νεαρή ηλικία. Πολλές οικογένειες χρησιμοποιούν παιχνίδια, όπως τα ακόλουθα, ή εφευρίσκουν δικά τους:

- Βάζοντας τα διαφορετικά τρόφιμα σε κατηγορίες «ναι» ή «όχι»
- Κόβοντας διαφορετικά τρόφιμα από περιοδικά και κολλώντας τα σε ένα λεύκωμα
- Αφήνοντας τα παιδιά να βαθμολογήσουν τα νέα τρόφιμα ή γεύματα από το ένα ως το πέντε, θα τα ενθαρρύνετε να δοκιμάσουν νέα τρόφιμα
- Βάζοντας τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων σε ένα γράφημα στον τοίχο έτσι ώστε να παρακολουθούν την πρόοδό τους.
- Μαγειρεύοντας συνταγές χαμηλές σε πρωτεΐνη για να πάρουν τα παιδιά στο σχολείο ή να τα μοιραστούν με την οικογένεια
- Δοκιμάζοντας, όταν είναι καλά, διαφορετικούς τρόπους λήψης των ειδικών ροφημάτων για τις ημέρες ασθενείας, και βαθμολογώντας τα από το ένα ως το πέντε
- Χρησιμοποιώντας διάγραμμα με αστέρια/σύστημα ανταμοιβής για να κάνουν εξετάσεις αίματος, να παίρνουν το συμπλήρωμά τους και να δοκιμάζουν νέα τρόφιμα .

Η μεταβολική πάθηση πρέπει να είναι ένα ακόμα γεγονός στη ζωή και όχι βάρος ή κάτι που προκαλεί αμηχανία. Με αυτό τον τρόπο θα είναι πιο εύκολη και η ζωή του παιδιού σας και η δική σας.

Καθημερινός προγραμματισμός πρωτεΐνης

Είναι πιο διασκεδαστικό για το παιδί σας και θα είστε σίγουροι πως γνωρίζετε τι συμβαίνει, αν μετράτε μαζί τα ημερήσια γραμμάρια της πρωτεΐνης. Τοποθετήστε ένα μαγνητικό πίνακα στον τοίχο και γράψτε την ποσότητα της ημερήσιας πρόσληψης που παίρνει από κάθε γεύμα το παιδί σας.

Για κάθε γραμμάριο, τοποθετήστε ένα μαγνήτη στον πίνακα. Καθώς τα γραμμάρια πρωτεΐνης καταναλώνονται κατά τη διάρκεια της ημέρας, το παιδί σας αφαιρεί τους μαγνήτες από τον πίνακα μέχρι να μην μείνει κανένας. Άλλη μια επιλογή είναι να πλαστικοποιήσετε ένα πίνακα και να τον κολλήσετε στο ψυγείο. Γράψτε πάνω σε αυτόν με ένα μαρκαδόρο και διατηρήστε ένα τρόπο καταμέτρησης.

Προγραμματισμός πρωτεΐνης του Σαμ	γραμμάρια
Ημερήσια πρωτεΐνη : 11	
Πρωινό :	3
Σνακ :	1
Μεσημεριανό :	
Σνακ :	
Βραδινό :	

Κεφάλαιο 12

Προετοιμασία για τον παιδικό σταθμό, τα προνήπια και το σχολείο

- Ενημερώνοντας το σχολείο για την πάθηση του παιδιού σας _____ 12.1
- Φαγητό στο σχολείο _____ 12.3
- Λήψη του ειδικού συμπληρώματος στο σχολείο _____ 12.3
- Γεύματα, πάρτυ και ημέρες μαγειρικής _____ 12.4
- Τι να συζητήσετε με το παιδί σας _____ 12.4

Αυτή είναι μια περίοδος προσδοκιών, και αν είναι η πρώτη φορά που το παιδί σας θα περάσει μακρά περίοδο χωρίς την φροντίδα σας, δημιουργεί και μια ανησυχία. Εάν το παιδί σας έχει μια μεταβολική πάθηση που σημαίνει ότι μπορεί να αρρωστήσει πολύ από τις συνηθισμένες παιδικές αρρώστιες, αυτό σας κάνει περισσότερο ανήσυχους.

Η προετοιμασία μπορεί να διευκολύνει τη μετάβαση των παιδιών με μεταβολικά νοσήματα στο σχολείο και να διατηρείται καλά η μεταβολική τους ισορροπία. Χρειάζεται συνεχής υποστήριξη και επικοινωνία μεταξύ οικογένειας, σχολείου και Μεταβολικής Ομάδας.

Κάθε μονάδα φροντίδας παιδιών και το σχολείο λειτουργεί διαφορετικά. Οι προτάσεις αποτελούν έναν οδηγό για να σχεδιάσετε και να συζητήσετε την μεταβολική διαχείριση του παιδιού σας στο σχολείο. Οι περισσότερες κλινικές θα έχουν επίσης έναν διαιτολόγο ή έναν νοσηλευτή διαθέσιμο για να μιλήσει με το σχολείο, να βοηθήσει στο σχεδιασμό και να δώσει πληροφορίες.

Συζητώντας για τη μεταβολική πάθηση με τους ανθρώπους που φροντίζουν το παιδί και τους δασκάλους

Ποιόν πρέπει να ενημερώσετε

Είναι σημαντικό οι δάσκαλοι και άλλοι που ασχολούνται με τη φροντίδα του παιδιού, στο σχολείο, να καταλάβουν γιατί το παιδί σας χρειάζεται μια ειδική δίαιτα, γιατί η δίαιτα χρειάζεται προσεκτική επιτήρηση, και να γνωρίζουν επίσης για τις συγκεκριμένες ανησυχίες που προκύπτουν όταν αρρωσταίνει.

Θα πρέπει να ενημερώσετε τα ακόλουθα άτομα για το μεταβολικό νόσημα του παιδιού σας:

- Τον διευθυντή, το προσωπικό εισόδου, και τον διευθυντή του παιδικού σταθμού (όταν σχεδιάζετε να γίνει η εγγραφή του παιδιού σας)
- Τον δάσκαλο της τάξης
- Την σχολική νοσοκόμα – για υποστήριξη – ιδιαίτερα εάν το παιδί σας δεν είναι καλά και σαν πηγή ενημέρωσης
- Τον προϊστάμενο του τομέα φροντίδας μετά το σχολείο
- Τον υπεύθυνο του κυλικείου ή τον μάγειρα της καντίνας.

Στο σχολείο πρέπει να γίνει κατανοητό ότι, εκτός από την ανάγκη μιας ειδικής ή περιοριστικής δίαιτας και την ειδική φροντίδα κατά τη διάρκεια ασθένειας (σε ορισμένες περιπτώσεις), το παιδί σας είναι απόλυτα υγιές.

Τι να συζητήσετε με το προσωπικό

Πρώτα απ' όλα θα χρειαστούν μια βασική γνώση της μεταβολικής διαταραχής και της σημασίας της χαμηλής σε πρωτεΐνη δίαιτας και της διαχείρισης όταν αρρωσταίνει. Αυτό μπορεί να είναι το δυσκολότερο μέρος της συζήτησης. Είστε πιθανώς εξοικειωμένοι με την ορολογία και με τις αρχές της πάθησης, αλλά η μεταφορά με απλά λόγια σε άλλους μπορεί μερικές φορές να είναι δύσκολο.

'Πιάνω τον εαυτό μου να την παρακολουθεί συνέχεια για να σιγουρευτώ ότι δεν τρώει λάθος πράγματα. Τα παιδιά θα είναι πάντα παιδιά και συμβαίνει. Το σημαντικό είναι να μην αγχώνεστε με αυτό και να προσαρμόσετε τη δίαιτα. Θεωρώ ότι το να συζητώ μαζί της τι μπορεί να φάει και τι όχι είναι το καλύτερο. Είναι σχεδόν τεσσάρων τώρα και καταλαβαίνει αρκετά.'

Κάθε άτομο που φροντίζει το παιδί σας πρέπει να ξέρει ότι:

- Η κατάσταση του παιδιού σας είναι κληρονομική, και μη μεταδοτική.
- Τα παιδιά με αυτή την κατάσταση δεν μπορούν να μεταβολίσουν την πρωτεΐνη των τροφίμων όπως οι περισσότεροι άνθρωποι.
- Όλα τα παιδιά χρειάζονται μια συγκεκριμένη ποσότητα πρωτεΐνης για την ανάπτυξη και την αποκατάσταση του σώματος, όμως στο νόσημα του παιδιού σας η επιπλέον πρωτεΐνη μπορεί να το βλάψει.
- Το να ακολουθεί το παιδί σας μια περιορισμένη σε πρωτεΐνη δίαιτα βοηθάει στον έλεγχο της μεταβολικής πάθησης, και στην όσο το δυνατόν καλύτερη ανάπτυξή του.
- Το να φάει τις λάθος τροφές δεν θα το κάνουν αμέσως άρρωστο (όπως μια σοβαρή αλλεργία), αλλά θα έχει δραματική επίπτωση κατά τη διάρκεια της ημέρας ή μακροπρόθεσμα.
- Το παιδί σας ακολουθεί μια πολύ ειδική δίαιτα η οποία υπολογίστηκε από μια ομάδα ειδικών, με τις ποσότητες των τροφίμων να μετρώνται καθημερινά από την οικογένεια του παιδιού – γι' αυτό είναι σημαντικό να υπάρχει ένα σύστημα επιτήρησης στο σχολείο όπου θα παρακολουθείται τι είδος και τι ποσότητα τροφίμων καταναλώνει κατά τη διάρκεια της ημέρας.
- Πρέπει να ενημερωθείτε εάν το παιδί σας έφαγε κάποιο

τρόφιμο που δεν επιτρέπεται, ή αν έφαγε τα τρόφιμα που παίρνει από το σπίτι.

Εάν το παιδί σας έχει μια μεταβολική πάθηση η οποία απαιτεί ειδική θεραπεία όταν αρρωσταίνει, το σχολείο πρέπει να σας ενημερώσει όταν δεν νιώθει καλά ή όταν πάθει κάποιο ατύχημα, γιατί η έγκαιρη αντιμετώπιση μπορεί να προλάβει την εμφάνιση σοβαρότερων προβλημάτων.

Στο τέλος του Κεφαλαίου 2, θα βρείτε υποδείγματα επιστολών οι οποίες προσφέρουν μια απλή εξήγηση για τη μεταβολική πάθηση του παιδιού σας για τους δασκάλους του παιδικού σταθμού και του σχολείου, και για τους γονείς και τους συμμαθητές. Μπορείτε επίσης να φωτοτυπήσετε συγκεκριμένα μέρη του εγχειριδίου στα οποία μπορούν να ανατρέξουν όταν χρειάζεται.

'Όταν λες στους δασκάλους ότι το παιδί σου έχει μια μεταβολική πάθηση, ανησυχείς γιατί δεν θέλεις να του βάλουν μια ταμπέλα ότι πιθανόν θα πάθει εγκεφαλική βλάβη ή ότι είναι "άρρωστο". Γι' αυτό το λόγο τους λέω εν συντομία ότι είναι φυσιολογική σαν όλους τους υπόλοιπους γιατί έχει φάει τα σωστά τρόφιμα.'

Επίσης, μπορείτε εσείς ή ένα μέλος της Μεταβολικής Ομάδας να απαντήσει σε ερωτήσεις και να τονίσει τα κύρια σημεία.

Φαγητό στο σχολείο

Κάθε παιδικός σταθμό ή σχολική μονάδα διαφέρει όσων αφορά στην παροχή γευμάτων ή είδη διατροφής της καντίνας. Θα πρέπει να αποφασίσετε εάν:

- Θα παρέχετε όλα τα τρόφιμα που θα φάει το παιδί σας στο σχολείο
- Θα παρέχετε τα βασικά γεύματα αλλά θα χρησιμοποιείτε την σχολική καντίνα για τα σνακ, όπως φρούτα, σαλάτες ή γρανίτες – μπορείτε επίσης να δώσετε μια λίστα τροφίμων που είναι 'ελεύθερα' (περιέχουν ελάχιστη ή καθόλου πρωτεΐνη) ή που επιτρέπονται σε μετρημένες ποσότητες.
- Θα χρησιμοποιήσετε μόνο τις σχολικές παροχές παραγγέλνοντας τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη από το σχολικό μενού, ή παρέχοντας ψωμί με χαμηλή πρωτεΐνη στο κυλικείο ώστε να φτιάχνουν σάντουιτς με χαμηλή σε πρωτεΐνη γέμιση.

Λήψη του ειδικού συμπληρώματος στο σχολείο

Το παιδί σας είναι πιθανό να είναι πρόθυμο να λαμβάνει το ειδικό συμπλήρωμα τις συνηθισμένες ώρες στο σχολείο. Βάλτε μια ετικέτα με το όνομά του και αποθηκεύστε το στο ψυγείο του σχολείου.

Δεν μπορείς να βασίζεσαι στους άλλους για την προστασία του παιδιού σου, πρέπει να το προστατεύεις ο ίδιος. Όταν ήταν μικρά, εάν έτρωγαν λάθος τροφή και την γλιτώνανε χωρίς τιμωρία, γινόταν δύσκολο για το παιδί και τους γονείς. Κάποια στιγμή ανακάλυψα ότι το παιδί μου αντάλλαζε λίγο από το φαγητό του με το τυρί ενός άλλου αγοριού. Όταν γύρισε στο σπίτι τον μέτρησα και του είπα ότι μοιάζει να μην έχει μεγαλώσει. Βούρκωσε τότε και μου είπε από μόνος του ότι αντάλλαξε το μεσημεριανό του και από τότε σταμάτησε να το κάνει.'

'Συνεννοήθηκα με τη δασκάλα να κρατήσει μερικά κέικ με χαμηλή πρωτεΐνη στον καταψύκτη του προσωπικού ώστε σε περίπτωση γενεθλίων ενός παιδιού της τάξης, να υπάρχουν για το παιδί μου. Τα ξεπαγώνει κρυφά όταν είναι έτοιμοι για τη γιορτή.'

Ενθαρρύνοντας το παιδί σας να παίρνει το συμπλήρωμα στο σχολείο βοηθάτε στο να μοιράζεται η πρόσληψη μέσα στην ημέρα. Όταν βάζετε το συμπλήρωμα σε καλυμμένα μπουκάλια για ροφήματα ή είναι διαθέσιμο σε προκατασκευασμένη συσκευασία βοηθάει στο να αποφεύγονται πιθανές ερωτήσεις στο παιδί.

Γεύματα, πάρτυ και ημέρες μαγειρικής

Προετοιμαστείτε για αυτά από πριν, κρατώντας προμήθειες από κέικ με χαμηλή πρωτεΐνη στην κατάψυξη ή δίνοντας μπισκότα με χαμηλή πρωτεΐνη και καραμέλες στον/ην δάσκαλο/α του παιδιού σας.

Εάν η τάξη μαθαίνει για τα τρόφιμα, το παιδί σας μπορεί να μοιραστεί τα τρόφιμα τα οποία εσείς του δίνετε, όπως πίκελετ (τηγανίτες) με χαμηλή πρωτεΐνη, ή παρέχοντας την συνταγή και τα συστατικά, (Βλ. Κεφάλαιο 13 για περισσότερες ιδέες σχετικά με τα τρόφιμα για ειδικές περιπτώσεις.)

Οι σχολικές κατασκηνώσεις ή τα ολονύκτια πάρτυ απαιτούν περισσότερο σχεδιασμό (βλ. Σχολικές Κατασκηνώσεις και Εκδρομές στο κεφάλαιο 13).

Τι να συζητήσετε με το παιδί σας

Η συζήτηση με το παιδί σας αποτελεί ένα σημαντικό μέρος της προετοιμασίας του για τον παιδικό σταθμό και το σχολείο. Ενώ το προσωπικό του σχολείου θα κάνει ότι καλύτερο μπορεί για να επιβλέπει το παιδί σας, θα νιώθετε περισσότερο σίγουροι εάν εκείνο καταλαβαίνει και είναι ικανό να διαχειριστεί τη δίαιτά του κατάλληλα.

Μερικά πράγματα για τα οποία πρέπει να μιλήσετε με το παιδί σας είναι:

- Να ξέρει ποια τρόφιμα είναι εντάξει και ποιά να αποφύγει
- Να επιστρέφει στο σπίτι το φαγητό που δεν έφαγε μέσα στο κουτί του κολατσιού, ώστε να μπορείτε να υπολογίσετε τα γραμμάτια πρωτεΐνης
- Να αγοράζει μόνο τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη από το κυλικείο και να μην ανταλλάζει γεύματα με φίλους
- Να αποφασίζει πότε θα πιεί το συμπλήρωμα
- Πως θα εξηγεί την διαφορετική δίαιτα που ακολουθεί στα άλλα παιδιά
- Τι να κάνει όταν το πειράζουν ή το ντροπιάζουν λόγω της δίαιτάς του.

'Μια μέρα έβαλα κατά λάθος στο κουτί του κολατσιού της κόρης μου το δικό μου σάντουιτς. Όταν πήγα να φάω το δικό μου κατάλαβα ότι το διάλειμμα της τελείωνε. Πανικοβλήθηκα. Μου είπε ότι το είπε στον δάσκαλο και εκείνος της αγόρασε από το κυλικείο κάτι που μπορούσε να φάει. Ένιωσα τόσο περήφανη για εκείνη.'

Τα παιδιά συχνά βρίσκουν δύσκολο το να είναι διαφορετικά από τα άλλα παιδιά, και μπορεί να νιώσουν αμηχανία ή ντροπή επειδή πρέπει να φάνε διαφορετικό φαγητό. Ενθαρρύνετε το παιδί σας:

- Δίνοντας του θετικά μηνύματα για το νόστιμο φαγητό που μπορεί να φάει (το οποίο μπορεί να δοθεί σαν κέρασμα σε παιδιά που δεν έχουν μεταβολική πάθηση)
- Παίζοντας παιχνίδια ρόλων και απαντώντας σε τυχόν σχόλια από άλλα παιδιά
- Υπενθυμίζοντας στο παιδί σας συνεχώς ότι είναι ξεχωριστό, και ότι αυτός ο τρόπος διατροφής το κρατάει υγιές και το βοηθάει να μεγαλώσει
- Μιλώντας στο παιδί σας για άλλους ανθρώπους που γνωρίζετε και που ακολουθούν μια ειδική δίαιτα, ακόμα και αν είναι ενήλικες, έτσι ώστε το παιδί σας να ξέρει ότι δεν είναι το μόνο που ακολουθεί αυτή τη δίαιτα.

Κεφάλαιο 13
Πάρτυ, γιορτές, κατασκηνώσεις, σχολικές εκδρομές & φαγητό εκτός σπιτιού

- Παιδικά πάρτυ γενεθλίων _____ 13.1
- Χριστούγεννα, Πάσχα και άλλες θρησκευτικές εορτές _____ 13.6
- Κατασκηνώσεις και εκδρομές _____ 13.7
- Πάρτυ εφήβων και ενηλίκων _____ 13.8
- Μπάρμπεκιου _____ 13.9
- Τρώγοντας έξω ,συμπεριλαμβανομένων των εστιατορίων _____ 13.9
- Μαγειρεύοντας για την οικογένεια και τους φίλους _____ 13.13

Παιδικά πάρτυ γενεθλίων

Είναι φυσιολογικό για τους γονείς να ανησυχούν πως το παιδί τους θα παραφάει σε ένα πάρτι, αλλά για τους γονείς παιδιών που ακολουθούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη αυτό μπορεί να είναι ιδιαίτερα ανησυχητικό. Ορίστε μερικές συμβουλές για να διαχειριστείτε τις ανησυχίες σας:

- Για να βοηθήσετε στην ελαχιστοποίηση του κινδύνου της υπερκατανάλωσης φαγητού, σιγουρευτείτε πως το παιδί σας δεν έχει παραλείψει κάποιο γεύμα ή σνακ πριν από το πάρτυ
- Δώστε λιγότερα γραμμάρια πρωτεΐνης στο γεύμα πριν το πάρτι για να αφήσετε περιθώριο για επιπλέον φαγητό στο πάρτυ
- Αποφύγετε τις μεγάλες συζητήσεις για το φαγητό μπροστά στο παιδί σας και τους φίλους του
- Να είστε ρεαλιστές. Είναι αναμενόμενο ότι το παιδί σας μπορεί να καταναλώσει περισσότερη πρωτεΐνη απ' ότι συνήθως. Θα μειώστε την πρωτεΐνη από το επόμενο γεύμα.

Πάρτυ στο σπίτι

Προετοιμάστε το φαγητό από νωρίς, εμπλέκοντας και το παιδί σας στην επιλογή του μενού. Οι καλεσμένοι, που θα είναι νήπια και μικρά παιδιά μπορεί να είναι πρόθυμα να δοκιμάσουν τα ειδικά χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα. Τα μεγαλύτερα παιδιά μπορεί να καταλάβουν τη διαφορά μεταξύ των χαμηλών σε πρωτεΐνη τροφίμων και των κανονικών. Δείτε παρακάτω μερικές συμβουλές για να είναι η μέρα του πάρτυ επιτυχημένη:

«Όταν κάνεις πάρτυ στο σπίτι, είναι πιο εύκολο να φροντίσεις ώστε το φαγητό να είναι χαμηλό σε πρωτεΐνη. Το «νεραϊδοψωμί» φτιάχτηκε από ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη, τα «ρολά λουκάνικα» από χαμηλή σε πρωτεΐνη ζύμη γεμισμένη με λαχανικά, και φάγαμε και μερικά τσιπς για χορτοφάγους.»

- Συμπεριλάβετε πολλές διασκεδαστικές δραστηριότητες που δεν έχουν σχέση με το φαγητό.
- Πείτε στους γονείς των καλεσμένων σας ότι το παιδί σας ακολουθεί ειδική δίαιτα, και ενημερώστε τους πως τα δώρα που περιλαμβάνουν φαγητό πιθανόν να μην είναι κατάλληλα για το παιδί σας
- Συμπεριλάβετε αρκετά κανονικά τρόφιμα που είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη και είναι κατάλληλα για όλους – συμπεριλάβετε κάποια αγαπημένα φαγητά του παιδιού σας που είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη καθώς και μερικά κλασικά φαγητά για πάρτυ που αρέσουν στα παιδιά.
- Μιλήστε στο παιδί σας πριν το πάρτυ για τα είδη που μπορεί να καταναλώσει – δοκιμάστε να βάλετε διασκεδαστικές επισημάνσεις στα φαγητά που μπορεί να φάει, όπως μικρές χάρτινες σημαίες και ομπρέλες για κοκτέιλ.

Φτιάχνοντας μια χαμηλή σε πρωτεΐνη τούρτα γενεθλίων

Τα βιβλία μαγειρικής για πάρτυ θα σας δώσουν ιδέες για σχέδια και διακόσμηση. Ορίστε μερικές συνταγές για την τούρτα.

«Κάποιες φορές σχημάτιζα την τούρτα γενεθλίων με μικρές τούρτες και η δικές του είχαν διαφορετικό γλάσο και έτσι ήξερε ποιές μπορούσε να φάει – έτσι φαινόταν σαν να μπορούσε να φάει το ίδιο με τους άλλους. Εμπλέκεται αρκετά η ψυχολογία».

- Χρησιμοποιήστε μια αγαπημένη χαμηλή σε πρωτεΐνη συνταγή για τούρτα και διακοσμήστε την με γλάσο και καραμέλες χαμηλές σε πρωτεΐνη – δοκιμάστε να κόψετε την τούρτα έτσι ώστε να φτιάξετε απλά σχήματα πριν βάλετε το γλάσο.
- Φτιάξτε χαμηλό σε πρωτεΐνη παγωτό ή τούρτα παγωτό ή βρείτε ένα έτοιμο με χαμηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη.
- Φτιάξτε ζελέ σε φόρμα χρησιμοποιώντας ζελέ χαμηλό σε πρωτεΐνη. Βάλτε φρούτα στη φόρμα ή τοποθετήστε τα στην επιφάνεια και διακοσμήστε με σαντιγί.
- Φτιάξτε μια τούρτα δυο επιπέδων, με την κανονική τούρτα στο κάτω μέρος και μια μικρότερη και χαμηλή σε πρωτεΐνη τούρτα επάνω, καλύψτε με γλάσο και διακοσμήστε – σερβίρετε τους καλεσμένους από το κάτω μέρος και το παιδί σας από το πάνω.
- Φτιάξτε τούρτα με σχήματα, για παράδειγμα σπίτια ή ζώα, και χρησιμοποιήστε την χαμηλή σε πρωτεΐνη τούρτα για μέρη/τμήματα που ξεχωρίζουν εύκολα, όπως η οροφή ή τα πόδια.
- Χρησιμοποιήστε γλυκά μπισκότα χαμηλά σε πρωτεΐνη, ενώνοντάς τα μαζί με σαντιγί για να φτιάξετε κορμό, καλύψτε με κρέμα και καταψύξτε το κατά τη διάρκεια της νύχτας – προσθέστε τη διακόσμηση την τελευταία στιγμή.

Δώρα και σακούλες με καραμέλες

Χρησιμοποιήστε έπαθλα εκτός τροφίμων για τα παιχνίδια – αυτοκόλλητα, μολύβια, αξεσουάρ για τα μαλλιά, σελιδοδείκτες, ημερολόγια ή ότι αρέσει στο παιδί σας αυτό το καιρό. Μπορείτε να χρησιμοποιήσετε ως δώρα χαμηλές σε πρωτεΐνη καραμέλες , επίσης μικρά πακέτα τσιπς (και τσιπς για χορτοφάγους) ή μπισκότα.

Παιχνίδια και δραστηριότητες

«Η κόρη μου επέστρεφε σπίτι μετά από πάρτυ γενεθλίων με το κομμάτι της από την τούρτα γενεθλίων και τη σακούλα με τα γλειφιτζούρια και έκανε δημοπρασία ανάμεσα στα μεγαλύτερα αδέρφια της, που τα αγόραζαν με καραμέλες ζελεδάκια (τα οποία επιτρέπεται να φάει) και χρωματιστά μολύβια».

Αυτές οι ιδέες θα σας βοηθήσουν να τραβήξετε την προσοχή των παιδιών από το φαγητό:

- Κανονίστε να έρθει ένας κλόουν, κάποιος να διηγηθεί μια ιστορία ή ένας ζωγράφος προσώπου.
- Κάντε το πάρτυ σε πάρκο με φαγητό για πικνίκ και με δραστηριότητες όπως πέταγμα χαρταετού, πέταγμα φρίσμπι, κρίκετ ή κυνήγι θησαυρού με μικρά παιχνίδια ή δώρα αντί για καραμέλες.
- Το μίνι γκολφ, οι παιδικές χαρές, το μπόουλινγκ, το πατινάζ ή η παραλία μπορούν να έχουν καλό αποτέλεσμα επειδή θα είναι λιγότερο πιθανό το φαγητό να είναι το πιο συναρπαστικό γεγονός της ημέρας.
- Υπάρχουν πολλά παιχνίδια που δεν περιλαμβάνουν το φαγητό – παλιότερα παιχνίδια όπως «τι ώρα είναι κύριε λύκε», μουσικές καρέκλες, «δώσε το πακέτο». Η τοπική σας βιβλιοθήκη έχει πολλά βιβλία σχετικά με παιχνίδια για παιδικά πάρτυ, αν δυσκολεύεστε να σκεφτείτε μερικά.

Κάποια δημοφιλή παιχνίδια περιλαμβάνουν φαγητό, όπως το παιχνίδι της σοκολάτας ή το παιχνίδι που ταΐζουν τα παιδιά το ένα το άλλο κρέμα ενώ έχουν τα μάτια δεμένα,. Προσπαθήστε να αντικαταστήσετε τα κανονικά τρόφιμα στο παιχνίδι με σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη, κρέμα χαμηλή σε πρωτεΐνη και γλειφιτζούρια χαμηλές σε πρωτεΐνη για το κυνήγι θησαυρού.

Πάρτυ εκτός σπιτιού

Εξηγήστε στον οικοδεσπότη του πάρτι πως το παιδί σας ακολουθεί ειδική δίαιτα μόλις λάβετε την πρόσκληση, αντί να περιμένετε την ημέρα του πάρτυ. Αυτό θα τους δώσει άφθονο χρόνο για να εξυπηρετήσουν τις ανάγκες του παιδιού σας.

«Έχω διαπιστώσει πως οι άνθρωποι είναι πολύ πρόθυμοι να ικανοποιήσουν τις ανάγκες του , αν τους ενημερώσω ποιές είναι αυτές».

Θα είναι πολύ χρήσιμο να γνωστοποιήσετε στον οικοδεσπότη ποια τρόφιμα μπορεί να φάει το παιδί σας. Αν χρειαστεί κάποιες προτάσεις, θα μπορούσατε να φωτοτυπήσετε την ενότητα σχετικά με τις Ιδέες για Χαμηλά σε Πρωτεΐνη Τρόφιμα για Πάρτυ, στη σελίδα 5, υπογραμμίζοντας τα φαγητά που είναι εύκολα στην προετοιμασία τους και που θα είναι απολαυστικά και για τα υπόλοιπα παιδιά στο πάρτι.

Άλλοι τρόποι για να βοηθήσετε τον οικοδεσπότη και να σιγουρευτείτε πως το παιδί σας θα συμπεριληφθεί είναι να :

- Προσφερθείτε να στείλετε μια πιατέλα με φαγητό για το τραπέζι που το παιδί σας (και τα υπόλοιπα) μπορεί να φάει, ή ένα ειδικό πιάτο φαγητού για να δοθεί στο παιδί σας την ώρα που θα σερβιριστεί το φαγητό – αφήστε το παιδί σας να σας βοηθήσει να διαλέξετε ποιά φαγητά να συμπεριλάβετε στην ειδική πιατέλα (και προσπαθήστε να πάτε το φαγητό εκεί πριν το πάρτι, έτσι ώστε το παιδί σας να μην νιώσει αμήχανα επειδή τρώει διαφορετικό φαγητό).
- Παραδώστε ένα μικρό χαμηλό σε πρωτεΐνη κέικ στον οικοδεσπότη πριν το πάρτυ ώστε το παιδί σας να μπορεί να φάει αυτό όταν οι άλλοι θα τρώνε την τούρτα γενεθλίων – ή θα μπορούσατε να προτείνετε να φάει το παιδί σας μερικά από τα γλειφιτζούρια της τούρτας αντί για την τούρτα.
- Ενημερώστε τον οικοδεσπότη πως το παιδί σας δεν θα πρέπει να καταναλώσει μιλκσέικ ή γάλα με γεύση – τα αραιωμένα σιρόπια φρούτων και τα αναψυκτικά είναι μια χαρά.

Ρωτήστε για τα παιχνίδια που έχουν προγραμματίσει, και προσφερθείτε να προτείνετε κατάλληλα υποκατάστατα για τα παιχνίδια που περιλαμβάνουν τρόφιμα. Πείτε στο παιδί σας να φέρει τη σακούλα με τα γλειφιτζούρια σπίτι έτσι ώστε να αντικαταστήσετε τα τυχόν ακατάλληλα με κάτι άλλο.

Πάρτυ σε εστιατόριο 'φαστ φούντ'

Αν το πάρτυ γίνεται σε αλυσίδα φαστφουντάδικου, ενημερώστε τον οικοδεσπότη σχετικά με το ποια φαγητά μπορεί να φάει το παιδί σας από το μενού (π.χ. πατατάκια, αναψυκτικά). Μπορεί να θελήσετε να στείλετε κάτι επιπλέον αλλά ελέγξτε πρώτα αν επιτρέπεται από το εστιατόριο.

Έχετε εμπιστοσύνη στο παιδί σας

«Μέχρι την ηλικία των πέντε δεν μου επέτρεπε να πηγαίνω ειδικά φαγητά για γενέθλια σε πάρτυ φίλων. Απλά πήγαινε εκεί και περνούσε καλά.»

Οι γονείς πολύ μικρών παιδιών συχνά ρωτάνε τον οικοδεσπότη αν μπορούν να μείνουν στο πάρτυ και να βοηθήσουν. Αυτό τους βοηθάει να προσέχουν το παιδί τους.

Μέχρι τη σχολική ηλικία, τα περισσότερα παιδιά πάνε σε πάρτυ μόνα τους και δεν υπάρχει λόγος να μην συμβαίνει με ένα παιδί που έχει κάποια μεταβολική πάθηση. Τα περισσότερα παιδιά σε αυτή την ηλικία μπορούν να αναγνωρίσουν τα υψηλά και χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα και είναι θέμα των γονέων να τα εμπιστευτούν. Αν έχουν αποδείξει ότι μπορούν να το καταφέρουν αυτό στο σπίτι, τότε είναι πιθανό ότι θα τα καταφέρουν και όταν είναι έξω σε κοινωνικές εκδηλώσεις.

«Αγοράζω τα χαμηλά σε πρωτεΐνη πασχαλινά αυγά με χαρούπι και χωρίς γάλα, τα οποία πωλούνται στα περισσότερα σουπερμάρκετ. Αυτά τα μικρά αυγά μπορείτε να τα λιώσετε και να φτιάξετε μεγαλύτερα αυγά ή σχήματα. Αγοράζω αρκετά πακέτα από αυτά στο τέλος του Πάσχα και τα χρησιμοποιώ για λιχουδιές τους επόμενους μήνες , καθώς έχουν μια αρκετά μεγάλη διάρκεια.»

Ιδέες για πάρτυ με φαγητό χαμηλό σε πρωτεΐνη

Μπορείτε να δώσετε αυτή τη λίστα σε όποιον σας ρωτήσει ποιά τρόφιμα για πάρτι μπορεί να δώσει ή να προετοιμάσει για το παιδί σας:

- Παγωμένα κομμάτια φρούτων (φράουλες, μπανάνα, κομμάτια πορτοκαλιού, σταφύλια)
- Μια πιατέλα με φρέσκα φρούτα
- Φράουλες βουτηγμένες σε ζάχαρη άχνη ή λιωμένη σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη
- Κομμάτια φρούτων σε οδοντογλυφίδες
- Ποντικάκι φρούτων, φτιαγμένο από αχλάδι κονσέρβας με σταφίδες, κεράσια και γλειφιτζούρια για κεφάλι και ουρά
- Παγωτό απλό ή με βάση φρούτα (ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη)
- Ζεστά πατατάκια
- Τσιπς λαχανικών
- Μερικές σάλτσες/ντιπ λαχανικών (ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη)

- Σκέτα γλυκά μπισκότα με γλάσο φτιαγμένο από ζάχαρη άχνη , μαργαρίνη, νερό και χρωστική για τρόφιμα
- Λωρίδες λαχανικών
- Πιατέλα με σαλάτα ή φρούτα
- Παρφέ με χαμηλό σε πρωτεΐνη ζελέ – η ζελέ για μωρά σε βάζο
- Φρούτα και κρέμα
- Χαμηλό σε πρωτεΐνη ζελέ σε φόρμα
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη σοκολατάκια
  Ροφήματα
- Αναψυκτικά και αραιωμένα σιρόπια φρούτων
- Κοκτέιλ με χυμούς φρούτων
- Χρησιμοποιήστε αστεία/διασκεδαστικά καλαμάκια και ποτήρια

«Προγραμματίσαμε το Χριστουγεννιάτικο μενού για την κόρη μου εκ των προτέρων: τσίπς λαχανικών, φρούτα και χαμηλά σε πρωτεΐνη γλειφιτζούρια για σνακ, και λαχανικά από το μαγειρεμένο γεύμα – ζυγισμένα και έχοντας υπολογίσει τα γραμμάρια πρωτεΐνης – με κροκέτα λαχανικών. Όλοι μας φάγαμε έτοιμη σάλτσα, καθώς είναι χαμηλότερη σε πρωτεΐνη, αντί για τη σάλτσα κρέατος στο τηγάνι. Η γιαγιά της έφτιαξε μια πουτίγκα χαμηλή σε πρωτεΐνη, χρησιμοποιώντας το αλεύρι Loprofin, και εγώ έφτιαξα κρέμα χρησιμοποιώντας σκόνη για κρέμα custard και κρέμα σε σκόνη για καφέ (Coffee Mate).»

Καραμέλες

Κάντε μια λίστα με τα αγαπημένα σας χαμηλά σε πρωτεΐνη γλειφιτζούρια εδώ	

Χριστούγεννα, Πάσχα και άλλες θρησκευτικές εορτές

Βρείτε ειδικές εναλλακτικές λύσεις στα συνηθισμένα τρόφιμα πού είναι μέρος των εορτών για εσάς ή για τους φίλους σας. Φτιάξτε ένα νόστιμο κέικ λαχανικών, ένα επιδόρπιο με κρέμα (φρέσκο ή κατεψυγμένο) ή ένα ξεχωριστό πιάτο που δεν το συνηθίζετε καθημερινά.

Κατά την περίοδο των Χριστουγέννων, ετοιμάστε χαμηλή σε πρωτεΐνη πίτα με κιμά και χαμηλή σε πρωτεΐνη πουτίγκα ή κέικ. Ενθαρρύνετε τους

συγγενείς να δίνουν σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη και παιχνίδια ή δώρα που δεν έχουν σχέση με φαγητό.

Το Πάσχα, μπορείτε να φτιάξετε χαμηλά σε πρωτεΐνη Πασχαλινά αυγά, γεμίζοντας πλαστικά περιβλήματα από καταστήματα με είδη τέχνης, όπως το Spotlight™, με λιωμένη, χαμηλή σε πρωτεΐνη σοκολάτα και μια μικρή ποσότητα μαύρης σοκολάτας μαζί, και τοποθετώντας τα σε διαφορετικά καλούπια. Ψάξτε για κάποια από τα φθηνότερα σοκολατένια αυγά, που είναι χαμηλότερα σε πρωτεΐνη.

Κατασκηνώσεις και εκδρομές

«Ήταν επτά ετών όταν πήγε τετραήμερη σχολική εκδρομή. Έστειλα ένα βιβλίο ώστε οι δάσκαλοί της να καταλάβουν τη δίαιτά της. Πρόσθεσε εκείνη τα γραμμάρια πρωτεΐνης και το έλεγξα όταν επέστρεψε σπίτι»

Με καλό προγραμματισμό, δεν υπάρχει λόγος να μην πάτε εσείς ή το παιδί σας σε κατασκηνώσεις ή εκδρομές. Για μια ημερήσια εκδρομή, ετοιμάστε το συνηθισμένο γεύμα και το συμπλήρωμα (και συμπεριλάβετε και μια αγαπημένη λιχουδιά ανάλογα με την περίπτωση). Για περισσότερες συμβουλές από άλλους που ακολουθούν μια διατροφή χαμηλή σε πρωτεΐνη, σχετικά με το πώς να προετοιμαστείτε για ένα ταξίδι κάμπινγκ, μια εκδρομή με φίλους ή μια διανυκτέρευση σε σπίτι φίλου, δείτε το Κουίζ στο κεφάλαιο 18.

Πώς να οργανωθείτε

Δείτε παρακάτω μερικές συμβουλές που θα σας βοηθήσουν να οργανωθείτε για μια διανυκτέρευση ή μεγαλύτερο διάστημα σε κατασκήνωση:

- Συζητήστε τις απαιτήσεις σας με τον υπεύθυνο της κατασκήνωσης, συμπεριλαμβανομένης της ανάγκης για το ειδικό συμπλήρωμα και τυχόν ειδικής φροντίδας που θα είναι απαραίτητη σε περίπτωση ασθένειας ή ατυχήματος.
- Προσπαθήστε να αποκτήσετε αντίγραφα των μενού έτσι ώστε να μπορέσετε να σχεδιάσετε το δικό σας μενού στην κατασκήνωση.
- Ζυγίστε από πριν και συσκευάσετε το ειδικό συμπλήρωμα σε ξεχωριστές σακούλες, έτσι ώστε στην κατασκήνωση να χρειάζεται μόνο προσθήκη νερού.
- Προμηθευτείτε με ψωμί χαμηλό σε πρωτεΐνη, ζυμαρικά, κράκερ, μπισκότα και σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη για να κρατήσετε τα επίπεδα ενέργειας ψηλά.
- Συμπεριλάβετε κάποια ελεύθερα τρόφιμα για μεταμεσονύκτια σνακ .
- Δώστε στον υπεύθυνο της κατασκήνωσης ένα σαφές πρόγραμμα γευμάτων.

- Έχετε το κινητό σας ανοιχτό σε περίπτωση που υπάρξει κάποιο πρόβλημα.

Πάντα συναντούσα τον δάσκαλο πριν την κατασκήνωση. Παρόλα αυτά την τελευταία φορά ο δάσκαλος που ήταν υπεύθυνος για τη δίαιτά της δεν ήταν εκεί στα γεύματα και έτσι τα παρέλειψε και έπρεπε να τα καλύψει με τις έξτρα προμήθειες. Την επόμενη φορά θα της πω να μου τηλεφωνήσει κατά τα γεύματα για να είμαι ήσυχη. '

Αν πρόκειται να πάτε για κάμπινγκ με φίλους, προγραμματίστε τι θα πάρετε εκ των προτέρων, ώστε να υπάρχει φαγητό που μπορείτε να καταναλώσετε. Αν κάποιος άλλος οργανώνει το φαγητό, αν είναι δυνατό πείτε του τι μπορείτε και τι δεν μπορείτε να φάτε. Πάρτε αρκετά χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα, για να μπορέσετε να διατηρήσετε τα επίπεδα ενέργειάς σας υψηλά. Μερικές ιδέες είναι:

- Αποξηραμένα φρούτα, φρέσκα φρούτα ή ατομικές συσκευασίες με σνακ φρούτων
- Νούντλς και ζυμαρικά, χαμηλά σε πρωτεΐνη
- Έτοιμες σάλτσες για ζυμαρικά
- Χαμηλά σε πρωτεΐνη δημητριακά – φάτε τα ξερά
- Γάλα ρυζιού
- Μπάρες σνακ
- Μπισκότα χαμηλά σε πρωτεΐνη και κράκερ
- Τσιπς λαχανικών – τοποθετήστε τα σε πλαστικό δοχείο για να μην διαλυθούν
- Ντοματίνια
- Κέικ ρυζιού ή τηγανίτες καλαμποκιού
- Γλειφιτζούρια (χωρίς γάλα ή σοκολάτα) η σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη.

Πάρτυ εφήβων και ενηλίκων

Η κατανάλωση χαμηλών σε πρωτεΐνη τροφίμων στο διάστημα μέχρι το πάρτυ θα πρέπει να σας δώσει αρκετή πρωτεΐνη ώστε νε ευχαριστηθείτε το πάρτι χωρίς να το παρατραβήξετε. Θα υπάρξουν φορές που θα ξεπεράσετε την επιτρεπόμενη πρόσληψη σε πρωτεΐνη. Απλά μην το παρακάνετε και σιγουρευτείτε πως θα καταναλώσετε λιγότερη πρωτεΐνη τις επόμενες μια-δύο μέρες και αρκετά χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα.

Αν πάτε σε πάρτυ, το να πάρετε ένα πιάτο μαζί σας βοηθάει στο να αποφύγετε ερωτήσεις σχετικά με τη δίαιτά σας. Το να ενημερώσετε τους οικοδεσπότες σας για τους διατροφικούς σας περιορισμούς είναι ένας καλός τρόπος για να προετοιμαστείτε για ένα πάρτι. Πρώτον, το φαγητό μπορεί να φτιαχτεί για εσάς και δεύτερον, θα μάθετε τι περιλαμβάνεται στο μενού ώστε να μπορείτε να δημιουργήσετε ένα χαμηλό σε πρωτεΐνη πιάτο, που να είναι παρόμοιο με το φαγητό που τρώνε οι υπόλοιποι καλεσμένοι.

Μπάρμπεκιου

Στα μπάρμπεκιου συνήθως προσφέρουν σαλάτες, αλλά πιθανώς να χρειαστεί να πάρετε μαζί μερικά από τα ακόλουθα για να σιγουρευτείτε πως θα έχετε αρκετό φαγητό:

- Σπιτικά λαχανικά και σουβλάκια φρούτων
- Κεμπάπ λαχανικών μαριναρισμένο σε σκόρδο και σάλτσα μελιού ή άλλη χαμηλή σε πρωτεΐνη μαρινάδα
- Τηγανίτες πατάτας
- Μπουκιές λαχανικών του εμπορίου
- Σπιτικά μπιφτέκια λαχανικών
- Σπιτικά λουκάνικα λαχανικών
- Ολόκληρο καλαμπόκι σε αλουμινόχαρτο
- Μανιτάρια
- Φέτες μελιτζάνας
- Σάλτσες/σαλάτες π.χ. γουακαμόλε, σάλσα, μελιτζάνα
- Κράκερ χαμηλά σε πρωτεΐνη
- Τσιπς λαχανικών

Φαγητό εκτός σπιτιού

Δεν υπάρχει κανένας λόγος να μην μπορείτε να απολαύσετε το φαγητό έξω με τους φίλους και την οικογένειά σας. Υπάρχουν πολλά πιάτα που μπορείτε να απολαύσετε, εφόσον γνωρίζετε τι είναι κατάλληλο.

Φαγητό σε πακέτο

Αναζητήστε αυτά τα τρόφιμα

- Ζεστά τσιπς*
- Μηλόπιτα*
- Φρουτοσαλάτα
- Σαλάτα
- Αναψυκτικά
- Χυμούς
- Πουρέ πατάτας* και σάλτσα
- Τηγανίτες πατάτας*
- Καλαμπόκι
- Σούσι (χωρίς ψάρι)*
- Ρολό με λαχανικά*
- Παγωτό*
- Πίτσα* - ζητήστε μία με ντομάτα και λαχανικά, χωρίς τυρί. Αν έχει λεπτή ζύμη θα είναι πιο χαμηλή σε πρωτεΐνη. Πολλές πιτσαρίες προσφέρουν

πίτσα χωρίς τυρί, δεδομένου ότι υπάρχουν πολλά άτομα με αλλεργίες στις μέρες μας.

Σε πολλά σημεία πώλησης φαγητού σε πακέτο επισημαίνεται η περιεκτικότητα των φαγητών σε θρεπτικά συστατικά ή παρέχουν τα θρεπτικά συστατικά των φαγητών στην ιστοσελίδα τους, έτσι ώστε να υπολογίσετε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη. Παρόλα αυτά, έχετε υπόψη πως τα χάμπουργκερ λαχανικών του εμπορίου **δεν** είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη

αυτά τα τρόφιμα μπορεί να είναι πολύ υψηλά σε πρωτεΐνη, αν τρώτε συνήθως την χαμηλή σε πρωτεΐνη εκδοχή τους. Αν είναι απαραίτητο, αντί να πεθάνετε της πείνας φάτε μια μικρή μερίδα και προσέξτε την πρόσληψη πρωτεΐνης την υπόλοιπη μέρα.

Καφετέριες

Όταν τρώτε σε μία καφετέρια, αυτά τα τρόφιμα είναι κατάλληλα:

- Σαλάτα χωρίς κόκκινο κρέας ή κοτόπουλο ή ψάρι ή αυγό ή τυρί ή τόφου ή ξηρούς καρπούς ή ψωμί ή κρεμώδεις σάλτσες
- Φρούτα
- Φρουτοσαλάτα
- Ψωμάκι –(αν μπορείτε να καταναλώσετε ψωμί) ένα σάντουιτς με σαλάτα ή χορταρικά ή μπανάνα ή αβοκάντο, βότανα ή σκορδόψωμο*
- Μπρουσκέτα
- Τσιπς
- Ψητή, γεμιστή πατάτα με γέμιση χαμηλή σε πρωτεΐνη – ντομάτα ή γουακαμόλε ή ξινή κρέμα και σάλτσα από γλυκό τσίλι.*
- Σούπα λαχανικών (όχι με βάση το γάλα, φακές ή άλλα όσπρια , π.χ. κόκκινα ή λευκά φασόλια ή ρεβίθια)
- Ζυμαρικά* με σάλτσα ντομάτας (χωρίς τυρί – ζητήστε να μην έχουν τυρί ή το τυρί να είναι ξεχωριστά)
- Άλλες σάλτσες για ζυμαρικά που πιθανώς να είναι εντάξει (ελέγξτε την περιγραφή στο μενού) είναι: ναπολιτάνα (ντομάτα με βασιλικό), αραμπιάτα (με τσίλι), πριμαβέρα (με λαχανικά).
- Ριζότο με βάση τα λαχανικά* - ζητήστε να μην έχει τυρί
- Λαχανικά για συνοδευτικό πιάτο

αυτά τα τρόφιμα μπορεί να είναι πολύ υψηλά σε πρωτεΐνη, αν τρώτε συνήθως την χαμηλή σε πρωτεΐνη εκδοχή τους. Αν είναι απαραίτητο, αντί να πεθάνετε της πείνας φάτε μια μικρή μερίδα και προσέξτε την πρόσληψη πρωτεΐνης την υπόλοιπη μέρα

Εστιατόρια

Αν τρώτε έξω συχνά σε εστιατόριο ή γνωρίζετε από πριν που θα πάτε , συνήθως δεν θα υπάρχει κάποιο πρόβλημα στο να σας ετοιμάσουν εκεί φαγητό χαμηλό σε πρωτεΐνη. Πολλά ιταλικά εστιατόρια προσφέρουν ζυμαρικά χαμηλά σε πρωτεΐνη (μπορείτε να πάτε τα δικά σας στο εστιατόριο) και φτιάχνουν μια ειδική σάλτσα χαμηλή σε πρωτεΐνη που να ταιριάζει. Ορίστε μερικές ιδέες για το τι μπορείτε να φάτε σε διάφορα εστιατόρια:

Εστιατόρια με κουζίνα Αυστραλίας και Νέας Ζηλανδίας

- Λαχανικά ή γεύματα με βάση τη σαλάτα, π.χ. ψητά λαχανικά, βραστά λαχανικά, κάρυ λαχανικών ή τηγανιτά λαχανικά
- Ριζότο ή νούντλς* με βάση τα λαχανικά
- Πατάτες σαν τσιπς, φέτες ή πατάτα γεμιστή*
- Πιάτα ζυμαρικών με σάλτσες βασισμένες σε λαχανικά, π.χ. ρόκα, σκόρδο, ελιές, αγκινάρες, γλυκοπατάτες, κολοκύθα, και ημιαποξηραμένες ντομάτες αλλά χωρίς τυρί – αν πάτε τα δικά σας χαμηλά σε πρωτεΐνη ζυμαρικά, ο σεφ μπορεί να σας τα μαγειρέψει και να τα σερβίρει με μια από αυτές τις σάλτσες*
- Καρυκεύματα ή σάλτσες, π.χ. σάλτσα για κρέας ή σάλτσα μπάρμπεκιου
- Ψωμί/ρολό/ ρολό με σαλάτα*
- Φρούτα π.χ. καραμελωμένα σύκα, κομπόστα φρούτων, φράουλες, σταφύλια με τοφού
- Μαρέγκα ή πάβλοβα* με φρούτα και κρέμα γάλακτος

Ιταλικά εστιατόρια

- Ζυμαρικά με σάλτσα με βάση τη ντομάτα ή σάλτσες που αναφέρθηκαν προηγουμένως στο κεφάλαιο αυτό, ή σάλτσες με μανιτάρια και κρέμα γάλακτος –χωρίς τυρί.
- Μανιτάρια με σκόρδο
- Ορεκτικό για χορτοφάγους – αγκινάρες, ελιές, ντομάτες, μελιτζάνες, κολοκυθάκια και πιπεριά
- Γεμιστά λαχανικά* - χωρίς κρέας ή τυρί
- Φρούτα
- Παγωτό (όχι με βάση το γάλα)

Κινέζικα εστιατόρια

- Βραστό ρύζι, σκέτο τηγανιτό ρύζι, νούντλς*
- Πιάτα λαχανικών, π.χ. τηγανιτά λαχανικά

- Κράκερ γαρίδας*
- Λίτσι
- Φρέσκα φρούτα

Ταϊλανδέζικα εστιατόρια

- Βραστό ρύζι, σκέτο τηγανιτό ρύζι, νούντλς*
- Πιάτα λαχανικών π.χ. πράσινο ή κόκκινο κάρυ (αποφύγετε τα πιάτα με ξηρούς καρπούς π.χ. το κάρυ Panang)
- Φρέσκα φρούτα

Ινδικά εστιατόρια

- Βραστό ρύζι, ψωμί ναάν, τσαπατίς, παπαντούμ, παράθας*
- Πιάτα φτιαγμένα με σάγο
- Πιάτα λαχανικών και κάρυ χωρίς όσπρια (φακές, κόκκινα ή λευκά φασόλια, ρεβίθια)
- Μάνγκο και πίκλες, πίκλες λάιμ

Μαλαισιανά εστιατόρια

- Βραστό ρύζι, σκέτο τηγανητό ρύζι,
- Πιάτα λαχανικών π.χ. τηγανητά λαχανικά, αποφύγετε τα πιάτα λαχανικών που έχουν μαγειρευτεί με μπλαχάν (πάστα ψαριού)
- Επιδόρπια με βάση το σάγο π.χ. γκούλα μελάκα
- Φρέσκα φρούτα

Ελληνικά εστιατόρια

- Ρύζι, πλιγούρι, ψωμί *
- Αμπελόφυλλα
- Μελιτζανοσαλάτα
- Ελιές
- Πιάτα λαχανικών π.χ. κεμπάπ λαχανικών
- Σαλάτα

Μεξικάνικα εστιατόρια

- Πατάτες φούρνου με μυρωδικά*
- Τσιπς τορτίγιας*
- Τσιπς καλαμποκιού*, τσιπς από τάκος*
- Ξινή κρέμα, σάλσα

- Γουακαμόλε

αυτά τα τρόφιμα μπορεί να είναι υψηλά σε πρωτεΐνη αν καταναλώνετε συνήθως την χαμηλή σε πρωτεΐνη εκδοχή τους. Φάτε μια μικρή μερίδα και προσέξτε την πρόσληψη πρωτεΐνης την υπόλοιπη ημέρα.

Μαγειρεύοντας για την οικογένεια και για φίλους

Το να προσαρμόσετε τα χαμηλά σε πρωτεΐνη γεύματα για μια υψηλότερη πρόσληψη πρωτεΐνης είναι σχετικά απλό. Πρέπει να προσθέσετε μια πηγή πρωτεΐνης, όπως κόκκινο κρέας, κοτόπουλο, ψάρι ή τυρί. Τα γεύματα για χορτοφάγους είναι κατάλληλα, αλλά θα πρέπει επίσης να συμπεριλάβετε πρωτεΐνη, όπως τυρί, ξηρούς καρπούς ή όσπρια (φακές, ρεβίθια, κόκκινα ή λευκά φασόλια). Χρησιμοποιήστε κανονικό ψωμί και ζυμαρικά.

Τα γεύματα που είναι πολύ χαμηλά σε πρωτεΐνη δεν είναι κατάλληλα για κάποιον που δεν ακολουθεί μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη

Κεφάλαιο 14

Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη: έφηβοι και ενήλικες

- Τηρώντας τη δίαιτα _____ 14.1
- Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτά σας _____ 14.2
- Δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνες για έφηβους και ενήλικες _____ 14.2
- Άσκηση και σπορ _____ 14.3
- Εικόνα σώματος _____ 14.4
- Αλκοόλ _____ 14.5
- Ομάδες υποστήριξης _____ 14.6
- Εγκυμοσύνη _____ 14.7

Τηρώντας τη δίαιτα

Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα για τις περισσότερες μεταβολικές παθήσεις διαρκεί για μια ζωή. Μπορεί να γίνει λίγο πιο ευέλικτη όσο μεγαλώνετε, μόλις σταματήσει η ανάπτυξη. Αλλά για πολλές μεταβολικές παθήσεις υπάρχει κίνδυνος σοβαρών επιπλοκών εάν το παρακάνετε με την πρόσληψη πρωτεΐνης.

Εάν θέλετε να διευρύνετε τη δίαιτά σας ή να σταματήσετε το συμπλήρωμά σας είναι ΕΝΤΕΛΩΣ απαραίτητο να μιλήσετε με τον γιατρό και τον διαιτολόγο σας. Θα κατανοήσουν τους λόγους σας. Είναι σημαντικό να καταλάβετε τις συνέπειες εάν δεν ακολουθείτε αυστηρά τη δίαιτά σας και τη θεραπεία σας. Οι όποιες αλλαγές πρέπει να γίνουν με τον καλύτερο δυνατό τρόπο και με τις ελάχιστες δυνατές παρενέργειες και βλάβες στην υγεία σας. Ο γιατρός σας και ο διαιτολόγος θα συνεργαστούν μαζί σας και θα σας βοηθήσουν να προσαρμόσετε τη δίαιτα και τη θεραπεία σας στον τρόπο ζωής σας.

Εάν παρακολουθείστε από μια Μεταβολική Κλινική από μικρή ηλικία, είναι σημαντικό να κατανοήσετε **εσείς** την μεταβολική σας πάθηση και τη διαχείρισή της. Τώρα είστε εσείς υπεύθυνος για τη φροντίδα του εαυτού σας. Διαβάστε συγκεκριμένα για τη δική σας μεταβολική πάθηση στα Κεφάλαια 1 και 3 και ρωτήστε τη Μεταβολική σας Ομάδα για να σας εξηγήσει ότι δεν καταλαβαίνετε.

Εάν έχετε καιρό να πάτε στην κλινική μην ντρέπεστε να επικοινωνήσετε ξανά. Η ομάδα θα χαρεί πολύ να σας ξαναδεί και θα σας επαναφέρει στη διαχείριση και θεραπεία της μεταβολικής σας πάθηση.

Προσοχή!
Εάν έχετε μια μεταβολική πάθηση που όταν αρρωσταίνετε (π.χ. από γρίπη), ή πάθετε κάποιο ατύχημα ή χρειαστεί να κάνετε μια επέμβαση, οι συνέπειες είναι βαριές πρέπει να γνωρίζετε καλά τις αλλαγές που απαιτούνται στη δίαιτα και τη φαρμακευτική σας αγωγή. Βλ. Κεφάλαιο 3.

Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτά σας

Η δίαιτα για πολλούς εφήβους και ενήλικες με μεταβολικές διαταραχές μπορεί συχνά να είναι πιο ευέλικτη. Πρέπει να το συζητήσετε με τη Μεταβολική σας Ομάδα.

Οι έφηβοι και οι ενήλικες μπορεί να ανέχονται περισσότερη πρωτεΐνη στη δίαιτά τους, και να τρώνε συνηθισμένα τροφές με κανονική περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη όπως το ψωμί, τα δημητριακά πρωινού, το ρύζι, το καλαμπόκι και οι πατάτες. Συζητήστε το τι μπορείτε να ανεχτείτε **εσείς** με τον γιατρό και τον διαιτολόγο σας.

Υπάρχουν πολλές πηγές για να σας βοηθήσουν να διατηρήσετε ευκολότερα τη δίαιτά σας. Αυτές περιλαμβάνουν βιβλία συνταγών για τους ενήλικες, και νέα προϊόντα με χαμηλή πρωτεΐνη που είναι εύγευστα και βολικά. Για περισσότερες πληροφορίες σχετικά με την ανάγνωση των ετικετών των τροφίμων, βλ. Κεφάλαιο 6.

Οδηγίες σχετικά με την δίαιτα χαμηλής πρωτεΐνης για εφήβους και ενήλικες

- **Πάρτε το συμπλήρωμά σας** – εάν παίρνετε ένα ειδικό πρωτεϊνικό συμπλήρωμα σιγουρευτείτε ότι λαμβάνετε όλη την ποσότητα καθημερινά και καταναλώστε το δύο ή τρείς φορές την ημέρα με τα γεύματα έτσι ώστε να μοιράζεται κατά τη διάρκεια της ημέρας (ιδανικά στο 12ωρο). Εάν παίρνετε συμπληρώματα ενέργειας, βιταμινών ή μετάλλων, να τα λαμβάνετε καθημερινά όπως σας έχει συστήσει η Μεταβολική Ομάδα. Αυτά τα συμπληρώματα είναι σημαντικά για τον έλεγχο της μεταβολικής σας πάθησης και για την υγεία σας.
- **Μετρήστε την πρωτεΐνη –** κάντε το σύμφωνα με τις οδηγίες που σας έδωσε η Μεταβολική σας Ομάδα (βλ. κεφάλαιο 6), και καταναλώστε μια ποσότητα πρωτεΐνης τρείς φορές την ημέρα στα γεύματα. Μην κρατάτε όλη την πρωτεΐνη που μπορείτε να καταναλώσετε για ένα μόνο γεύμα.
- **Να κατανοήσετε τις τυχόν αλλαγές που απαιτούνται όταν είστε άρρωστοι –** βλ. Κεφάλαιο 3.
- Επισκεφτείτε την Μεταβολική Κλινική τουλάχιστον μια φορά το χρόνο

έτσι ώστε να μπορεί να ελέγξει τη θεραπεία και τη δίαιτά σας και να σιγουρευτεί ότι είναι επαρκείς.

- **Να τρώτε πολλά φρούτα και λαχανικά καθημερινά**, όπως επίσης και ρύζι, ζυμαρικά, ψωμί και κράκερ – με χαμηλή ή κανονική πρωτεΐνη, ανάλογα με το πόσο ανέχεστε την πρωτεΐνη.
- **Να πίνετε πολύ νερό**
- Να τρώτε τα **σωστά είδη λιπών** και να μειώσετε τη συνολική πρόσληψη λίπους σας (βλ. Επιλέγοντας υγιεινά λίπη, Κεφάλαιο 10).
- Επιλέξτε τρόφιμα με χαμηλή περιεκτικότητα σε αλάτι.
- Καταναλώστε **μέτριες μόνο ποσότητες ζάχαρης** και τροφίμων που περιέχουν πρόσθετη ζάχαρη.
- Προλάβετε την υπερβολική αύξηση βάρους, **να κινείστε και να τρώτε σωστά.**
- Να γνωρίζετε πως το αλκοόλ μπορεί να επηρεάσει τη μεταβολική σας κατάσταση. Εάν επιλέξετε να πιείτε αλκοόλ, **κάντε το με μέτρο** και αποφύγετε τα ποτά με υψηλή περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη όπως τα λικέρ με κρέμα και το Advocaat™.
- Φροντίστε να αποθηκεύετε και να μαγειρεύετε την τροφή με τέτοιο τρόπο ώστε να διατηρεί **την φρεσκάδα και τα θρεπτικά της συστατικά** – να προσέχετε την ημερομηνία λήξης.

Η υγιεινή διατροφή και η τακτική άσκηση μειώνει τον κίνδυνο για προβλήματα υγείας αργότερα, όπως τα καρδιαγγειακά νοσήματα , ο διαβήτης και ορισμένους καρκίνους. Για πληροφορίες σχετικά με την απώλεια και την αύξηση του βάρους, βλ. Ελέγχοντας Το Βάρος Σας, Κεφάλαιο 10.

Άσκηση και σπορ

Το γεγονός ότι έχετε μεταβολική πάθηση δεν περιορίζει την ικανότητα σας να συμμετέχετε σε άσκηση ή σπορ. Η τακτική φυσική δραστηριότητα αποτελεί σημαντικό μέρος ενός υγιεινού τρόπου ζωής.

Μετά την άσκηση ο οργανισμός σας χρειάζεται υγρά, υδατάνθρακες και πρωτεΐνη για να συνέλθει. Πιείτε πολλά υγρά (ειδικά νερό) και καταναλώστε μερικά υδατανθρακούχα τρόφιμα όπως ψωμί ή ζυμαρικά (κανονικά ή χαμηλά σε πρωτεΐνη ανάλογα με τη δίαιτά σας).

Ο τύπος, η ένταση και η διάρκεια της άσκησης θα καθορίσει την ποσότητα της πρωτεΐνης που απαιτείται. Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτά σας και/ή το ειδικό πρωτεϊνικό συμπλήρωμα θα αποδώσει στο σώμα σας αρκετή πρωτεΐνη. Συζητήστε το με τον διαιτολόγο σας αν έχετε απορίες.

Οι σκόνες πρωτεΐνης και αμινοξέων του εμπορίου που υπόσχονται την αύξηση της μυϊκής μάζας **δεν** είναι κατάλληλες για ένα άτομο που ακολουθεί μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα, και θα αυξήσουν τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα σας. Η δίαιτά σας και/ή το ειδικό πρωτεϊνικό

συμπλήρωμα θα αποδώσει στον οργανισμό σας την πρωτεΐνη που χρειάζεται για να διατηρηθεί σε καλό επίπεδο η μεταβολική σας ισορροπία. Για να αυξήσετε τη μυϊκή σας μάζα, ζητήστε από έναν εξειδικευμένο προπονητή να σχεδιάσει για εσάς ένα πρόγραμμα αντιστάσεων.

Εικόνα σώματος

Το πώς βλέπουμε τον εαυτό μας ονομάζεται 'εικόνα σώματος'. Το να έχει κανείς μια θετική εικόνα σώματος δεν ταυτίζεται απαραίτητα με το 'καλό σώμα'. Σημαίνει ότι νιώθει αυτοπεποίθηση και είναι άνετος με το σώμα του και με τις αλλαγές που συμβαίνουν σε αυτό. Είναι το αίσθημα ικανοποίησης για τις προσπάθειες που καταβάλλει κανείς φροντίζοντας τον εαυτό του ώστε να διατηρείται υγιής και δυνατός. Το να προσέχουμε την υγεία και τη φυσική μας κατάσταση, και να αποδεχόμαστε τη μεταβολική μας πάθηση σαν μέρος του εαυτού μας, συντελεί στη θετική εικόνα σώματος - θα υπάρξουν όμως πιέσεις από αλλού για να μην ξεχωρίζουμε ή να είμαστε πιο 'cool'.

Το να έχει κανείς μια θετική εικόνα σώματος δεν σημαίνει ότι προσπαθεί να έχει ένα τέλειο σώμα, αλλά ότι αποδέχεται το πώς είναι και είναι ρεαλιστής όσον αφορά τις αλλαγές που μπορεί να επιφέρει στον εαυτό του.

Πολλά άτομα ανησυχούν για το βάρος τους ακόμα και αν βρίσκεται στα φυσιολογικά πλαίσια. Η πίεση του να είναι κανείς αδύνατος προέρχεται από πολλές πηγές όπως οι φίλοι, η οικογένεια, τα μέσα μαζικής ενημέρωσης, ακόμη από εμάς τους ίδιους. Πολλοί κάνουν δίαιτα για να χάσουν βάρος αλλά όλοι δεν αντιλαμβάνονται την εικόνα του σώματός τους σωστά όταν το συγκρίνουν με αυτό των φίλων τους ή με τα μοντέλα των μέσων μαζικής ενημέρωσης.

Μπορούμε να επιλέξουμε τον τρόπο ανταπόκρισης στις πιέσεις για τέλειο σώμα:

- Μπορούμε να προσπαθήσουμε να φτάσουμε το ιδανικό σπαταλώντας πολύ χρόνο κάνοντας δίαιτα και γυμναστική (χωρίς εγγύηση ότι θα έχουμε τα αποτελέσματα που θέλουμε)
- Μπορούμε να νιώθουμε ανεπαρκείς έχοντας μια αρνητική εικόνα σώματος

  Ή
- Μπορούμε να αμφισβητήσουμε την ιδανική σωματική εικόνα, συνειδητοποιώντας ότι υπάρχουν σώματα σε όλα τα σχήματα και μεγέθη, και ότι εφόσον προσέχουμε το σώμα μας - τότε αυτό είναι το σωστό σχήμα και μέγεθος για εμάς.

Πώς να δημιουργήσουμε μια θετική εικόνα σώματος

- **Δραστηριοποιηθείτε.** Η τακτική άσκηση δημιουργεί καλύτερη διάθεση και μειώνει το άγχος. Αυτό σας δίνει περισσότερη αυτοπεποίθηση για τον εαυτό

σας και για το σώμα σας.

- **Επικεντρωθείτε στο τι κάνετε καθημερινά για το σώμα σας και όχι στο τι λένε οι άλλοι για αυτό.** Δεν μπορείτε να ελέγξετε τις αντιδράσεις των άλλων προς εσάς, αλλά μπορείτε να κάνετε υγιεινές επιλογές κάθε μέρα που θα σας κάνουν να νιώσετε καλά για τον εαυτό σας.
- **Απασχοληθείτε σε θετικές δραστηριότητες.** Βρείτε χρόνο καθημερινά για μια ικανοποιητική δραστηριότητα – ασκηθείτε λίγο, κολυμπήστε, κάντε σπορ, κάντε ένα περίπατο με έναν φίλο, κάντε ένα απολαυστικό μπάνιο.
- **Δημιουργείστε μια ρεαλιστική ιδέα για τον εαυτό σας**. Η γενετική μας λέει ότι μόνο 5% των γυναικών είναι γενετικά προγραμματισμένες να μοιάζουν με τα σημερινά μοντέλα – αυτό αφήνει εκτός το 95% – συνεπώς είμαστε σε καλή πλειοψηφία!
- **Αποφύγετε τα άτομα τα οποία δίνουν πολύ σημασία στο σώμα ή το βάρος τους.**
- **Αξιολογήστε τον εαυτό σας σχετικά με το τι σκέφτεστε για τον εαυτό σας και αντισταθείτε στις διαστρεβλωμένες σκέψεις για το σώμα σας.** Πρέπει να έχετε το τέλειο σώμα για να έχετε φίλους; Σκεφτείτε τι σας κάνει να επιλέγετε τους φίλους σας και τι σας αρέσει σε αυτούς. Δύσκολα θα είναι το βάρος ή το τέλειο δέρμα τους.
- **Δημιουργείστε πολλές πηγές αυτοεκτίμησης.** Ανεξάρτητα από την εμφάνισή σας, πολλά πράγματα σας κάνει μοναδικούς και ξεχωριστούς. Αναψύξτε δεξιότητες για να είστε καλό φίλος π.χ. να μάθετε να ακούτε, ή εξασκηθείτε σε μια δεξιότητα στα σπορ ή τις τέχνες ή διαβάζοντας βιβλία.
- **Αναπτύξτε προοπτικές.** Όσο μεγαλώνετε τόσο λιγότερο κρίνετε τους ανθρώπους ανάλογα με την εμφάνισή τους. Βελτιώνετε με το χρόνο!
- **Κρίνετε τον εαυτό σαν συνολικά σαν άτομο, όχι μόνο σαν σώμα.** Φτιάξτε μια λίστα με ανθρώπους που εκτιμάτε και που έχουν συνεισφέρει στην ζωή σας, στη σχολική κοινότητα, και στον κόσμο. Ήταν η εμφάνισή τους σημαντική για την επιτυχία τους; Εάν η εμφάνισή τους δεν ήταν σημαντική, τι ήταν;

Οι πληροφορίες αυτές προέρχονται από: Kearny-Cooke, A. (2003). Helping Adolescents become Strong Adults. (Βοηθώντας τους εφήβους να γίνουν δυνατοί ενήλικες). A projects of the Partnership for Gender-Specific Medicine at Columbia University,U.S.A.

Αλκοόλ

Συζητήστε με τον Μεταβολικό σας γιατρό για την επίδραση του αλκοόλ στη μεταβολική σας διαταραχή. Όλοι πρέπει να διαχειρίζονται υπεύθυνα την κατανάλωση αλκοόλ αλλά το να έχει κανείς μια μεταβολική πάθηση δεν σημαίνει απαραίτητα ότι θα σταματήσει να καταναλώνει μέτριες ποσότητες αλκοόλ. Να έχετε υπόψη ότι:

- Η πρωτεΐνη στα αλκοολούχα ροφήματα πρέπει να μετράται με τον συνηθισμένο τρόπο.
- Τα ποτά που έχουν σαν βάση το γάλα, το αυγό ή την κρέμα γάλακτος είναι γενικά υψηλά σε πρωτεΐνη – δεν έχουν ετικέτες όπως τα περισσότερα τρόφιμα, και συνεπώς δεν είναι δυνατό να γνωρίζει κανείς πόση πρωτεΐνη περιέχουν.

Ο νόμος στην Αυστραλία και τη Νέα Ζηλανδία επιτρέπει την κατανάλωση αλκοόλ σε άτομα μεγαλύτερα των 18 ετών, και οι οδηγίες για υπεύθυνη κατανάλωση περιλαμβάνουν τα παρακάτω:

- Άνδρες – όχι περισσότερα από τέσσερα κανονικά ποτά την ημέρα
- Γυναίκες - όχι περισσότερα από δύο κανονικά ποτά την ημέρα
- Δύο ημέρες την εβδομάδα χωρίς καθόλου κατανάλωση αλκοόλ
- Η υπερβολική κατανάλωση αλκοόλ μπορεί να προδιαθέτει στην παχυσαρκία. Επομένως για να χάσετε βάρος πρέπει να πίνετε λιγότερο.
- Το αλκοόλ μειώνει το χρόνο ανταπόκρισης και αυτό θα επηρεάσει την ικανότητα χειρισμού μηχανημάτων και την οδήγηση.
- Η κατανάλωση αλκοόλ δεν συνιστάται κατά την εγκυμοσύνη.

Ένα κανονικό ποτό μπορεί να αντιστοιχεί σε μικρότερη ποσότητα από ότι νομίζετε

1 κανονικό ποτό	Όγκος	Πρωτεΐνη
1 μικρό ποτήρι κρασί	100 ml	0.2 g
1 σφηνάκι αλκοολούχου ποτού ή λικέρ	30 ml	Εξαρτάται από τα συστατικά
1 ποτήρι κλασική μπύρα	285 ml	0.9 g
1 κουτάκι μπύρα light	375 ml	0.8 g
¾ από ένα μπουκάλι των 300 ml αλκοολούχου ανθρακούχου ποτού	260 ml	Εξαρτάται από τα συστατικά

Ομάδες υποστήριξης

Οι ομάδες και τα δίκτυα υποστήριξης μπορούν να κάνουν τη διαφορά στις ζωές των ανθρώπων με μεταβολικές παθήσεις και στις οικογένειές τους. Στο Κεφάλαιο 17 θα βρείτε στοιχεία επικοινωνίας για διάφορες τοπικές ομάδες υποστήριξης, και έναν αριθμό χρήσιμων ιστοσελίδων στο διαδίκτυο.

Εγκυμοσύνη

Ολοένα και αυξανόμενος είναι ο αριθμός των γυναικών με μεταβολικά νοσήματα που φέρουν εις πέρας επιτυχώς μια εγκυμοσύνη. Για τα περισσότερα μεταβολικά νοσήματα με διαταραχή του μεταβολισμού των πρωτεϊνών, δεν υπάρχει κίνδυνος για το έμβρυο εφόσον είστε υγιής. Στην Φαινυλκετονουρία (PKU) τα υψηλά επίπεδα στο αίμα αποτελούν κίνδυνο για την ανάπτυξη του

βρέφους αλλά δε άλλες μεταβολικές παθήσεις αυτό δεν φαίνεται να είναι πρόβλημα.

Η εγκυμοσύνη θα επηρεάσει τη μεταβολική σας ισορροπία και απαιτεί αλλαγές στη θεραπεία, στην παρακολούθηση των μεταβολιτών και τη δίαιτα κατά τη διάρκεια της κύησης και ορισμένες φορές αμέσως μετά τη γέννα. Όταν προγραμματίζετε μια εγκυμοσύνη μιλήστε με την Μεταβολική Ομάδα για τις πτυχές της δικής σας πάθησης και για τον κίνδυνο το μωρό σας να έχει την δική σας μεταβολική πάθηση (βλ. Κεφάλαιο 3 και για επεξήγηση της γενετικής βλ. Κεφάλαιο 1).

Θυμηθείτε ότι είναι σημαντικό:

- **Να είστε υγιής πριν την εγκυμοσύνη** – τα επίπεδα των μεταβολιτών στο αίμα να είναι καλά ελεγχόμενα και το βάρος σας να είναι στα υγιή όρια.
- Αφού συμβουλευτείτε τον Μεταβολικό σας διαιτολόγο, βεβαιωθείτε ότι η πρόσληψη **βιταμινών και μετάλλων** σας είναι επαρκής πριν μείνετε έγκυος αλλά και κατά τη διάρκεια της κύησης. Στην Αυστραλία και τη Νέα Ζηλανδία συστήνεται η λήψη φυλλικού οξέος (μία από τις βιταμίνες Β) σε όλες τις έγκυες γυναίκες και στις γυναίκες που σχεδιάζουν να μείνουν έγκυες . Μπορεί να χρειάζεστε ή να μην χρειάζεστε επιπλέον συμπλήρωμα.
- **Διατηρήστε στενή επαφή με τη Μεταβολική Ομάδα** πριν και κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Ενημερώστε την κλινική σας το συντομότερο μόλις μάθετε ότι είστε έγκυος, καθώς μπορεί να χρειαστείτε πιο τακτικές εργαστηριακές εξετάσεις. Οι αλλαγές στη δίαιτα, τα συμπληρώματα και τη φαρμακευτική αγωγή είναι απαραίτητες όσο θα προχωράει η εγκυμοσύνη σας. Θα χρειαστείτε περισσότερη πρωτεΐνη στη δίαιτα όσο θα αναπτύσσεται το μωρό σας και για να το καταφέρετε μπορεί να χρειαστεί να φάτε κάποια τρόφιμα που κανονικά εξαιρούσατε από τη διατροφή σας.. Η Μεταβολική Ομάδα θα συνεργαστεί με τον Γυναικολόγο σας έτσι ώστε να έχετε την καλύτερη δυνατή φροντίδα εσείς και το μωρό σας.
- **Ενημερωθείτε εκ νέου για το πλάνο διαχείρισής σας όταν αρρωσταίνετε και ακολουθείστε το προσεκτικά κατά τη διάρκεια της ασθένειας,** πληροφορώντας τη Μεταβολική σας Ομάδα για τυχόν προβλήματα που έχετε όπως η πρωινή αδιαθεσία, ο εμετός ή η ναυτία.

Το αν θα έχει το μωρό σας τη μεταβολική πάθηση δεν θα επηρεαστεί από τη. δίαιτά σας πριν ή κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης Αυτό είναι κωδικοποιημένο στα γονίδια και δεν μπορεί να αλλάξει.

Οι πρώτες 13 εβδομάδες

Η ποσότητα της πρωτεΐνης που μπορείτε να φάτε μπορεί να μην αλλάξει πολύ αυτό το διάστημα. Κατά τη διάρκεια των πρώτων μηνών της εγκυμοσύνης σας, μπορεί να νιώθετε κόπωση και ελαφρά αδιαθεσία. Είναι σημαντικό να διατηρείτε τη συνηθισμένη διατροφική σας πρόσληψη αλλά μπορεί να χρειαστεί να αλλάξετε τις ώρες που τρώτε. Τα παρακάτω μπορούν να σας βοηθήσουν εάν

νιώσετε ναυτία ή έχετε πρωινή αδιαθεσία:

- Μικρές ποσότητες τροφής πολύ συχνά – το φαγητό κάθε δεκαπέντε με τριάντα λεπτά μπορεί να ηρεμήσει το στομάχι σας.
- Μην αφήνετε το στομάχι σας άδειο για πολύ – καταναλώστε σαν σνακ πολλά τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη ή χωρίς πρωτεΐνη.
- Να πίνετε πολύ νερό αλλά καλύτερα συχνά σε μικρές ποσότητες.
- Τα μπισκότα, το ψωμί, τα φρούτα, τα ζυμαρικά και τα δημητριακά μπορούν να βοηθήσουν ώστε να ηρεμήσει το στομάχι σας.
- Πιείτε αραιωμένα σιρόπια φρούτων, αθλητικά ποτά, ginger ale ή κόκα κόλα ή τρώτε πάγο και γρανίτες – εάν αφυδατωθείτε θα αισθάνεστε χειρότερα.
- Το να τρώτε και να πίνετε ενώ είστε στο κρεβάτι μπορεί να μειώσει τη ναυτία και να σας βοηθήσει να σηκωθείτε ευκολότερα το πρωί.
- Είναι σημαντικό να παίρνετε το συμπλήρωμά σας - δοκιμάστε να φάτε κάτι που θα ηρεμήσει το στομάχι σας δεκαπέντε λεπτά πριν πάρετε το συμπλήρωμα – μια διαφορετική γεύση, αραιώνοντας το και μικρότερες ποσότητες μπορούν να βοηθήσουν.
- Είναι σημαντικό να τρώτε αρκετά ώστε να προλάβετε τυχόν απώλεια βάρους, ρωτήστε τον διαιτολόγο σας για ιδέες εάν δυσκολεύεστε.

Εάν έχετε μια μεταβολική διαταραχή που μπορεί να σας κάνει να αρρωστήσετε σοβαρά όταν αρρωσταίνετε ή όταν δεν τρώτε σωστά, πρέπει να είστε ιδιαίτερα προσεκτική κατά την εγκυμοσύνη. Διατηρήστε στενή επαφή με τη Μεταβολική σας Ομάδα.

Επίσης κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου:

- Η κλινική σας θα σας συμβουλέψει για την συχνότητα των εργαστηριακών εξετάσεων.
- Η αύξηση του βάρους πρέπει να είναι αργή, αλλά η απώλεια βάρους δεν είναι καλή για την μεταβολική σας ισορροπία ή για την ανάπτυξη του μωρού σας
- Μπορεί να χρειαστείτε ένα συμπλήρωμα DHA (δοκοσαεξανοϊκό οξύ), έναν ειδικού τύπου (ωμέγα-3) λίπους, όπως και επίσης και φυλλικού οξέος.

Μια υγιής αύξηση βάρους είναι μόλις δύο ή τρία κιλά συνολικά τις δεκατρείς πρώτες εβδομάδες. Προσπαθήστε να τρώτε κανονικά για να προλάβετε τυχόν απώλεια βάρους, αφού ακόμα και μικρή απώλεια σε αυτό το διάστημα μπορεί να αυξήσει τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα σας. Από τη στιγμή που το μωρό σας θα αρχίσει να αναπτύσσεται πιο γρήγορα, μια αύξηση βάρους μέχρι μισό κιλό την εβδομάδα είναι συνηθισμένη. Για τις περισσότερες γυναίκες, τα δέκα με δεκατρία κιλά είναι μια υγιής αύξηση βάρους κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης

14 με 26 εβδομάδων

Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου:

- Τα αποτελέσματα των εργαστηριακών σας εξετάσεων μπορεί να είναι χαμηλότερα από ότι συνήθως αφού το μωρό αρχίζει να μεγαλώνει περισσότερο – ενδεχομένως να μπορείτε να φάτε περισσότερη πρωτεΐνη από τις τροφές – ο διαιτολόγος σας θα σας συμβουλέψει
- Να περιμένετε μια αύξηση βάρους της τάξης του μισού κιλού την εβδομάδα.

27 με 40 εβδομάδων

Κατά τη διάρκεια αυτής της περιόδου:

- Μπορείτε να αυξήσετε την ποσότητα πρωτεΐνης από τις τροφές – μερικές αλλά όχι όλες οι γυναίκες με μεταβολικά νοσήματα μπορούν να τρώνε τρείς φορές περισσότερη πρωτεΐνη από τις τροφές σε σχέση με πριν την εγκυμοσύνη και να διατηρούν καλά επίπεδα στο αίμα.
- Διατηρηθείτε σε φόρμα με τακτική άσκηση.
- Η αύξηση του βάρους πρέπει να συνεχιστεί όσο προχωράει η εγκυμοσύνη σας.

Άσκηση κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης

Το να είστε δραστήρια κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης θα σας βοηθήσει να νιώσετε υγιής. Είναι συνηθισμένο να νιώθετε κόπωση σε συγκεκριμένα στάδια και για το λόγο αυτό ένας περίπατος ή το κολύμπι μπορεί να είναι ωφέλιμα. Οι ανάγκες σας για άσκηση θα αλλάξουν όσο προχωράει η εγκυμοσύνη σας.

Έχετε υπόψη τα παρακάτω:

- Εάν δεν είστε σίγουρη για την κατάλληλα άσκηση, συζητήστε το με τον γιατρό ή τον γυναικολόγο σας
- Μπορεί να χρειαστείτε επιπλέον σνακ ή ενεργειακά ποτά για να διασφαλίσετε ότι παίρνετε αρκετή ενέργεια (θερμίδες/kcal ή kilojoules).
- Εάν η άσκηση προκαλεί απώλεια βάρους, θα χρειαστεί να μειώσετε την διάρκεια και την ένταση για λίγο διάστημα.

Γυναικολογική φροντίδα κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης

Η μαιευτική σας φροντίδα πριν την γέννα θα είναι η ίδια με γυναίκες που δεν έχουν μεταβολικό νόσημα. Η μόνη διαφορά είναι ότι ακολουθείτε μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα και ότι επικοινωνείτε πιο τακτικά με την

Μεταβολική σας Ομάδα. Η Μεταβολική Ομάδα θα ενημερώσει τον μαιευτήρα, τον τοπικό γιατρό ή την μαία για την αντιμετώπιση της μεταβολικής σας πάθησης κατά τη διάρκεια της εγκυμοσύνης. Επίσης θα ενημερώσουν εάν απαιτείται κάποια ειδική φροντίδα κατά τον τοκετό.

Κατά τη διάρκεια του τοκετού και μετά

Κατά τη διάρκεια του τοκετού και μετά μπορεί να είναι απαραίτητο, ανάλογα με το μεταβολικό νόσημα, να παρακολουθούνται στενά τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα, γιατί μπορεί να αυξηθούν πολύ απότομα, ιδιαίτερα μετά τον τοκετό. Η Μεταβολική σας Ομάδα θα συμβουλέψει τον μαιευτήρα σας εάν αυτό είναι απαραίτητο και θα υποδείξει την καλύτερη διαχείριση.

Όπως και όλα τα νεογνά στην Αυστραλία και τη Νέα Ζηλανδία, έτσι και το μωρό σας θα εξεταστεί για πολλά διαφορετικά μεταβολικά νοσήματα και άλλα προβλήματα αμέσως μετά τη γέννηση. Η Μεταβολική σας Ομάδα θα συμβουλέψει εσάς και το νοσοκομείο για το χρόνο της εξέτασης, και εάν απαιτείται ειδική φροντίδα για το μωρό σας.

Επικοινωνήστε με το νοσοκομείο που θα γεννήσετε έγκαιρα για να προγραμματίσουν τη δίαιτά σας κατά την εισαγωγή σας. Ο Μεταβολικός σας διαιτολόγος μπορεί να βοηθήσει στον σχεδιασμό των γευμάτων, σε συνεργασία με τον διαιτολόγο του νοσοκομείου.

Ο θηλασμός είναι ιδανικός για τα βρέφη και βοηθάει στο να επιστρέψει σε φυσιολογικά επίπεδα το βάρος σας (και το σώμα σας). Θα πρέπει να υπάρχει δυνατότητα για θηλασμό. Πιθανόν να χρειαστείτε μια πρωτεϊνική και ενεργειακή πρόσληψη παρόμοια με εκείνη που ακολουθούσατε τους τελευταίους μήνες της εγκυμοσύνης σας. Οι τακτικές εργαστηριακές εξετάσεις θα επιβεβαιώσουν ότι η πρόσληψη πρωτεΐνης και ενέργειας είναι επαρκής.

Κεφάλαιο 15

Ταξίδια στο εξωτερικό

- Συνοδευτική επιστολή _____ 15.1
- Οργάνωση των προμηθειών για το ταξίδι σας _____ 15.2
- Απώλεια αποσκευών _____ 15.2
- Φαγητό κατά την πτήση _____ 15.2
- Προφυλάξεις κατά ασθενειών _____ 15.2
- Συμβουλές για ταξιδιώτες _____ 15.3
- Δήλωση για το τελωνείο _____ 15.4

Για τα άτομα με μεταβολικά νοσήματα, οι διακοπές και τα ταξίδια μακριά από το σπίτι, ειδικά αν πρόκειται για το εξωτερικό, απαιτούν προσεκτικό σχεδιασμό. Όταν συνηθίσετε στην εμπειρία του να είστε μακριά από το σπίτι και να διατηρείτε την δίαιτά σας, η αυτοπεποίθησή σας θα αυξηθεί.

Συνοδευτική επιστολή

Αν ταξιδεύετε στο εξωτερικό πάντα να έχετε μαζί σας μια επιστολή δήλωσης για το τελωνείο από το γιατρό σας (βλ. το υπόδειγμα επιστολής στο τέλος του κεφαλαίου).

Η συνοδευτική επιστολή πρέπει να αναφέρει το όνομα και την ποσότητα όλων των ειδικών συμπληρωμάτων, φαρμάκων και τροφίμων που θα μεταφέρετε στις αποσκευές σας και να γράφει για ποιό λόγο χρησιμοποιούνται και γιατί είναι απαραίτητα. Αν δεν υπάρχει επίσημη αιτιολόγηση για ποιόν είναι αυτά τα προϊόντα και γιατί είναι ιατρικώς απαραίτητα, μπορεί να υπάρξει πρόβλημα για την εξαγωγή ή εισαγωγή τους σε ή σε κάποια άλλη χώρα.

Η μεταφορά συνταγογραφημένων προϊόντων από την Αυστραλία, εκ μέρους κάποιου άλλου που δεν ταξιδεύει μαζί σας, δεν επιτρέπεται.

Σφραγισμένα δοχεία

Όταν ταξιδεύετε στο εξωτερικό κρατήστε τη φόρμουλα ή το συμπλήρωμα στην **κανονική, σφραγισμένη του συσκευασία** (πακέτο, κουτί ή φακελάκι) και έχετε μαζί σας ένα αντίγραφο της ιατρικής συνταγής.

Αν σκοπεύετε να μεταφέρετε μεγάλες ποσότητες των προϊόντων εκτός Αυστραλίας, θα είναι καλό να συμπληρώσετε μια δήλωση εξαγωγής φαρμάκων (Export Medication Declaration), που θα αναφέρει το συμπλήρωμα, τα χαμηλά σε πρωτεΐνη προϊόντα και τα συνταγογραφημένα φάρμακα. Αυτό το έντυπο

διατίθεται από γιατρούς, φαρμακοποιούς, κέντρα ιατρικής φροντίδας ή στην ιστοσελίδα http://www.hic.gov.au.

Οργάνωση των προμηθειών για το ταξίδι σας

Πάντα έχετε μαζί σας λίγα επιπλέον φάρμακα, ειδικά συμπληρώματα και τρόφιμα σε περίπτωση καθυστερήσεων ή απώλειας. Για μεγαλύτερα ταξίδια, θα χρειαστείτε συμπληρωματικά έγγραφα από το γιατρό σας έτσι ώστε να μπορέσετε να πάρετε επιπλέον προμήθειες πριν φύγετε. Αφήστε αρκετό διάστημα για να οργανωθείτε.

Ελέγξτε τους τρέχοντες περιορισμούς της κάθε αεροπορικής εταιρίας που θα ταξιδέψετε, σχετικά με το τι επιτρέπεται να μεταφέρετε στη χειραποσκευή σας και οργανωθείτε γύρω από αυτό.

Απώλεια αποσκευών

Καλό είναι να έχετε μαζί σας επιπλέον φάρμακα και συμπλήρωμα για να καλύψετε την πιθανότητα της απώλειας των αποσκευών σας. Μοιράστε τα στις βαλίτσες και στις χειραποσκευές. Σιγουρευτείτε πως έχετε αρκετό συμπλήρωμα στη χειραποσκευή σας για να διαρκέσει μερικές μέρες, σε περίπτωση που φτάσετε στον προορισμό σας πριν την κυρίως αποσκευή σας.

Φαγητό κατά την πτήση

Επικοινωνήστε με τις αεροπορικές εταιρίες εκ των πρότερων για να οργανώσουν το φαγητό που μπορείτε εσείς η το παιδί σας να φάτε κατά τη διάρκεια του ταξιδιού. Ίσως να είναι πιο εύκολο να τους πείτε τι μπορείτε να φάτε, αντί για το τι δεν μπορείτε. Πάρτε αρκετά σνακ για την πτήση για να καλύψετε το ενδεχόμενο καθυστερήσεων στις πτήσεις.

Η φόρμουλα ή το συμπλήρωμα μπορούν να παρασκευαστούν κατά τη διάρκεια μεγάλων πτήσεων, προσθέτοντας τη σκόνη που έχει μετρηθεί σε βραστό νερό.

Προφυλάξεις κατά ασθενειών

Η διάρροια του ταξιδιώτη και άλλες ασθένειες είναι πιο συχνές όταν ταξιδεύετε. Θα περάσετε καλύτερα αν δεν σας συμβούν. Η μείωση του κινδύνου εμφάνισης αυτών των ασθενειών είναι απαραίτητη σε κάποιες μεταβολικές παθήσεις (βλ. κεφάλαιο 3).

Συμβουλές για ταξίδια χωρίς προβλήματα υπάρχουν στις ιστοσελίδες:

- http://www.smartraveller.gov.au/tips/travelwell.html

- http://www.welltogo.com.au/abcGuide/
- http://www.safetravel.govt.nz

Χρησιμοποιείστε μη ανθρακούχο, εμφιαλωμένο νερό για να φτιάξετε τη φόρμουλα ή το συμπλήρωμα όταν ταξιδεύετε στο εξωτερικό. Εφόσον το μπουκάλι είναι σφραγισμένο, θα έχετε μια καθαρή, κρύα πηγή υγρού που θα ελαχιστοποιήσει την πιθανότητα να πάθετε λοίμωξη. Αν προορίζεται για βρέφη, θα πρέπει να βράσετε αυτό το νερό.

Συμβουλές για ταξιδιώτες

Οι παρακάτω συμβουλές από άτομα με μεταβολικές παθήσεις και τις οικογένειές τους, μπορεί να σας φανούν χρήσιμες:

- Ίσως να μπορέσετε να αποστείλετε το συμπλήρωμα στον προορισμό σας από πριν, για να μειώσετε τον αριθμό των αποσκευών σας.
- Μερικοί άνθρωποι με μεταβολικά νοσήματα έχουν στείλει το συμπλήρωμα στον εαυτό τους στο Poste Restante (το τοπικό ταχυδρομείο σε συγκεκριμένη πόλη) και το παρέλαβαν μόλις έφτασαν. Αν πρόκειται να στείλετε το συμπλήρωμα ή τη φόρμουλα στο εξωτερικό, συμπεριλάβετε στο πακέτο ένα αντίγραφο της επιστολής του γιατρού και, αν τους γνωρίζετε, τοπικούς αριθμούς επαφών.
- Ζητήστε από τη μεταβολική σας ομάδα να εντοπίσει ένα μεταβολικό γιατρό ή μια κλινική που θα μπορείτε να επικοινωνήσετε όταν είστε στο εξωτερικό, σε περίπτωση που χρειαστείτε βοήθεια ή έχετε κάποια πρόβλημα.
- Πάρτε μαζί σας επιστολές από την ομάδα, οι οποίες να εξηγούν την μεταβολική πάθηση, την θεραπεία και τη δίαιτα. Δείτε εάν μπορείτε να τα μεταφράσετε για τις χώρες που πρόκειται να επισκεφτείτε. Αυτά μπορούν να δοθούν στους διοργανωτές του ταξιδιού, αν πρόκειται για οργανωμένο ταξίδι. Θα σας διευκολύνει πολύ αν χρησιμοποιήσετε ταξιδιωτικό πράκτορα.
- Ζητήστε από την ομάδα της κλινικής σας (αρκετά πριν από το ταξίδι σας) πληροφορίες σχετικά με τα που μπορείτε να βρείτε προμήθειες χαμηλών σε πρωτεΐνη προϊόντων και αν υπάρχουν αμοιβαίες συμφωνίες για τις ιατρικές συνταγές στις χώρες που επισκέπτεστε.
- Βγάλτε ταξιδιωτική ασφάλεια για το ταξίδι.
- Πάρτε ένα λεξικό για να σας βοηθήσει στη μετάφραση.
- Κανονίστε να έχετε κάποιον σε ετοιμότητα στο σπίτι σας για να σας στείλει αντικείμενα που μπορεί να έχετε ξεχάσει ή χάσει.
- Πριν φύγετε, ίσως είναι καλό να ψάξετε στο διαδίκτυο ή να ρωτήσετε στην κλινική σας για πληροφορίες σχετικά με μεταβολικές ενώσεις στις χώρες που πρόκειται να επισκεφθείτε.

Έχετε πάρει μαζί σας;

- **Φάρμακα**
- **Φόρμουλα ή συμπλήρωμα**
- **Δοχείο ανάμιξης**
- **Κουτάλα, μεζούρα μέτρησης υγρών, αν χρησιμοποιούνται**
- **Ιατρικές συνταγές**
- **Τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη**
- **Επιστολή για το τελωνείο**
- **Επιστολή που εξηγεί την μεταβολική πάθηση**
- **Πληροφορίες σχετικά με τη δίαιτα**
- **Τρόφιμα για το ταξίδι σας**

ΔΗΛΩΣΗ ΓΙΑ ΤΟ ΤΕΛΩΝΕΙΟ

Αγαπητέ αξιωματικέ του τελωνείου,

Σχετικά με…….

Όνομα……. Η.Γ……...

Διεύθυνση……

Αρ. ιατρικού φακέλου……..
Ο/Η ……πάσχει από πολύ σπάνιο μεταβολικό νόσημα. Η διαχείριση αυτής της πάθησης περιλαμβάνει την αυστηρή τήρηση της χαμηλής σε πρωτεΐνη δίαιτας και της λήψης ενός συμπληρώματος που ονομάζεται……. (διατίθεται μόνο με συνταγή). Αυτό το συμπλήρωμα περιέχει ένα μείγμα αμινοξέων για να αντισταθμιστεί η έλλειψη φυσικής πρωτεΐνης στη διατροφή του/της και έχει τη μορφή λευκής σκόνης για ανασύσταση με νερό.

Επειδή αυτό το συμπλήρωμα πρέπει να λαμβάνεται καθημερινά, είναι απαραίτητο να μεταφέρεται μια προμήθειά του ενώσω ταξιδεύει στο εξωτερικό. Μπορεί επίσης να είναι απαραίτητο να ληφθούν προμήθειες από την Αυστραλία/ Νέα Ζηλανδία μέσω υπηρεσίας ταχυμεταφορών ή ταχυδρομείου. Αν υπάρχουν κάποιες ανησυχίες σχετικά με αυτό το ιατρικό συμπλήρωμα παρακαλώ επικοινωνήστε μαζί μου ή με τις τοπικές ιατρικές αρχές.

Ο/Η ……. επίσης απαιτεί τα παρακάτω φάρμακα (διαθέσιμα μόνο με συνταγή) :

……
……
……

Με εκτίμηση,

Δρ.

Τίτλος

Κεφάλαιο 16

Οικονομική βοήθεια

- Ειδικά προϊόντα _____ 16.1
- Κυβερνητικά επιδόματα _____ 16.2

Ειδικά προϊόντα

Τα ειδικά συμπληρώματα για τα άτομα με μεταβολικά νοσήματα είναι διαθέσιμα μέσω συνταγογράφησης και πλήρως επιδοτούμενα στη Νέα Ζηλανδία και την Αυστραλία. Πληρώνετε μόνο το κόστος συνταγογράφησης.

Νέα Ζηλανδία

Στη Νέα Ζηλανδία, μερικά ειδικά τρόφιμα για άτομα με μεταβολικά νοσήματα είναι επίσης διαθέσιμα μέσω συνταγογράφησης (Loprofin μίγμα για ψωμί/κέικ, ζυμαρικά, ρύζι). Άλλα τρόφιμα μπορούν να αγοραστούν κατευθείαν από τον προμηθευτή (ρωτήστε τον διαιτολόγο σας για στοιχεία επικοινωνίας/φόρμες παραγγελίας).

Αυστραλία

Τα ειδικά και χαμηλά σε πρωτεΐνη τρόφιμα δεν είναι διαθέσιμα μέσω συνταγογράφησης αλλά μπορούν να αγοραστούν απευθείας από τον προμηθευτή. Τα στοιχεία επικοινωνίας/φόρμες παραγγελίας για αυτά τα προϊόντα είναι διαθέσιμα από τον μεταβολικό σας διαιτολόγο ή την νοσηλεύτρια.

Κυβερνητικά επιδόματα

Νέα Ζηλανδία

Ρωτήστε τον γιατρό ή τον κοινωνικό σας λειτουργό για την οικονομική ενίσχυση που διατίθεται, επικοινωνήστε με το Work and Income New Zealand (Εργασία και Εισόδημα, Νέα Ζηλανδία) τηλέφωνο 0800 933 922 ή επισκεφτείτε την ιστοσελίδα http://www.workandincome.govt.nz).

Οι συνηθισμένες χρεώσεις συνταγογράφησης ισχύουν και για τα ειδικά συμπληρώματα ή τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη.

Αυστραλία

Τα κυβερνητικά επιδόματα και οι κανόνες που αφορούν στην οικονομική υποστήριξη μπορεί να διαφοροποιούνται με τον καιρό. Ο κοινωνικός σας λειτουργός μπορεί να θα δώσει τις σωστές πληροφορίες. Για τα παιδιά, μπορείτε να κάνετε αίτηση για τρείς τύπους οικονομικής υποστήριξης: για την κάρτα υγείας, το επίδομα φροντίδας και το επίδομα για κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα (Inborn errors of Metabolism -IEM). Οι ενήλικες δικαιούνται το επίδομα IEM.

1.Η κάρτα υγείας

Τα παιδιά με μεταβολικά νοσήματα δικαιούνται την κάρτα υγείας που δίνει το δικαίωμα σημαίνει συνταγογράφησης φαρμάκων με τη χαμηλότερη τιμή. Αυτό θα σας επιτρέψει να παίρνετε τα ειδικά συμπληρώματα στην χαμηλότερη τιμή.

2. Το επίδομα φροντίδας

Οι γονείς των παιδιών με μεταβολικά νοσήματα αυτόματα λαμβάνουν το επίδομα φροντίδας, το οποίο καταβάλλεται μέσω Centrelink. Έλεγχοι για το εισόδημα και τα περιουσιακά στοιχεία δεν διενεργούνται, αλλά οι γονείς θα πρέπει να είναι κάτοικοι Αυστραλίας. Το παρόν ποσό είναι 98.50 δολάρια Αυστραλίας το δεκαπενθήμερο (Σεπτ 2007).

Οι αιτήσεις για την κάρτα υγείας και για το επίδομα φροντίδας γίνονται μέσω του ιδίου εντύπου Centrelink. Στην αίτηση θα πρέπει να συμπεριληφθεί μια ιατρική γνωμάτευση – η οποία θα συμπληρωθεί από τον γιατρό του παιδιού σας.

3. Επίδομα για τα κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα

Τα άτομα με ορισμένα μεταβολικά νοσήματα τα οποία ακολουθούν μια χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα δικαιούνται ένα επίδομα μέσω του Τμήματος Δημόσιας Υγείας και Φροντίδας γήρατος. Αυτό το επίδομα δίνεται σαν αντιστάθμισμα για τα έξοδα των ειδικών τροφίμων. Για να πάρει το επίδομα το άτομο πρέπει να ακολουθεί μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη για την μεταβολική του πάθηση, να υποβάλλεται σε τακτικούς εργαστηριακούς ελέγχους όταν χρειάζεται, και να παρακολουθείται σε κάποια κλινική. Το επίδομα ανέρχεται σε 217 δολάρια τον μήνα (Σεπτέμβριος 2007) και δίνεται στα άτομα όλων των ηλικιών από την ηλικία των έξι μηνών. Αυτό το επίδομα επίσης εξαιρείται από τον έλεγχο των περιουσιακών στοιχείων. Οι φόρμες αιτήσεων είναι διαθέσιμες μέσω της Μεταβολικής Κλινικής και πρέπει να υπογραφούν από τον γιατρό σας.

Κεφάλαιο 17

Πηγές και ομάδες στήριξης

- Ομάδες στήριξης για μεταβολικές παθήσεις στην Αυστραλία _____ 17.1
- Ομάδες στήριξης στη Νέα Ζηλανδία _____ 17.2
- Ομάδες στήριξης για το μητρικό θηλασμό και πληροφορίες _____ 17.3
- Σύλλογοι στο εξωτερικό, ομάδες υποστήριξης και πηγές πληροφόρησης για τα μεταβολικά νοσήματα _____ 17.4
- Ομάδες στήριξης στην Ελλάδα _____ 17.5
- Πληροφορίες για σκευάσματα και τρόφιμα που κυκλοφορούν στην Ελλάδα για ασθενείς με κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα 17.6

Ομάδες στήριξης για μεταβολικές παθήσεις στην Αυστραλία

- MDDA Australia (Metabolic Dietary Disorders Association). Η MDDA είναι μια εθνική ένωση για άτομα με ποικιλία μεταβολικών διαταραχών. Παρέχει υποστήριξη, κοινωνικές εκδηλώσεις, συνέδρια και ένα τριμηνιαίο ενημερωτικό δελτίο. Επικοινωνία:
  MDDA, P.O. Box 33, Montrose, Victoria 3765

  Τηλ : 1800 288 460 (Aust) +613 9728 8460

  (εκτός Αυστραλίας)

  email: mdda_rebecca@iprimus.com.au

  http://www.mdda-australia.org

- The PKU Association of NSW

Με βασική έδρα τη Νέα Νότια Ουαλία (New South Wales -NSW), το σωματείο αυτό υποστήριξης για οικογένειες με PKU διαθέτει μέλη σε όλη την Αυστραλία και στο εξωτερικό και μερικά μέλη με άλλα μεταβολικά νοσήματα. Εκδίδει ένα τριμηνιαίο ενημερωτικό δελτίο με πληροφορίες, ενημερώσεις και συνταγές, πολλές από τις οποίες είναι σχετικές με άλλες παθήσεις που απαιτούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Οργανώνει επίσης κοινωνικές εκδηλώσεις, μεταξύ των οποίων ετήσιο Χριστουγεννιάτικο πάρτυ και κατασκήνωση για νέους με PKU κάθε δυο χρόνια. Επίσης συγκεντρώνει χρήματα για έρευνα γύρω απο την PKU. Αυτή η ένωση διοικείται από ενήλικες με PKU και μέλη οικογενειών με παιδιά που πάσχουν από PKU.

Οι τρέχουσες λεπτομέρειες επικοινωνίας καθώς και προηγούμενα τεύχη των ενημερωτικών δελτίων είναι διαθέσιμα από το σωματείο, PKU Association of NSW, C/o Treasurer, 84 Undola Road, Helensburgh NSW 2508.

http://www.pkunsw.org.au

- PKU tree. Είναι ένα δίκτυο υποστήριξης για οικογένειες με PKU με βάση το διαδίκτυο, και περιλαμβάνει συνταγές.
  http://www.pkutree.com.au/

Ομάδες στήριξης στη Νέα Ζηλανδία

- NZORD

Είναι οργάνωση για άτομα και οικογένειες με σπάνια νοσήματα και καλύπτει μερικές μεταβολικές διαταραχές.

http://www.nzord.org.nz

- Parent to parent NZ.

Ένα δίκτυο υποστήριξης με πληροφορίες για γονείς παιδιών με ειδικές ανάγκες.

http://www.parent2parent.org.nz/start.htm

Ομάδες στήριξης για το μητρικό θηλασμό και πληροφορίες

Νέα Ζηλανδία

Πρακτική υποστήριξη για το θηλασμό είναι διαθέσιμη από την τοπική σας μαία η νοσοκόμα (Plunket Nurse).

- Plunketline

Δωρεάν τηλεφωνική υποστήριξη 24 ώρες τη μέρα, εφτά μέρες την εβδομάδα στο 0800 933 922.

http://www.plunket.org.nz//AM/

- La Leche League

Τηλεφωνική βοήθεια οποιαδήποτε στιγμή. Οι τοπικές ομάδες υποστήριξης συναντιούνται τακτικά σε μερικές περιοχές. Βιβλία και φυλλάδια είναι διαθέσιμα και η οργάνωση έχει μια δωρεάν δανειστική βιβλιοθήκη.

Τηλεφωνείστε στο (04) 471 0690 για το όνομα του επικεφαλής της ομάδας υποστήριξης (και για τηλεφωνική παροχή συμβουλών), ελέγξτε τον τοπικό χρυσό οδηγό, ή στείλτε email στο lllnz@clear.net.nz

http://www.lalecheleague.org

Αυστραλία

Υποστήριξη για το θηλασμό και συμβουλές είναι διαθέσιμα από την τοπική σας μαία, τη νοσοκόμα για την υγειά της μητέρας και του παιδιού ή από τη σύμβουλο θηλασμού.

- Σύλλογος Θηλασμού Αυστραλίας - Australian Breastfeeding Association

Τηλεφωνική παροχή συμβουλών είναι διαθέσιμη εφτά μέρες τη βδομάδα μέσω της τηλεφωνικής γραμμής για το θηλασμό σε όλες τις μεγάλες πόλεις και σε μερικές αγροτικές περιοχές (αριθμοί τηλεφώνων παρακάτω). Μπορείτε επίσης να ψάξετε κάτω από την ένωση θηλασμού Αυστραλίας (Australian Breastfeeding Association) στον τοπικό σας χρυσό οδηγό. (αυτή η οργάνωση ήταν παλιότερα γνωστή σαν Nursing Mothers' Association of Australia).

Επικράτεια Αυστραλίας/ Νότια Νέα Νότια Ουαλία	(02) 6258 8928
Νέα Νότια Ουαλία	(02) 8853 4999
Κουήνσλαντ	(07) 3844 8977
	ή (07) 3844 8166
Τάουνσβιλ	(07) 4723 5566
Τουβούμπα	(07) 4639 2401
Νότια Αυστραλία και Βόρεια Επικράτεια	(08) 8411 0050
Επικοινωνία με τον σύμβουλο της Νότιας Επικράτειας	(08) 8411 0301
Τασμανία	(03) 6223 2609
Τασμανία – Βόρεια	(03) 6331 2799
Βικτόρια	(03) 9885 0653
Δυτική Αυστραλία	(08) 9340 1200

Επισκεφτείτε την ιστοσελίδα,

http://www.breastfeeding.asn.au για πληροφορίες σχετικά με όλα τα θέματα γύρω από το θηλασμό.

Σύλλογοι στο εξωτερικό, ομάδες στήριξης και πηγές πληροφοριών για μεταβολικές παθήσεις

Βλ. κεφάλαιο 7 για ιστοσελίδες με συνταγές

- Εθνικό Ίδρυμα για τις Διαταραχές Κύκλου Ουρίας – National Urea Cycle Disorders Foundation (USA)
  http://www.nucdf.org
- Προσυμπτωματικός Έλεγχος, Τεχνολογία και Έρευνα στη Γενετική - Screening, Technology And Research in Genetics (STAR-G) Project
  http://www.newbornscreening.info/Parents/facts.html
- Σύλλογος για την Οργανική Οξυαιμία - Organic Acidemia Association, Inc. (USA)
  http://www.oaanews.org
- Ομάδα Οικογενειακής Υποστήριξης για το MSUD - MSUD Family support group (USA)
  http://www.msud-support.org/
- Σύνδεσμος Νέας Αγγλίας για την Φαινυλκετονουρία και παρόμοιες Διαταραχές - New England Connection for PKU and Allied Disorders (USA)
  http://www.necpad.org
- Καναδέζικος Οργανισμός για τα Σπάνια Νοσήματα - Canadian Organization for Rare Diseases (CORD)
  http://www.cord.ca
- Ευρωπαϊκή Εταιρεία για την Φαινυλκετονουρία και παρόμοιες διαταραχές που αντιμετωπίζονται σαν την Φαινυλκετονουρία - European Society For PKU and allied disorders treated as PKU
  http://www.espku.org
- Τυροσιναιμία – σύνδεσμοι και ομάδα συζήτησης - Tyrosinemia—links and discussion group
  http://groups.msn.com/tyrosinemia
- Groupe Aide Aux Enfants Tyrosinemiques Du Quebec (GAETQ) Hereditary Tyrosinemia Group (French)
  http://www.cegep-chicoutimi.qc.ca/gaetq
- Παγκόσμιος οργανισμός της Γλουταρικής Οξυαιμίας - International organization of Glutaric Acidemia
  http://www.glutaricacidemia.org/
- Το Εθνικό Κέντρο Πληροφόρησης για τα Μεταβολικά Νοσήματα - Climb. The National Information Centre for Metabolic Diseases (UK)
  http://www.climb.org.uk/

- Εθνικός Οργανισμός για τις Σπάνιες Διαταραχές - National Organization for Rare Disorders (USA)
  http://www.rarediseases.org

- Σύλλογος Νευρο-Μεταβολικών Διαταραχών - Association for Neuro-Metabolic Disorders
  5223 Brookfield Lane, Sylvania, OH 43560, USA

  Εκδίδει ένα ενημερωτικό δελτίο (3 φορές το χρόνο)

- Η Γενετική Συμμαχία - The Genetic Alliance (formerly the Alliance of Genetic Support Groups)
  http://www.geneticalliance.org

- Σύλλογος Φαινυλκετονουρίας Μ.Βρετανίας - UK PKU association
  http://www.nspku.org

- Αμερικάνικοι Σύλλογοι Φαινυλκετονουρίας - American PKU Associations
  http://www.pkunews.org

  http://www.pkuil.org

  http://www.pkunetwork.org

Ομάδες στήριξης στην Ελλάδα

- Κρίκος Ζωής, Σύλλογος ασθενών και φίλων πασχόντων από κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα
  www.krikoszois.gr

- Ελληνική ιστοσελίδα για τη Φαινυλκετονουρία (PKU).
  www.pkuinfo.gr

- Πανελλήνια Ένωση Σπανίων Παθήσεων, Greek Alliance of Rare Diseases,
  www.pespa.gr

- Ελληνική Εταιρεία Μελέτης Ενδογενών Μεταβολικών Νοσημάτων
  www.hssiem.org

- Επιστημονική Εταιρεία Σπανίων Παθήσεων & Ορφανών Φαρμάκων - Ε.Ε.Σ.Π.Ο.Φ
  www.eespof.gr

- Ελληνική διαδικτυακή πύλη της Orphanet
  www.orpha.net/national/GR.../επικοινωνία

- Κέντρο Ελέγχου και Πρόληψης Νοσημάτων

www.keelpno.gr

Ομάδα στήριξης θηλασμού στην Ελλάδα

- Ο Ελληνικός Κόμβος για το Θηλασμό
www.thilasmos.net

Πληροφορίες για σκευάσματα και τρόφιμα που κυκλοφορούν στην Ελλάδα για ασθενείς με κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα

Ειδικές φόρμουλες, συμπληρώματα και τρόφιμα για ασθενείς με κληρονομικά μεταβολικά νοσήματα που κυκλοφορούν στην Ελλάδα μπορούν να αναζητηθούν στην ιστοσελίδα της εταιρίας Vitaflo www.vitafloweb.com

Σημείωση: Στην Ευρώπη τα παραπάνω προϊόντα κατατάσσονται στην κατηγορία των **σκευασμάτων/τροφίμων για ειδικούς ιατρικούς σκοπούς** (Food for Special Medical Purposes FSMP).

Κεφάλαιο 18

Κουίζ και επίλυση προβλημάτων

Χρησιμοποιείστε αυτό το κουίζ για να ελέγξετε τις γνώσεις σας ή σαν ένα διασκεδαστικό τρόπο για να διδάξετε το παιδί σας σχετικά με την πάθησή του. Απαντήστε πρώτα στις ερωτήσεις, και μετά δείτε τις απαντήσεις στο τέλος του κουίζ. Τα άτομα με μεταβολικές διαταραχές έχουν δώσει πολλές από τις απαντήσεις όπως και ιδέες – κάποιες από τις οποίες μπορείτε να υιοθετήσετε και εσείς για τον εαυτό σας.

Ερ 1. Για πόσο καιρό πρέπει να ακολουθήσει κάποιος με μεταβολικό νόσημα μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη;
Απάντηση

Ερ 2. Τι ανεβάζει τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα;
Απάντηση

Ερ 3. Πότε μπορείτε να έχετε περισσότερη πρωτεΐνη στη δίαιτά σας;
Απάντηση

Ερ 4. Τι επίδραση έχουν τα σπορ ή η γυμναστική στην μεταβολική σας πάθηση;
Απάντηση

Ερ 5. Θα μιλήσετε στους νέους φίλους σας μόνο εάν χρειάζεται ή θα το πείτε ούτως ή άλλως για να το κάνετε ευκολότερο για τον εαυτό σας;
Απάντηση

Ερ 6. Τι τρόφιμα μπορείτε να επιλέξετε στο αγαπημένο σας καφέ;
Απάντηση

Ερ 7. Τι επιλογές τροφίμων έχετε όταν παίρνετε κάτι απ' έξω;
Απάντηση

Ερ 8. Τι επιλογές τροφίμων υπάρχουν στο αγαπημένο σας εστιατόριο; Πως θα το χειριστείτε εάν πάτε σε κάποιο εστιατόριο που δεν έχετε ξαναπάει;
Απάντηση

Ερ.9 Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για γρήγορα γεύματα;
Απάντηση

Ερ 10. Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για μπάρμπεκιου;
Απάντηση

Ερ 11. Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για πάρτυ;
Απάντηση

Ερ 12. Τι κάνετε όταν μένετε για το βράδυ στο σπίτι ενός φίλου; Τι χρειάζεται να σκεφτείτε

Απάντηση

Ερ 13. Πως οργανώνεστε για τις κατασκηνώσεις;
Απάντηση

Ερ 14. Πως θα το διαχειριζόσασταν εάν πηγαίνατε σαββατοκύριακο με άτομα τα οποία δεν γνωρίζουν για τη δίαιτά σας;
Απάντηση

Ερ 15. Τι θα συμβεί εάν τρώτε περισσότερη πρωτεΐνη από όση πρέπει όταν είστε εκτός σπιτιού ή σε εκδρομή για το Σαββατοκύριακο;
Απάντηση

Ερ 16. Τι θα πείτε στο κορίτσι ή το αγόρι σας για την μεταβολική σας πάθηση; Τι είναι σημαντικό για εκείνους να γνωρίζουν;
Απάντηση

Απαντήσεις

Ερ 1. Για πόσο καιρό πρέπει να ακολουθήσει κάποιος με μεταβολικό νόσημα μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη;

Απάντηση

Με μια λέξη … **εφόρου ζωής**. Η χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτα για μεταβολική πάθηση κρατάει για μια ζωή. Μπορεί να γίνει λίγο πιο ευέλικτη όσο μεγαλώνετε, αφού σταματήσει η ανάπτυξη. Αλλά για πολλές μεταβολικές παθήσεις υπάρχει κίνδυνος σοβαρών συνεπειών εάν υπερβείτε την πρόσληψη πρωτεΐνης.

Εάν θέλετε να κάνετε αλλαγές στη δίαιτά σας ή στο συμπλήρωμα πρέπει οπωσδήποτε να μιλήσετε στο γιατρό και τον διαιτολόγο. Είναι σημαντικό να κατανοήσετε τις επιπτώσεις που θα υπάρξουν εάν δεν ακολουθείτε αυστηρά τη δίαιτά σας. Οι αλλαγές θα πρέπει να γίνουν με τον καλύτερο δυνατό τρόπο, ελαχιστοποιώντας τις παρενέργειες. Ο γιατρός και ο διαιτολόγος σας θα συνεργαστούν μαζί σας ώστε να προσαρμόσουν τη δίαιτά σας, στον τρόπο ζωής σας.

Ερ 2. Τι ανεβάζει τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα;

Απάντηση

- Η ασθένεια
- Η δίαιτα για απώλεια βάρους
- Η μη επαρκής πρόσληψη τροφής με αποτέλεσμα την απώλεια βάρους
- Η ανεπαρκής λήψη του συμπληρώματός σας
- Η αυξημένη πρόσληψη πρωτεΐνης από τις τροφές

Θα βρείτε περισσότερες πληροφορίες στο κεφάλαιο 1.

Ερ3. Πότε μπορείτε να έχετε περισσότερη πρωτεΐνη στη δίαιτά σας;

Απάντηση

Τα επίπεδα στο αίμα ορισμένων αμινοξέων μπορούν να μειωθούν εάν δεν λαμβάνετε της πρωτεΐνη που χρειάζεστε από τις τροφές. Η πρωτεΐνη χρειάζεται να αυξηθεί ορισμένες φορές, όπως κατά την εφηβεία, στους ασκούμενους για αύξηση της μυϊκής μάζας ή κατά την εγκυμοσύνη.

Ερ 4. Τι επίδραση έχουν τα σπορ ή η γυμναστική στην μεταβολική σας πάθηση;

Απάντηση

- Η άσκηση κάνει καλό στην υγεία σας και στον τρόπο που νιώθετε
- Όταν ασκείστε είναι σημαντικό να τρώτε αρκετά ώστε να έχετε ενέργεια.
- Η επιπλέον άσκηση δεν θα μειώσει τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα εάν έχετε φάει πολύ πρωτεΐνη.
- Η άσκηση που αυξάνει τη μυϊκή μάζα μπορεί με το χρόνο να αυξήσει την ποσότητα πρωτεΐνης που μπορείτε να ανεχτείτε από την τροφή (βλ. Άσκηση στο Κεφάλαιο 4).

Ερ 5. Θα ενημερώσετε τους νέους φίλους σας μόνο εάν χρειάζεται ή θα το πείτε ούτως ή άλλως για να το κάνετε ευκολότερο για τον εαυτό σας;

Απάντηση

Το να μην μιλάτε στους άλλους για την μεταβολική σας πάθηση μπορεί να δυσκολέψει την αντιμετώπισή της κατάστασης. Είναι αποτελεσματικό να λέτε ότι τρώτε μόνο τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη, κυρίως φρούτα και λαχανικά, και είναι ασφαλές για εσάς να το κάνετε αυτό – για την ακρίβεια σημαντικό.

Υπάρχει κάτι άλλο από την εμπειρία σας, που να είναι αποτελεσματικό;
Έχει σημασία για τους άλλους ανθρώπους ότι έχετε μεταβολικό νόσημα;

Σε περίπτωση που δεν το έχετε αντιληφθεί, το να έχετε μια μεταβολική πάθηση είναι για ορισμένους ανθρώπους κάτι σπουδαίο. Δεν το γνωρίζουν πολλοί άνθρωποι και όταν το ανακαλύπτουν, όπως ήδη θα γνωρίζετε, το βρίσκουν ιδιαιτέρως ενδιαφέρον. Σκεφτείτε μερικές από τις ερωτήσεις που σας κάνουν όταν ανακαλύπτουν την πάθηση σας. Οι περισσότεροι δεν μπορούν να φανταστούν ότι δεν πρέπει για όλη σας τη ζωή να φάτε κρέας και πρέπει να παίρνετε συμπλήρωμα κάθε μέρα.

Εάν ήσασταν αρκετά γενναιόδωροι και αφήσατε τους φίλους σας να δοκιμάσουν το συμπλήρωμά σας, θα ξέρετε ότι οι περισσότεροι πιστεύουν ότι είστε ακόμα πιο καταπληκτικός που μπορείτε και το πίνετε καθημερινά και θα το παίρνετε για όλη σας τη ζωή.

Θυμηθείτε, η μεταβολική σας πάθηση είναι μόνο ένα κομμάτι από εσάς. Έχετε πολλές ιδιότητες και το μεταβολική σας νόσημα δεν είναι το μοναδικό

πράγμα που σας κάνει ξεχωριστούς.

Ερ 6. Τι τρόφιμα μπορείτε να επιλέξετε στο αγαπημένο σας καφέ;

Απάντηση

Γράψτε τις ιδέες σας σε μια ξεχωριστή σελίδα και μετά ανατρέξτε στις σελίδες 9 και 10 του Κεφαλαίου 13 για μερικές ακόμα προτάσεις.

Ερ 7. Τι επιλογές τροφίμων έχετε όταν παίρνετε κάτι απ' έξω;

Απάντηση

Γράψτε τις ιδέες σας σε μια ξεχωριστή σελίδα και μετά ανατρέξτε στις σελίδες 9 και 10 του Κεφαλαίου 13 για μερικές ακόμα προτάσεις.

Θυμηθείτε ότι πολλές επιχειρήσεις έτοιμου φαγητού διαθέτουν ετικέτες για το θρεπτικό περιεχόμενο των τροφίμων τους ή παρέχουν αυτές τις πληροφορίες στις ιστοσελίδες τους από όπου μπορείτε να πληροφορηθείτε σχετικά με το πρωτεϊνικό περιεχόμενο. Και μην ξεχνάτε ότι τα μπιφτέκια λαχανικών του εμπορίου δεν είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη.

Ερ 8. Τι επιλογές τροφίμων υπάρχουν στο αγαπημένο σας εστιατόριο; Πως θα το χειριστείτε εάν πάτε σε κάποιο εστιατόριο που δεν έχετε ξαναπάει;

Απάντηση

Γράψτε τις ιδέες σας σε μια ξεχωριστή σελίδα και μετά ανατρέξτε στις σελίδες 10 και 12 του Κεφαλαίου 13 για μερικές ακόμα προτάσεις.

Εάν τρώτε τακτικά σε κάποιο εστιατόριο ή γνωρίζετε εκ των προτέρων ότι θα πάτε, μετά χαράς θα μαγειρέψουν τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη.

Ερ.9 Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για γρήγορα γεύματα;

Απάντηση

Γράψτε τις ιδέες σας σε μια ξεχωριστή σελίδα και μετά ανατρέξτε στη σελίδα 11, Φαγητό στα Γρήγορα.

Ερ 10. Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για μπάρμπεκιου;

Απάντηση

Γράψτε τις ιδέες σας σε μια ξεχωριστή σελίδα και μετά ανατρέξτε στις σελίδες 8 και 9 του Κεφαλαίου 13 για μερικές ακόμα ιδέες.

Ερ 11. Ποιες είναι μερικές από τις ιδέες σας για πάρτυ;

Απάντηση

Προσπαθήστε να αποφύγετε τα τρόφιμα με υψηλή πρωτεΐνη, και προτιμήστε τα καναπεδάκια με χαμηλή πρωτεΐνη όπως αυτά που περιέχουν σαλάτες, ντομάτα και τις σάλτσες με βάση το αβοκάντο. Φέρτε κάτι μαζί σας για το πάρτυ. Στους περισσότερους ανθρώπους αρέσουν τα τσιπς λαχανικών, οι σάλτσες με χαμηλή πρωτεΐνη και τα στικς λαχανικών. (βλ. Κεφάλαιο 13 για περισσότερες ιδέες για πάρτυ.).

Ερ 12. Τι κάνετε όταν μένετε για το βράδυ στο σπίτι ενός φίλου; Τι χρειάζεται να σκεφτείτε;

Απάντηση

Η οργάνωση θα το κάνει ευκολότερο. Εάν είναι δυνατόν ενημερώστε για το τι μπορείτε να φάτε και τι όχι. Με αυτόν τον τρόπο δεν θα ετοιμάσουν ένα τεράστιο γεύμα από το οποίο δεν θα μπορείτε να φάτε – μια κατάσταση που θα σας κάνει όλους να νιώσετε άσχημα.

Πάρτε το συμπλήρωμά σας. Οι έτοιμες προς κατανάλωση συσκευασίες (όπως οι συσκευασίες tetra pack ή τα φακελάκια για ανάμιξη) είναι εύκολα στη χρήση, ή αλλιώς πάρτε το συμπλήρωμα που έχετε ήδη μετρήσει και αναμίξτε το στο σπίτι του φίλου σας. Εάν μπορείτε πάρτε το πριν φύγετε. Εάν κανονικά παίρνετε το συμπλήρωμά σας το πρωί, καθυστερήστε το λίγο μέχρι να πάτε σπίτι την επόμενη μέρα. Μην το αφήσετε για πολύ ώρα όμως.

Ρωτήστε τι θα σερβιριστεί στο τραπέζι και πάρτε μαζί σας επιπλέον φαγητό εάν είναι απαραίτητο. Δεν θα θέλατε να πεινάσετε. Μπορεί να θέλετε να πάρετε επιπλέον και να το μοιραστείτε. Για να σιγουρευτείτε ότι έχετε αρκετά πράγματα να φάτε, πάρτε μαζί σας μια σακούλα με τσιπς λαχανικών, μερικά φρούτα (φρέσκα ή συσκευασίες σνακ φρούτων), χαμηλά σε πρωτεΐνη ψωμάκια, μπάρες, μπισκότα και κράκερ.

Ερ 13. Πως οργανώνεστε για τις κατασκηνώσεις;

Απάντηση

Πάρτε αρκετό από το ειδικό συμπλήρωμα μαζί σας τις ημέρες που θα λείψετε έτσι ώστε να έχετε και λίγο επιπλέον. Τα συμπληρώματα που είναι σε σακουλάκια έτοιμα για κατανάλωση είναι πρακτικά. Εάν χρειάζεται να φτιάχνετε το ρόφημά σας από σκόνη, είναι μια καλή ιδέα πριν φύγετε να μετρήσετε από πριν τις επιμέρους ποσότητες σε αεροστεγείς και αδιάβροχους περιέκτες, όπως είναι τα σακουλάκια για σάντουιτς ή οι πλαστικοί περιέκτες. Εάν σχεδιάζετε να πάρετε το συμπλήρωμά σας δύο φορές την ημέρα, μετρήστε την ποσότητα σκόνης σε δύο μερίδες για κάθε μέρα. Θα χρειαστεί να έχετε αρκετό νερό για να κάνετε τη μίξη με τη σκόνη σας.

Αποφασίστε τι τρόφιμα θα πάρετε. Πολλά τρόφιμα με χαμηλή πρωτεΐνη θα σας βοηθήσουν να κρατήσετε τα επίπεδα ενέργειας υψηλά – ειδικά εάν είστε απασχολημένοι στην εξοχή. Ανατρέξτε στις σελίδες 7 και 8 του Κεφαλαίου 13.

Ερ 14. Πως θα το διαχειριζόσασταν εάν πηγαίνατε Σαββατοκύριακο με άτομα τα οποία δεν γνωρίζουν για τη δίαιτά σας;

Απάντηση

Η οργάνωση θα το κάνει ευκολότερο. Πάρτε το συμπλήρωμά σας. Οι έτοιμες προς κατανάλωση συσκευασίες όπως οι tetra pack ή τα φακελάκια εάν είναι διαθέσιμα είναι εύκολα στη χρήση, αλλιώς πάρτε το συμπλήρωμά μαζί σας μετρημένο και κάντε την μίξη στον προορισμό σας.

Μιλήστε σε όποιον οργανώνει τα γεύματα. Σιγουρευτείτε ότι θα υπάρχει φαγητό το οποίο θα μπορείτε να φάτε. Σε αντίθετη περίπτωση θα πρέπει να πάρετε επιπλέον φαγητό μόνο για τον εαυτό σας ή για να το μοιραστείτε. Δεν θα θέλατε να πεινάσετε. Δείτε τις απαντήσεις στις ερωτήσεις 12 και 13 για περισσότερες συμβουλές και ιδέες.

Ερ 15. τι θα συμβεί εάν τρώτε περισσότερη πρωτεΐνη από όση πρέπει όταν είστε εκτός σπιτιού ή σε εκδρομή για το Σαββατοκύριακο;

Απάντηση

Εάν ξεφύγατε από την προβλεπόμενη ποσότητα πρωτεΐνης σας για μια ημέρα, μπορείτε να την μειώσετε την επόμενη ημέρα. Προσπαθήστε να μην ξεπεράσετε την συνηθισμένη ποσότητα πρωτεΐνης που λαμβάνετε παραπάνω από 10% ή κατά το ένα δέκατο. Αυτό σημαίνει ότι αν η συνηθισμένη σας δίαιτα αποδίδει 20 g πρωτεΐνης, μπορείτε να υπερβείτε αυτή την ποσότητα κατά 2 γρ. Μην το κάνετε συχνά!

Ερ 16. Τι θα πείτε στο κορίτσι ή το αγόρι σας για την μεταβολική σας πάθηση; Τι είναι σημαντικό για εκείνους να γνωρίζουν;

Απάντηση

Είναι απαραίτητο να ξέρουν για την μεταβολική σας πάθηση, ειδικά εάν περνάτε αρκετό χρόνο μαζί. Σημαντικά πράγματα που θα πρέπει να πείτε στους άλλους είναι:

- Τι είναι η μεταβολική σας πάθηση
- Τι μπορείτε να φάτε
- Για το συμπλήρωμά σας
- Τι να κάνετε εάν δεν νιώσετε καλά ή αν πάθετε κάποιο ατύχημα.

Δώστε τους το εγχειρίδιό σας να το διαβάσουν.

Λίστες τροφίμων της ASIEM για τη μέτρηση πρωτεϊνών

- Χρησιμοποιώντας τις λίστες πρωτεΐνης _____ 2
- Τροφές με χαμηλή έως μέτρια ποσότητα πρωτεΐνης _____ 4
- Τροφές με υψηλή πρωτεΐνη _____ 17

Ο Μεταβολικός σας διαιτολόγος θα σας συμβουλεύσει σχετικά με το πώς να περιορίσετε τη πρωτεΐνη στη δίαιτά σας. Η πρωτεΐνη σε ορισμένες τροφές, αλλά όχι σε όλες, μπορεί να είναι απαραίτητο να μετρηθεί καθημερινά. Για να μετρήσετε την πρωτεΐνη θα πρέπει να χρησιμοποιήσετε πληροφορίες από τις ετικέτες τροφίμων και από τις παρακάτω λίστες.

Υπάρχουν πολλοί τρόποι με τους οποίους μπορεί να περιοριστεί η πρωτεΐνη από την τροφή, ανάλογα με το επίπεδο περιορισμού που απαιτείται. Για τη δίαιτα του παιδιού σας (ή τη δική σας αν έχετε τη διαταραχή) θα πρέπει να κάνετε ένα από τα ακόλουθα, όπως θα σας συμβουλέψει ο διαιτολόγος σας:

- Αποφύγετε τα τρόφιμα που περιέχουν πρωτεΐνη από ζωϊκές πηγές, τα όσπρια ή τους ξηρούς καρπούς (λίστες τροφίμων με υψηλή πρωτεΐνη) και μετρήστε την πρωτεΐνη σε ορισμένα φρούτα και λαχανικά, και σε όλα τα υπόλοιπα τρόφιμα που περιέχουν πάνω από 0.3g πρωτεΐνης ανά μερίδα

Ή

- Αποφύγετε τελείως των πρωτεΐνη από ζωικές πηγές ή τα όσπρια (λίστες τροφίμων με υψηλή πρωτεΐνη) χωρίς να μετράτε τα τρόφιμα με χαμηλότερη πρωτεΐνη όπως φρούτα, λαχανικά, ψωμί, δημητριακά, ζυμαρικά και άλλα τρόφιμα.

Ή

- Συμπεριλάβετε μικρές ποσότητες πρωτεΐνης από ζωϊκές πηγές, όσπρια ή ξηρούς καρπούς χρησιμοποιώντας τις λίστες τροφίμων με υψηλή πρωτεΐνη χωρίς να μετράτε τα τρόφιμα με χαμηλότερη πρωτεΐνη όπως φρούτα, λαχανικά, ψωμί, δημητριακά, ζυμαρικά και άλλα τρόφιμα.

Όποια και αν είναι τα επίπεδα περιορισμού της πρωτεΐνης, ο σκοπός δεν είναι να μετράτε κάθε γραμμάριο πρωτεΐνης που τρώτε. Αυτή η μέθοδος μέτρησης είναι:

- πιο πρακτική
- δίνει καλά αποτελέσματα στις εργαστηριακές εξετάσεις
- ενθαρρύνει την πρόσληψη φρούτων, λαχανικών και άλλων χαμηλών σε πρωτεΐνη τροφίμων.

Ορισμένα αμινοξέα (πχ λευκίνη, μεθειονίνη, φαινυλανανίνη) υπάρχουν σε μικρότερες ποσότητες στα φρούτα και τα λαχανικά σε σχέση με άλλες τροφές, ακόμα και όταν η ποσότητα της πρωτεΐνης είναι ίδια. Αυτό έχει ληφθεί υπόψη

στις λίστες.

Ο αριθμός των γραμμαρίων πρωτεΐνης στη δίαιτα μπορεί να αυξηθεί εφόσον:

- Τα γεύματα και τα σνακ βασίζονται σε ποικιλία φρούτων και λαχανικών
- Επιλέγετε συσκευασμένα προϊόντα (π.χ. δημητριακά πρωινού, ζωμός) με χαμηλότερη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη. Αυτό θα σας επιτρέψει να συμπεριλάβετε μεγαλύτερη ποικιλία τροφίμων στην ημερήσια επιτρεπτή πρόσληψη πρωτεΐνης.
- Συμπεριλάβετε πολλά τρόφιμα χαμηλά σε πρωτεΐνη, μεταξύ των οποίων ψωμί, ζυμαρικά με μειωμένη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη κτλ. Αυτά βοηθάνε πολύ ώστε να χορτάσει ο ασθενής σε μια δίαιτα με χαμηλή πρωτεΐνη.

Χρησιμοποιώντας τις λίστες πρωτεΐνης

Οι λίστες τροφίμων που δίνονται είναι για τα τρόφιμα που δεν έχουν ετικέτα, π.χ. πατάτα. Όπου είναι δυνατό υπολογίστε τη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη από τις ετικέτες των συσκευασμένων τροφίμων.

Είναι χρήσιμο να σκεφτούμε πως τα τρόφιμα έχουν 3 διαφορετικά επίπεδα πρωτεΐνης ανά μερίδα:

- **Ελεύθερα τρόφιμα** - αυτά τα τρόφιμα δεν περιέχουν καθόλου πρωτεΐνη ή περιέχουν μικρές ποσότητες και αν χρησιμοποιηθούν σε φυσιολογικές ποσότητες, συνήθως επιτρέπονται χωρίς περιορισμό. Τα τρόφιμα αυτά είναι σημαντικά γιατί χρησιμεύουν σαν βάση του γεύματος και προσθέτουν ποικιλία. Πολλά φρούτα και λαχανικά είναι ελεύθερα τρόφιμα. Αν όμως καταναλωθούν σε μεγάλες ποσότητες, μπορεί να προκαλέσουν την αύξηση βλαβερών μεταβολιτών στο αίμα οπότε μπορεί να χρειαστεί να μετρηθούν. Ο διαιτολόγος σας θα σας συμβουλεύσει.
- **Τρόφιμα μέτρια σε πρωτεΐνη** - αυτά περιέχουν περισσότερο από 1g πρωτεΐνης ανά μερίδα. Αυτά ίσως χρειαστεί να μετρηθούν.
- **Τρόφιμα με υψηλή πρωτεΐνη** – σ'αυτά συμπεριλαμβάνονται η πρωτεΐνη από ζωϊκές πηγές, τα όσπρια, οι ξηροί καρποί ή οι σπόροι που περιέχουν μεγάλες ποσότητες πρωτεΐνης ανά μερίδα. Τα τρόφιμα αυτά συνήθως δεν συμπεριλαμβάνονται σε μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη εκτός αν η ανεκτικότητα του ατόμου στην πρωτεΐνη είναι υψηλή. Ορισμένα άτομα μπορούν να συμπεριλάβουν μικρές ποσότητες, αλλά θα πρέπει να συζητηθεί με το διαιτολόγο σας.

Το ζύγισμα σε σύγκριση με τη χρήση οικιακών μεζούρων

Στις λίστες παρακάτω αναγράφεται το πρωτεϊνικό περιεχόμενο για μια μέτρια μερίδα καθώς και η ποσότητα του τροφίμου που περιέχει 1g πρωτεΐνης. Είναι πιθανότερο το ζύγισμα να είναι πιο ακριβές από ότι η χρήση οικιακών μεζούρων.

Τυπικά μέτρα μέτρησης που χρησιμοποιούνται:

- 1 κουταλάκι του γλυκού =5 ml
- 1 φλυτζάνι =250 ml
- Όλες οι μεζούρες είναι κοφτές.

Σημειώστε ότι :

στην Αυστραλία 1 κουταλιά της σούπας = 20 ml

στη Νέα Ζηλανδία 1 κουταλιά της σούπας = 15 ml

Πώς να χρησιμοποιήσετε τους πίνακες

Οι πίνακες δίνουν πληροφορίες για τρόφιμα που πιθανόν να μην έχουν ετικέτα και που περιέχουν μέτρια με υψηλή ποσότητα πρωτεΐνης ανά μερίδα. Χρησιμοποιείτε τις ετικέτες τροφίμων όποτε είναι δυνατό για να υπολογίσετε την ποσότητα της πρωτεΐνης στα τρόφιμα.

Ο διαιτολόγος θα σας συμβουλεύσει σχετικά με το ποιά τρόφιμα πρέπει να μετρώνται.

Όταν μετράτε την πρωτεΐνη στα τρόφιμα ή από τις ετικέτες τροφίμων πάντα να στρογγυλοποιείτε στο πλησιέστερο $^1/_2$ γραμμάριο πρωτεΐνης:

- Μην υπολογίζετε σε $^1/_4$ γραμμαρίων πρωτεΐνης. Η μέτρηση σε ½ γραμμάρια είναι αρκετά ακριβής. Οι τιμές στους πίνακες έχουν στρογγυλοποιηθεί στο ½ του γραμμαρίου.
- Στρογγυλοποιείστε τις τιμές που έχετε υπολογίσει στο πλησιέστερο ½ του γραμμαρίου πρωτεΐνης:
  - Τα 2.3g πρωτεΐνης υπολογίζονται σαν 2.5g
  - Τα 1.2g πρωτεΐνης υπολογίζονται σαν 1g
- Ένα τρόφιμο που περιέχει 0.3g πρωτεΐνης ή λιγότερο δεν χρειάζεται να μετρηθεί - θεωρείται ελεύθερο τρόφιμο.
- Ένα τρόφιμο που περιέχει 0.4 g πρωτεΐνης η περισσότερο ανά μερίδα πρέπει να μετρηθεί.
- Βεβαιωθείτε πως το μέγεθος της μερίδας που αναγράφεται στη συσκευασία είναι το κατάλληλο – τα μεγέθη της μερίδας ποικίλουν.

Επισημάνσεις για τη χρήση των πινάκων

Οι μη σκιασμένες στήλες στον πίνακα δίνουν πληροφορίες σχετικά με τη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη μιας τυπικής μερίδας. Η μερίδα περιγράφεται στην πρώτη μη σκιασμένη στήλη και το βάρος της μερίδας δίνεται στην επόμενη μη σκιασμένη στήλη. Η τρίτη μη σκιασμένη στήλη δίνει τον αριθμό των γραμμαρίων πρωτεΐνης σε αυτή τη μερίδα. Η τελευταία στήλη του πίνακα δίνει το βάρος που περιέχει 1 γραμμάριο πρωτεΐνης. Η τιμή του βάρους είναι χρήσιμη όταν υπολογίζετε την περιεκτικότητα πρωτεΐνης σε συνταγές ή όταν ζυγίζετε τα τρόφιμα. Τα τρόφιμα με τον μικρότερο αριθμό είναι τα υψηλότερα σε πρωτεΐνη.

Τρόφιμα με χαμηλή ή μέτρια ποσότητα πρωτεΐνης

Τα ελεύθερα τρόφιμα περιέχουν μικρές ποσότητες πρωτεΐνης και αν χρησιμοποιούνται σε κανονικές ποσότητες επιτρέπονται χωρίς περιορισμό. Αυτά τα τρόφιμα είναι σημαντικά «συμπληρώματα» και προσφέρουν ποικιλία.

Φρούτα

Οι οδηγίες για υγιεινή διατροφή συνιστούν τουλάχιστον δυο (2) μερίδες φρούτων την ημέρα. Τα περισσότερα φρέσκα, κατεψυγμένα ή κονσερβοποιημένα φρούτα περιέχουν μικρές μόνο ποσότητες πρωτεΐνης.

Μερικά φρούτα πρέπει να μετρώνται, καθώς περιέχουν περισσότερη πρωτεΐνη από άλλα - βλ. πίνακα. Ακόμα και αν σας έχουν συμβουλεύσει να μετράτε αυτά τα συγκεκριμένα φρούτα, δεν χρειάζεται να το κάνετε αν καταναλώσετε μόνο μικρή ποσότητα. Για παράδειγμα, μη μετρήσετε αν καταναλώσετε λιγότερο από τις ακόλουθες ποσότητες:

- μπανάνα - ¼ μιας μικρής
- μούρα – ¼ του φλιτζανιού
- granadilla (φρούτα του πάθους)– ½ του φρούτου
- ρόδι – 1 με 2 κουταλάκια του γλυκού
- φράουλες – 2 μεσαίες ή 1 μεγάλη
- αποξηραμένα βερίκοκα ή σύκα – 1 ή 2 κομμάτια
- αποξηραμένες σταφίδες (μαύρες ή σουλτανίνα) – 1 με 2 κουταλάκια του γλυκού

Αν αγοράσετε τρόφιμα στα οποία ένα ελεύθερο φρούτο έχει αναμιχθεί με κάποιο άλλο υλικό – όπως κρέμα, δημητριακά ή ψίχουλα ψωμιού - χρησιμοποιείστε την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται στη συσκευασία. Για παράδειγμα :

- Το κονσερβοποιημένο μήλο είναι ελεύθερο φρούτο αλλά το κονσερβοποιημένο μήλο με δημητριακά για βρέφη Ή το κονσερβοποιημένο μήλο με κρέμα για βρέφη θα πρέπει να μετρηθεί χρησιμοποιώντας την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται στη συσκευασία.
- Τα μπισκότα με κομμάτια φρούτου πρέπει να μετρηθούν χρησιμοποιώντας την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται στη συσκευασία.

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1γρ πρωτεΐνη**
Μπανάνα	Συνηθισμένη	½	70g (110g με τη φλούδα)	1g	60g
Μπανάνα	Ζάχαρη	1	69	1g	67g
Μούρα	Φρέσκα	½ φλυτζάνι	65	1.5g	45g
Φρούτο του Πάθους	Φρέσκο	2	45g του περιεχομένου	1.5g	33g
Ρόδι	Φρέσκο	½ του φρούτου	120g (210g με τη φλούδα)	2.5g	53g

	Είδος	Περιγραφή μερίδας	Βρώσιμο βάρος μερίδας	Πρωτεΐνη ανά μερίδα	Βάρος που περιέχει 1γρ πρωτεΐνη
Φράουλες	Φρέσκιες	5 μεσαία	60g	1g	59g
Ταμαρίλλο	Φρέσκο	1	75g	1.5g	50g
Βερύκοκο	Αποξηραμένο	5 μισά	25g	1g	22g
Σύκο	Αποξηραμένο	3 σύκα	45g	1.5g	28g
Σταφίδα Κορίνθου ή Σουλτανίνα	Αποξηραμένη	Μικρό πακέτο	40g	1g	36g

Λαχανικά

Οι οδηγοί για υγιεινή διατροφή προτείνουν πέντε (5) μερίδες από μια ποικιλία λαχανικών κάθε μέρα. Εφόσον καταναλώνονται σε συνηθισμένες μερίδες, πολλά λαχανικά δεν χρειάζεται να μετρηθούν σε μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη. Τα καρότα, το σέλινο, το αγγούρι, η μελιτζάνα, το κολοκυθάκι, το μαρούλι και η ντομάτα είναι ιδιαίτερα χαμηλά σε πρωτεΐνη.

Μερικά λαχανικά που περιέχουν περισσότερη πρωτεΐνη μπορεί να χρειαστεί να μετρηθούν - βλ. πίνακα. Ο διαιτολόγος θα σας πει σε ποιά από τα παρακάτω θα πρέπει να υπολογιστεί η πρωτεΐνη:

- πατάτα, αρακάς, καλαμπόκι
- κουκιά, πράσινα φασολάκια
- μανιτάρι, γογγύλι
- μπρόκολο, σπανάκι, λαχανάκια Βρυξελλών, κουνουπίδι, bok choy (κινέζικο λάχανο), κόκκινο λάχανο
- σπαράγγι, αβοκάντο, αγκινάρα, φύτρες φασολιών, μανιτάρια
- κολοκύθι, γλυκοπατάτα

Ακόμα και αν σας έχουν συμβουλεύσει να μετράτε τα συγκεκριμένα λαχανικά, δεν χρειάζεται αν καταναλώσετε μικρή ποσότητα (π.χ. σε ένα σωτάρισμα ή για να πάρετε «μια γεύση»).

Η περιεκτικότητα πρωτεΐνης στα αποξηραμένα φασόλια, στις φακές, στα φασόλια σε σάλτσα ντομάτας, και στα ρεβύθια είναι πολύ υψηλή για τους περισσότερους ανθρώπους που χρειάζονται μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη και θα πρέπει να αποφεύγονται. Δείτε τις λίστες των τροφίμων με υψηλή πρωτεΐνη στις σελίδες 16-22.

Αν αγοράσετε τρόφιμα στα οποία ένα ελεύθερο λαχανικό έχει αναμιχθεί με κάποιο άλλο συστατικό, όπως μετρήσιμες ποσότητες λαχανικού, ρυζιού, ζυμαρικών ή ψίχουλα ψωμιού, χρησιμοποιείστε την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται στη συσκευασία. Για παράδειγμα:

- Τα κονσερβοποιημένα καρότα είναι ελεύθερα, αλλά τα κονσερβοποιημένα καρότα με ρύζι ή κουσκούς πρέπει να μετρηθούν χρησιμοποιώντας την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται συσκευασία.
- Τα κατεψυγμένα καρότα είναι ελεύθερα αλλά ένα κατεψυγμένο μείγμα από καλαμπόκι, καρότα και αρακά θα πρέπει να μετρηθεί

χρησιμοποιώντας την τιμή της πρωτεΐνης στη συσκευασία, εφόσον μετρήσετε το καλαμπόκι και τον αρακά.

- Οι λιαστές ντομάτες είναι ελεύθερες αλλά ένα πέστο με λιαστή ντομάτα, κουκουνάρι και παρμεζάνα θα πρέπει να υπολογιστεί χρησιμοποιώντας την τιμή της πρωτεΐνης που αναγράφεται στη συσκευασία.

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Σπαράγγι	Ωμό, βραστό, κονσέρβα	3 μίσχοι	42g	1g	40g
Αγκινάρα	Βραστή	½	67g	2g	30g
Αβοκάντο	Ωμό	½	75g	1.5g	50g
Κινέζικο Λάχανο (Bok Choy)	Ωμό	1 φλυτζάνι	60g	1.5g	38g
Φύτρες Φασολιών	Ωμές	½ φλυτζάνι	50g	1.5	37g
Κουκιά	Ωμά, βραστά	¼ του φλυτζανιού	40g	3g	14g
Πράσινα Φασολάκια	Ωμά, βραστά	½ φλυτζάνι	60g	1.5g	41g
Μπρόκολο	Ωμό, βραστό	1 άνθος	45g	2g	22g
Λαχανάκια Βρυξελλών	Ωμό, βραστό	4	75g	3g	26g
Λάχανο	λευκό, κόκκινο	1 φλυτζάνι τεμαχισμένο	60g	15g	43g
Κουνουπίδι	Ωμό, βραστό	1 ανθός	50g	1g	48g
Καλαμπόκι					
Μίνι	Κονσέρβα	8 ροκάκια	130g	2g	62g
Καλαμπόκι με κρέμα	Κονσέρβα	½ φλυτζάνι	130g	2.5g	50g
Πυρήνες καλαμποκιού	Κονσέρβα, κατεψυγμένοι, Βραστοί	½ φλυτζάνι	85g	2.5g	33g
Ολόκληρο καλαμπόκι	Ωμό, κατεψυγμένο βραστό	½ ρόκα ή 1 μικρή ρόκα	75g	3g	24g
Γογγύλι (kohlrabi)	Ωμό, βραστό	½ φλυτζάνι σε φέτες	75g	3g	26g
Μανιτάρια	Ωμά	4 μικρά	45g	1.5g	30g
Μπιζέλια					
Πράσινα μπιζέλια	Φρέσκα σε κονσέρβα ή παγωμένα, βραστά	¼ του φλυτζανιού	40g	2.5g	17g
Φάβα	Βραστή	¼ του φλυτζανιού	40g	3g	15g

	Είδος	Περιγραφή μερίδας	Βρώσιμο βάρος μερίδας	Πρωτεΐνη ανά μερίδα	Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη
Μπιζέλια πλακέ	Ωμά, βραστά	10 περικάρπια (pods)	35g	1g	35g
Πατάτα					
Πατάτα	Ξεφλουδισμένη, ωμή, βραστή, ψητή	1 μεσαία ή 2 μικρές	120g	3g	40g
	Ψητή με λάδι	1 μεσαία	100g	3.5g	28g
Πατατάκια	στο πακέτο τηγανισμένα στο φούρνο	Μια μικρή μερίδα	70g	3.5g	21g
		6 πατατάκια τσιπς	30g	1.5g	21g
Τηγανίτα πατάτας (hash-brown)	Τηγανητή σε πακέτο	2 κομμάτια	110g	2.5g	48g
Πατατοσαλάτα	Αγοραστή	1 φλυτζάνι	180g	3.5g	53g
Πατάτα πανέ	Τηγανητή σε πακέτο	1 κομμάτι	95g	5g	19g
Κολοκύθα κίτρινη	Ξεφλουδισμένη, ωμή, βραστή, ψητή	½ φλυτζάνι	70g	2g	40g
Σπανάκι Αγγλικό	Κατεψυγμένο ή βραστό	¼ του φλυτζανιού	45g	1.5g	29g
Σπανάκι Αγγλικό	Ωμό	1 φλυτζάνι	35g	1g	38g
Γλυκοπατάτα, πορτοκαλί	Καθαρισμένη ωμή, βραστή ή ψητή	½ φλυτζάνι	120g	2.5 g	45g
Ταρό		½ φλυτζάνι	60g	1g	50g

Αν καταναλωθούν μεγάλες ποσότητες ελεύθερων τροφίμων μπορεί να επηρεαστούν τα αποτελέσματα των εργαστηριακών εξετάσεων. Συζητήστε το εύρος των τροφίμων που καταναλώνετε με τον διαιτολόγο σας.

Άλευρα, δημητριακά, ζυμαρικά, ψωμιά, δημητριακοί καρποί και μπισκότα

Τα περισσότερα άλευρα και ζυμαρικά και τα τρόφιμα που παρασκευάζονται από αυτά, είναι αρκετά πλούσια σε πρωτεΐνη και πρέπει να μετρώνται. Οι εναλλακτικές επιλογές με χαμηλή πρωτεΐνη είναι προτιμότερες εκτός αν η ανεκτικότητα στην πρωτεΐνη είναι υψηλή. Να έχετε υπόψη πως εάν το παιδί σας έχει αρχίσει ναι συνηθίζει τη γεύση του κανονικού ψωμιού πιθανόν να μη φάει το ψωμί με χαμηλή πρωτεΐνη.

Τα ακόλουθα μπορούν να χρησιμοποιηθούν ελεύθερα:

- ειδικά άλευρα χαμηλά σε πρωτεΐνη, έτοιμα μίγματα για ψήσιμο, ψωμιά, μπισκότα, ζυμαρικά, ρύζι και δημητριακά πρωϊνού (βλ. κεφάλαιο 7)
- μαραντάμυλο (arrowroot)
- καλαμποκάλευρο
- κρέμα σε σκόνη (custard powder)
- ταπιόκα, σάγκο
- μπέϊκιν πάουντερ, σόδα φαγητού, κρέμα ταρτάρ
- μαγιά αν χρησιμοποιηθεί για την παρασκευή ψωμιού με αλεύρι χαμηλό σε πρωτεΐνη
- χρωστικές τροφίμων και αποστάγματα (essences) π.χ. βανίλια, αμύγδαλο
- υποκατάστατο αυγού (βλ. κεφάλαιο 7)
- μακαρονάκι από φασόλια (bean thread vermicelli) (ελέγξτε τις ετικέτες των τροφίμων)

Τα περισσότερα άλευρα, δημητριακά, ζυμαρικά, ψωμιά, κέικ και γλυκά έχουν διατροφικές ετικέτες στη συσκευασία τους. Όπου είναι δυνατόν να χρησιμοποιείτε την ετικέτα για να υπολογίσετε την πρωτεΐνη. Οι ακόλουθες τιμές είναι μόνο ενδεικτικές.

Παρασκευασμένα τρόφιμα – ψωμί, ζυμαρικά, κέικ, μπισκότα.

Μπορεί να χρειαστεί να μετράτε τα εξής τρόφιμα :

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Ψωμί και ψωμάκια					
Ψωμί	Κέικ με φρούτα	1 φέτα	33g	2.5g	12g
	Αράβικη πίτα (lavash)	1	55g	4.5g	12g
	Λιβανέζικο	½ ψωμιού	55g	5g	11g
	Τύπου Ναάν	½	50g	4g	12g
	Τορτίγια	1	43g	6g	7g
	Λευκό	1 κομμάτι	30g	2.5g	13g
	Λευκό	1 κομμάτι, χωρίς την κόρα	20g	1.5g	13g
	Ολικής άλεσης, μαύρο	1 φέτα	30g	3g	10g
Ψίχουλα ψωμιού	Εμπορίου	½ φλυτζάνι	50g	6g	8g
Τηγανίτα	Λευκή	1	50g	2.5g	20g
Μάφιν	Αγγλικό	½ ψημένο	40g	4g	10g
Πίκελετ	Εμπορίου	1	25g	1.5g	17g

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Ψωμάκια	Ψωμάκι χοτ ντόγκ	1	100g	10g	10g
	Κανονικό ψωμάκι	1	65g	6.5g	10g
	Μικρό ψωμάκι	1	65g	6.5g	10g
Κέικ					
Ντόνατ	Με γλάσο	1	80g	4.5g	18g
Κέικ σοκολάτα-καρύδα (Lamington)	Εμπορίου	1	75g	3.5g	21g
Μαρέγκα	Εμπορίου	1 μικρό	20g	0.5g	38g
Νούντλς					
Νούντλς ρυζιού	βραστά	½ φλυτζάνι	70g	1g	63g
Σίτου Ασιατικού τύπου	βραστά	½ φλυτζάνι	70g	4.5g	16g
Ζυμαρικά					
Νιόκι, πατάτας	βραστά	½ φλυτζάνι	90g	3.5g	24g
Λευκά	ωμά	½ φλυτζάνι	26g	2.5g	10g
Ζυμαρικά					
	βραστά	½ φλυτζάνι ή 30 μακαρόνια	70g	3g	24g
Σπαγγέτι	Σε κονσέρβα	1 μικρή κονσέρβα	110g	2.5g	43g
Γλυκά					
Φύλλο κρούστας	Ωμό	2 φύλλα	27g	2.5g	10g
Σφολιάτα	Ωμό	½ φύλλου	85g	4.5g	18g
Τάρτα	Ωμό	½ φύλλου	90g	5.5g	19g
Μπουρεκάκια	Εμπορίου, μαγειρεμένα	1 μεσαίο	13g	1g	12g
Σνακ					
Ποπ κορν	Εμπορίου	1 φλυτζάνι	15g	1.5g	11g
	Ψημένα σε αέρα	1 φλυτζάνι	9g	1g	8g
Τσίπς καραβίδας	Σε πακέτο	10 κομμάτια	24g	1g	27g

Συστατικά – άλευρα, δημητριακά

Ίσως χρειαστεί να μετρήσετε τα ακόλουθα:

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Κριθάρι	Βραστό	½ φλυτζάνι	95g	2.5g	42g
Πληγούρι	Βραστό	½ φλυτζάνι	133g	3.5g	38g
Πληγούρι	Ξερό	¼ του φλυτζανιού	45g	4.5g	10g
Πληγούρι	Μουλιασμένο	½ φλυτζάνι	102g	5.5g	19g
Καρύδα	Αφυδατωμένη	½ φλυτζάνι	40g	2.5g	15g
Κουσκούς	Μαγειρεμένο	½ φλυτζάνι	70g	3.5g	19g
Κουσκούς	Ωμό	¼ του φλυτζανιού	46g	5g	9g
Αλεύρι, λευκό ή ολικής	Απλό ή που φουσκώνει μόνο του	½ φλυτζάνι	70g	7.5g	9g
Πίτουρο βρώμης	Ωμό	4 κουταλάκια γλυκού	11g	2g	6g
Πολέντα	Ωμή	¼ του φλυτζανιού	38g	3g	12g
Πατατάλευρο	Ωμό	½ φλυτζάνι	75g	5g	15g
Ρύζι	Λευκό, ωμό	¼ του φλυτζανιού	51g	3g	16g
	Λευκό, βραστό	½ φλυτζάνι	95g	2g	50g
	Καστανό, ωμό	¼ του φλυτζανιού	49g	3.5g	14g
	Καστανό, βραστό	½ φλυτζάνι	90g	2.5g	34g
Ρυζάλευρο	Ωμό	½ φλυτζάνι	83g	5g	18g
Νιφάδες βρώμης		¼ φλυτζανιού	24g	2.5	9g
Αλεύρι σίκαλης, ολικής	Ωμό	½ φλυτζάνι	55g	7g	8g
Σιμιγδάλι	Ξηρό	¼ του φλυτζανιού	40g	4g	10g
Πίτουρο σίτου	Ωμό	8 κουταλάκια του γλυκού	10g	1.5g	6g
Φύτρο σίτου	Ωμό	4 κουταλάκια του γλυκού	6g	1.5g	4.5g

Καρυκεύματα, ζωμοί, σάλτσες και καρυκεύματα

Τα παρακάτω είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη και όταν καταναλώνονται σε φυσιολογικές ποσότητες συνήθως δεν χρειάζεται να μετρηθούν:

- αλάτι, πιπέρι, βότανα και μπαχαρικά
- σκόνη και πάστα κάρυ (ελέγξτε τις ετικέτες τροφίμων)
- σάλτσες για σαλάτα π.χ. γαλλική, ιταλική, σάλτσα λάχανου, 1000 island, μαγιονέζα (ελέγξτε τις ετικέτες τροφίμων)
- κέτσαπ, σάλτσα μπάρμπεκιου και Γούστερ σως
- σάλτσα φρούτου (chutney), πίκλες
- μουστάρδα
- σάλτσα σε σκόνη και έτοιμη σάλτσα (ελέγξτε τις ετικέτες των τροφίμων) – **μην φτιάχνετε σάλτσα με λίπος που έχει απομείνει στο τηγάνι.**
- έτοιμες σάλτσες ζυμαρικών και σάλτσες για φαγητό κατσαρόλας (ελέγξτε τις ετικέτες των τροφίμων)
- ζωμός σε κύβο και ζωμοί (ελέγξτε τις ετικέτες των τροφίμων). **Μην φτιάχνετε ζωμό από κόκκαλα ή κρέας.**
- Ξύδι

Ίσως χρειαστεί να υπολογίσετε την πρωτεΐνη στα παρακάτω τρόφιμα :

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Καρύδα	Φρέσκια	1 κομμάτι 3x3x2 cm	30g	1g	30g
Τυρί χαμηλή σε πρωτεΐνη	Loprofin™ τσένταρ και μοτσαρέλα		30g	1g	28g
Marmite™ Bonox™		1 κουταλάκι του γλυκού	6g	1g	6g
Πατέ κρέατος	εμπορίου	1 κουταλάκι του γλυκού	5g	1g	8g
Φυστικοβούτυρο		1 κουταλάκι του γλυκού	6g	1.5g	4g
Σάλτσα σόγιας		4 κουταλάκια γλυκού	24g	1.5g	19g
Vegemite™		1 κουταλάκι γλυκού	6g	1.5g	4g

Λίπη και λάδια

Τα περισσότερα λίπη και λάδια είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη αλλά η κρέμα γάλακτος περιέχει μέτριες ποσότητες. Μερικά υποκατάστατα βουτύρου και μαργαρίνης με μειωμένα λιπαρά μπορεί να είναι υψηλά σε πρωτεΐνη γι' αυτό να ελέγχετε την ετικέτα.

Τα παρακάτω περιέχουν πολύ λίγη πρωτεΐνη και μπορούν να χρησιμοποιηθούν:

- βούτυρο και μαργαρίνη
- Copha (στερεό λίπος καρύδας)
- Λάδι, λίπος για μαγείρεμα, βούτυρο από φυτικά έλαια
- Σαντιγύ και σε συσκευασία αεροσόλ με λιγότερο από 0.3 γρ πρωτεΐνης ανά μερίδα.

Μπορεί να είναι ανάγκη να μετράτε τα εξής :

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Κρέμα καρύδας	Κονσερβοποιημένη	¼ του φλυτζανιού	62g	1g	62g
Κρέμα γάλακτος	Ελαφρώς ξυνή	4 κουταλάκια του γλυκού	21g	1g	26g
	Κανονική, υψηλής παστερίωσης ή πηχτή	8 κουταλάκια του γλυκού	40g	1g	43g
	Με χαμηλά λιπαρά	6 κουταλάκια του γλυκού	30g	1g	33g
	Πλούσια ή διπλή	12 κουταλάκια του γλυκού	60g	1g	63g
	Ξυνή	8 κουταλάκια του γλυκού	40g	1g	43g
	Σαντιγύ	12 κουταλάκια του γλυκού	30g	1g	29g

Ροφήματα

Αν το παιδί σας παίρνει κάποιο **συμπλήρωμα** είναι σημαντικό να λαμβάνεται η προβλεπόμενη ποσότητα κάθε μέρα. Όσον αφορά στα υπόλοιπα ροφήματα μπορείτε να συμπεριλάβετε το νερό (το οποίο είναι το καλύτερο κατασταλτικό της δίψας), υποκατάστατα γάλακτος και περιορισμένες ποσότητες χυμού, αναψυκτικών και τονωτικών υγρών (cordials). Κατά τη διάρκεια ασθένειας θα χρειαστεί αλλαγή των υγρών (βλ. κεφάλαιο 3).

Το γάλα είναι πλούσιο σε πρωτεΐνη γι' αυτό τα **υποκατάστατα γάλακτος με χαμηλή πρωτεΐνη** είναι χρήσιμα για προσθήκη στα δημητριακά και για να παρασκευάζετε ροφήματα, κρέμες και πουτίγκες με χαμηλή πρωτεΐνη. Αν αυτά τα υποκατάστατα περιέχουν περισσότερο από 0.3g πρωτεΐνης ανά μερίδα θα πρέπει να τα μετράτε. Τα κατάλληλα υποκατάστατα γάλακτος περιλαμβάνουν:

- Ροφήματα από βρώμη ή ρύζι από τα σουπερμάρκετ (στο τμήμα με γάλατα μακράς διαρκείας) ή σε καταστήματα με είδη υγιεινής διατροφής. Ελέγξτε την ετικέτα για την μικρότερη περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη.
- Ένα μείγμα κρέμας γάλακτος και νερού (1 κουτάλι σούπας + 100ml νερό)
- Vance's Dari-Free™, Duocal™, Loprofin PKU χαμηλής πρωτεΐνης το διαιτολόγο σας πού μπορείτε να τα βρείτε.

Το νερό είναι το καλύτερο κατασταλτικό της δίψας. Η υπερβολική κατανάλωση χυμού, αναψυκτικών και φρουτοποτών μπορούν να μειώσουν την όρεξη του παιδιού για φαγητό και δεν ωφελούν τα δόντια. Αυτά τα ροφήματα είναι καλύτερο να τα δίνετε μια ή δυο φορές την εβδομάδα σαν κέρασμα ή σε περίπτωση ασθένειας. Ο χυμός θα πρέπει να αραιώνεται για τα μωρά και να περιορίζεται στα 100ml τη μέρα.

Τα περισσότερα ροφήματα είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη:

- Τα φρουτοποτά, τα αναψυκτικά και η σόδα (απλή και με γεύση) δεν περιέχουν πρωτεΐνη
- Μερικοί χυμοί μπορούν να περιέχουν περισσότερη πρωτεΐνη. Για τα μεγαλύτερα παιδιά περιορίστε τον 100% φυσικό χυμό σε ένα φλυτζάνι την ημέρα. Είναι προτιμότερο να πιούνε νερό και να φάνε ένα φρούτο!
- Το τσάι (μαύρο, πράσινο, βοτάνων) και ο καφές χωρίς γάλα δεν χρειάζεται να μετριούνται για τα μεγαλύτερα παιδιά και τους ενήλικες
- Τα ροφήματα γάλακτος με γεύσεις μπορούν να παρασκευαστούν με υποκατάστατα γάλακτος με χαμηλή πρωτεΐνη και με γεύσεις με χαμηλή πρωτεΐνη όπως το Nesquik™ (όχι το Nesquik Plus™) ή τα Sippah flavoured straws™ (ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη).

Ίσως χρειαστεί να μετράτε τα παρακάτω ροφήματα :

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Κακάο	Σκόνη	4 κουταλάκια του γλυκού	7g	1.5g	5g
Γάλα	Με πλήρη λιπαρά	½ φλυτζάνι	125ml	4g	30ml
Milo™, Ovaltine™, Γάλα με βύνη	Σκόνη	4 κουταλάκια του γλυκού	7g	1g	8g
Nesquik Plus™	Σκόνη	5 κουταλάκια του γλυκού	10g	1g	12g

Τα αλκοολούχα ποτά ΔΕΝ είναι κατάλληλα για παιδιά αλλά μπορούν να χρησιμοποιηθούν στο μαγείρεμα, π.χ. στα φαγητά κατσαρόλας.

Η μπύρα, η μαύρη μπύρα με βύνη ή τα λικέρ που έχουν ως βάση το γάλα ή την κρέμα γάλακτος πρέπει να μετριούνται (βλ. πίνακα). Τα ακόλουθα ροφήματα έχουν ελάχιστη ή καθόλου πρωτεΐνη:

- Κρασί -κόκκινο, λευκό, σαμπάνια
- Πόρτο, σέρυ
- Αλκοολούχα – όπως ρούμι, ουίσκι , τζιν ή βότκα.

Δείτε το κεφάλαιο 14 για οδηγίες σχετικά με την υπεύθυνη κατανάλωση αλκοόλ για ενήλικες, Θυμηθείτε πως αυτές οι κατευθυντήριες οδηγίες αναφέρονται στα τυπικά μεγέθη ποτών.

Τα αλκοολούχα ποτά αγοράζονται συχνά σε μεγέθη μεγαλύτερα από τα συνηθισμένα, οπότε μερικά ποτά, εκτός από το αλκοόλ ίσως προσθέσουν και σημαντική ποσότητα πρωτεΐνης:

	Μερίδα	**Μέγεθος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**
Μπύρα, πολύ ελαφριά μπύρα, ελαφριά μπύρα	1 κουτάκι	375 ml	1g
Μαύρη μπύρα (stout)	1 μπουκάλι	375 ml	2.5g
Λικέρ με αυγό (advocaat) ή Λικέρ με βάση την κρέμα		30ml	1g

Ζάχαρη, γλυκά και καραμέλες

Η ζάχαρη είναι από τη φύση της χαμηλή σε πρωτεΐνη, αλλά τα υπόλοιπα συστατικά μπορεί να αυξήσουν την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη ενός επιδόρπιου ή μιας καραμέλας. Για παράδειγμα τα ζελεδάκια μπορεί να περιέχουν από 0 έως 6 g πρωτεΐνης ανά 100g.

Τα ακόλουθα περιέχουν ελάχιστη πρωτεΐνη και μπορείτε να τα χρησιμοποιείτε ελεύθερα :

- Ζάχαρη (όλοι οι τύποι)
- Μαρμελάδα, μέλι, υποκατάστατο μελιού, σιρόπι σφενδάμου, μελάσα
- Ζελέ με φυτικό κόμμι (όχι ζελατίνη). Ελέγξτε τη λίστα των συστατικών: οι αριθμοί 406, 407, 410, 412, 413, 414, 415, 416 είναι φυτικά κόμμεα. Τα έτοιμα ζελέ (στο τμήμα με τα επιδόρπια ψυγείου των σουπερμάρκετ) συνήθως παρασκευάζονται με φυτικό κόμμι.
- Καραμέλες χωρίς σοκολάτα, γάλα, ζελατίνη ή ξηροί καρποί – ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη στη ζάχαρη κριθαριού, στις καραμέλες, στα ζαχαρωτά βουτύρου, στα ζελεδάκια, στις παστίλιες, στα ζαχαρωτά, στο μαλλί της γριάς, στην απλή κηρύθρα. Αν έχετε Τυροσιναιμία να ελέγχετε την ασπαρτάμη στις καραμέλες χωρίς ζάχαρη.
- Σοκολάτα χαμηλή σε πρωτεΐνη (Duobar™,Vita-bite™, τραγανές μπάρες Loprofin™) – ρωτήστε το διαιτολόγο σας από που μπορείτε να τις αγοράσετε.
- Γρανίτες χωρίς παγωτό ή γάλα
- Πρόσθετα στο παγωτό (ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη), κονφετί ζαχαροπλαστικής.

Η συχνή κατανάλωση τροφίμων και ροφημάτων με πολλή ζάχαρη μπορεί να προκαλέσει τερηδόνα. Δείτε το κεφάλαιο 10 για συμβουλές σχετικά με την φροντίδα των δοντιών.

Ο παρακάτω πίνακας δείχνει τις τιμές της πρωτεΐνης σε ορισμένα επιδόρπια και καραμέλες που είναι υψηλότερα σε πρωτεΐνη. Συνίσταται η χρήση εναλλακτικών προϊόντων με χαμηλή πρωτεΐνη (όπως ζελεδάκια με φυτικό κόμμι, παγωτό με χαμηλή πρωτεΐνη και γρανίτες φρούτων).

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Σοκολάτα	Μαγειρικής	6 τετραγωνάκια	29g	1g	25g
	Μαύρη	6 τετραγωνάκια	29g	1.5g	20g
	Γάλακτος, λευκή	6 τετραγωνάκια	29g	2.5g	12g
Ζελατίνη	Κανονική	4 κουταλάκια του γλυκού	13g	11g	1g
Παγωτό	Βανίλια, κανονικό	2 μπάλες	100g	4g	25g
Κρύσταλλοι Ζελατίνης	Με βάση τη ζελατίνη	1 πακέτο	85g	6g	14g
Έτοιμο ζελέ	Με βάση τη ζελατίνη	1 φλυτζάνι	280g	3g	100g
Γλυκόριζα		Κομμάτι 10 εκατοστών	26g	1.5g	20g
Marshmallows	Χωρίς σοκολάτα	6	27g	1g	26g
Ζαχαρωτό με αμύγδαλα (marzipan)	Χωρίς σοκολάτα	1 φέτα ενός εκατοστού	15g	1g	14g

Τρόφιμα με υψηλή πρωτεΐνη

Ο διαιτολόγο σας θα σας συμβουλεύσει για το αν κάποια από αυτά τα τρόφιμα μπορούν να συμπεριληφθούν στη χαμηλή σε πρωτεΐνη δίαιτά σας.

Φασόλια και όσπρια

Τα περισσότερα ξερά φασόλια και όσπρια περιέχουν περίπου 25g πρωτεΐνης ανά 100g. Με το μαγείρεμα ή την κονσερβοποίηση η περιεκτικότητα σε νερό αυξάνεται οπότε περιέχουν λιγότερη πρωτεΐνη ανά 100g.

Σε σύγκριση με άλλα τρόφιμα τα φασόλια και τα όσπρια έχουν από τη φύση τους μικρότερη περιεκτικότητα σε μεθειονίνη. Συζητήστε το με τον διαιτολόγο σας. Σε μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνες για την Ομοκυστινουρία μπορεί να είναι δυνατό να συμπεριληφθούν αυτά τα τρόφιμα.

	Είδος	Περιγραφή μερίδας	Βρώσιμο βάρος μερίδας	Πρωτεΐνη ανά μερίδα	Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη
Φασόλια με κόκκινη σάλτσα	Σε κονσέρβα	½ φλυτζάνι	138g	6.5g	22g
Φασόλια γίγαντες	Φρέσκα , βραστά	½ φλυτζάνι	80g	2g	40g
Φασόλια canellini	Σε κονσέρβα, στραγγισμένα	¼ του φλυτζανιού	64g	4g	16g
Φασόλια Haricot	Ξερά	¼ του φλυτζανιού	50g	10g	5g
	Βραστά	¼ του φλυτζανιού	44g	4g	12g
Φασόλια Lima	Ξερά	¼ του φλυτζανιού	56g	11g	5g
	Βραστά	¼ του φλυτζανιού	50g	3g	16g
Μείγμα φασολιών	Σε κονσέρβα, στραγγισμένα	¼ του φλυτζανιού	50g	3g	16g
Κόκκινα φασόλια	Ξερά	¼ του φλυτζανιού	45g	10g	4.5g
	Σε κονσέρβα, στραγγισμένα	¼ του φλυτζανιού	48g	3g	15g
	βραστά	¼ του φλυτζανιού	45g	3.5g	12.5g
Φασόλια σόγιας	Σε κονσέρβα,	¼ του φλυτζανιού	49g	4g	12g
	Βρασμένα	¼ του φλυτζανιού	43g	6g	7.5g

	Ξερά	¼ του φλυτζανιού	46g	15g	3g
	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Ρεβύθια	Σε κονσέρβα, στραγγισμένα	¼ του φλυτζανιού	46g	3g	16g
	Χούμους	4 κουταλάκια του γλυκού	30g	3g	11g
Φακές	Βραστές	¼ του φλυτζανιού	48g	3g	15g
	Ξερές	¼ του φλυτζανιού	48g	12g	4g

Ξηροί καρποί και σπόροι

Οι περισσότεροι ξηροί καρποί και σπόροι περιέχουν περίπου 20g πρωτεΐνης ανά 100g. Ωστόσο, ορισμένοι καρποί, όπως τα κάστανα, τα μακαντάμια και τα πεκάν έχουν λιγότερη πρωτεΐνη και μπορούν να χρησιμοποιηθούν στο πέστο, σε γαρνιτούρα ή στο ψήσιμο.

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Αμύγδαλα	Ζεματισμένα ή με τη φλούδα	20 αμύγδαλα	20g	4g	5g
Βραζιλιάνικα (Brazil nut)	Ωμά ή ζεματισμένα	5 καρύδια	20g	3g	7g
Κάσιους	Ωμά ή ψητά	8-12 κάσιους	20g	3.5g	6g
Κάστανα	Ωμά	2 μικρά	20g	0.5g	41g
Φουντούκια			20g	3g	7g
Μακαντάμια		5 μεσαία	20g	1.5g	13g
Φυστίκια	Ωμά ή ψημένα	25 φυστίκια	20g	5g	4g
Φυστικοβούτυρο	Πάστα	4 κουταλάκια του γλυκού	25g	6g	4g
Πεκάν	Ωμά	9 μισά	20g	2g	10g
Κουκουνάρι	Ωμά	4 κουταλάκια του γλυκού	14g	2g	8g
Σουσάμι		4 κουταλάκια	13g	3g	4.5g

		του γλυκου			
	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Ηλιόσπορος		4 κουταλάκια του γλυκου	16g	3.5g	4.5g
Ταχίνι	Πάστα	4 κουταλάκια γλυκου	21g	4g	5g
Καρύδια	Ωμά	12 μισά	20g	3g	7g

Κρέας, κοτόπουλο και ψάρι

Το ωμό άπαχο βοδινό κρέας, το κοτόπουλο, το ψάρι, το κρέας καγκουρό, τα νεφρά, το αρνίσιο κρέας, το χοιρινό κρέας, το κρέας από κουνέλι, η γαλοπούλα και το μοσχαρίσιο κρέας περιέχουν περίπου 20g πρωτεΐνης ανά 100g δηλ. 5g ωμό κρέας περιέχει 1g πρωτεΐνη.

Με το μαγείρεμα το κρέας στεγνώνει και επομένως η περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη ανά 100g αυξάνεται. Ανάλογα με τη μέθοδο μαγειρέματος, 3-4g μαγειρεμένου κρέατος περιέχουν 1g πρωτεΐνη.

Ακόμα και το λίπος και η πέτσα περιέχουν 10-15g πρωτεΐνη ανά 100g γι αυτό ακόμα και αν χρησιμοποιήσετε πιο λιπαρά κομμάτια κρέατος, εξακολουθούν να περιέχουν σημαντικές ποσότητες πρωτεΐνης.

Μια μερίδα κρέατος , κοτόπουλου ή ψαριού θα φαίνεται μεγαλύτερη εάν :

- Το κόψετε σε λεπτές φέτες
- Το μαγειρεύετε στην κατσαρόλα ή το σωτάρετε με πολλά λαχανικά
- Φτιάξετε σουβλάκια μαζί με λαχανικά για ψήσιμο στη σχάρα

Ο πίνακας στην επόμενη σελίδα δίνει την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη μίας μέσης μερίδας κρέατος. Έχετε υπόψη πως η αντίληψη της μιας μερίδας μπριζόλας η κοτόπουλου ή μια φέτα ζαμπόν μπορεί να διαφέρει από άτομο σε άτομο. Αξίζει να υπολογίσετε το μέγεθος της συνηθισμένης μερίδας κρέατος, κοτόπουλου ή ψαριού που τρώει το παιδί σας. Αν αγοράζετε συσκευασμένο κρέας, όπως ζαμπόν, luncheon meat, σαλάμι, κοτομπουκιές, ψαροκροκέτες, υπολογίστε την ποσότητα της πρωτεΐνης σε μια φέτα η ένα κομμάτι από τη συσκευασία.

	Είδος	Περιγραφή μερίδας	Βρώσιμο βάρος μερίδας	Πρωτεΐνη ανά μερίδα	Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη
Βοδινό κρέας					
Κιμάς	Ωμό	¼ του φλυτζανιού	60g	12g	5g
Μπούτι	Ωμό	1 φέτα	50g	11g	5g
Αλλαντικά					
Μπέικον	στη σχάρα	1 λωρίδα	35g	8g	4.5g
Λίπος απο μπέικον	στη σχάρα χωρίς το περίβλημα		30g	4g	7g
Λουκάνικο Φρανκφούρτης		1 μικρό	25g	3g	8g
		1 μεγέθους χοτ ντογκ	75g	9g	8g
Ζαμπόν	Απο μπούτι	1 λεπτή φέτα	10g	2g	5.5g
(Λάντσιον μιτ) Luncheon meat	Π.χ. Devon	1 φέτα	25g	3g	8.5g
Σαλάμι		2 λεπτές φέτες	10g	2g	4.5g
Λουκάνικο	Ωμό	1 λεπτό ή ½ μεγάλο	55g	7g	8g
Κοτόπουλο					
Στήθος	Ωμό	¼ του στήθους	56g	12.5g	4.5g
Μπούτι	Ψητό	1	30g	8g	4g
Πέτσα	Ψητή		30g	7g	4.5g
Πόδι	Ψητό	1 (πέτσα και κρέας)	100g	24g	4g
Φτερούγα	Ψητή	1	30g	9g	3g
Κροκέτες	Μαγειρεμένες	6	125g	12g	10g
Ψάρια και θαλασσινά					
Αντζούγιες	Σε κονσέρβα	1 αντζούγια	4g	1g	4g
Καλαμάρι/σουπιές	Ωμό		100g	17g	6g
Καβουρόψιχα	Σε κονσέρβα	1 μικρή κονσέρβα	100g	12.5g	8g
Ψάρι	Λευκό, Ωμό	½ φιλέτο τσιπούρας	87g	17g	5g
Ψαροκροκέτες		3	75g	7.5g	10g
Ψάρι με κουρκούτι		1 κομμάτι	150g	28g	19g

Μύδια πράσινα	Σάρκα, Μαγειρεμένα	6	48g	9g	19g
	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Γαρίδες μεγάλες	Ωμές	2	40g	8g	5g
	Μαγειρεμένες	2	35g	8g	4g
Σολομός ή τόνος	Κονσέρβα	1 μικρή κονσέρβα	100g	20g	5g
Σολομός ή πέστροφα	Καπνιστό, φέτες	1 κομμάτι	25g	6g	4g
Τόνος		1 μερίδα	95g	25g	4g
Αρνί					
Μπριζολάκια	Στη σχάρα	1	60g	20g	3g
Παϊδάκια	Στη σχάρα	1	50g	14g	3.5g
Κοτολέτα		1	35g	10g	3.5g
Μπούτι	Ψημένο στο φούρνο	1 κομμάτι	30g	9g	3.5g
Χοιρινό					
Πέτσα	Ψημένο στο φούρνο	½ φλυτζάνι	50g	17g	3g
Κότσι	Ψημένο στο φούρνο	1 φέτα	45g	11g	4g
Πανσέτα	Στη σχάρα	1	200g	54g	4g
Σνίτσελ	Τηγανητό	1	200g	57g	3.5g
Μοσχάρι					
Κοτολέτα	Στη σχάρα	1	140g	39g	3.5g

Γάλα, τυρί, αυγά και γαλακτοκομικά προϊόντα

Χρησιμοποιήστε εναλλακτικά προϊόντα χαμηλά σε πρωτεΐνη αντί για γάλα αγελάδος και γάλα σόγιας (βλ. σελίδα 14). Οι γρανίτες, το παγωτό, η γρανίτα φρούτων και τα γλυκίσματα με βάση κάποιο φρούτο συνήθως περιέχουν χαμηλότερη πρωτεΐνη από το συνηθισμένο παγωτό ή γιαούρτι.

Ένα κεφάλι τυρί περιέχει 25-30g πρωτεΐνη ανά 100g. Υπάρχουν τυριά που είναι χαμηλά σε πρωτεΐνη (βλ. σελίδα 13). Το άλειμμα τυριού και το τυρί κρέμα για επάλειψη μπορούν να συμπεριληφθούν σε μια δίαιτα με μειωμένη πρωτεΐνη (ελέγξτε την περιεκτικότητα σε πρωτεΐνη στη συσκευασία).

	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεϊνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεϊνη**
Τυρί					
Τυρί κρέμα		4 κουταλάκια του γλυκού	20g	1.5g	12.5g
Τσένταρ		1 φέτα	21g	5.5g	4g
Ρικότα		4 κουταλάκια του γλυκού	20g	2g	10g
Αυγό					
Ολόκληρο	Ωμό	1x60g αυγού	50g	7g	7.5g
Ασπράδι	Ωμό	1 ασπράδι από αυγό 60g	30g	3.5g	9g
Κρόκος	Ωμός	1 κρόκο από αυγό 60g	20g	3g	6.5g
Παγωτό	Βανίλια	2 μπάλες	100g	4g	25g
Γάλα	Πλήρες	½ φλυτζάνι	125ml	4g	30ml
Ρόφημα με σόγια		½ φλυτζάνι	125ml	3.5g	38ml
Γιαούρτι	Με φρούτα	1 κεσεδάκι	200g	9g	22g
	Φυσικό	1κεσεδάκι	200g	11g	18g

Φαγητό εκτός σπιτιού

Μερικές από τις επιλογές στους παρακάτω πίνακες θα καλύψουν μεγάλο μέρος της ποσότητας πρωτεΐνης που μπορείτε να καταναλώσετε καθημερινά. Ορισμένες αλυσίδες γρήγορου φαγητού (fast food) διαθέτουν διατροφικές πληροφορίες στα καταστήματα ή στις ιστοσελίδες τους - ελέγξτε τα για τις κατάλληλες επιλογές.

	Είδος	Περιγραφή μερίδας	Βρώσιμο βάρος μερίδας	Πρωτεΐνη ανά μερίδα	Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη
Πρόχειρο φαγητό(fast food)					
Χάμπουργκερ από κοτόπουλο ή απλό χάμπουργκερ	Με μαγιονέζα και μαρούλι	1	190g	24g	8g
Πίτα με κοτόπουλο	Τηγανητό	1	170g	13g	13g
Καλαμαράκια	Παναρισμένα και τηγανισμένα	3 ροδέλες	66g	12g	5.5g
Ψάρι	Με κουρκούτι και τηγανισμένο	κομμάτι	150g	21g	7g
Ψαροκέικ	Τηγανητό	1 κέικ	80g	9g	8.5g
Ποικιλία ψαριών	Τηγανητά		30g	4.5g	7g
Ψαρομπουκιές, fish sticks		1	27g	3g	9g
Κρεατόπιτα	Ατομική μερίδα	1	190g	15g	13g
	Καναπεδάκι	1	40g	3.5g	12g
Ροδέλες κρεμμυδιού	Με κουρκούτι και τηγανισμένες	6 μεσαίες ροδέλες	36g	1.5g	23g
Πίτα	Κρέας και πατάτα	1	165g	11g	15g
Πίτσα	Ζαμπόν και ανανά ή σπέσιαλ	¼ μεσαίου μεγέθους	130g	16g	8g
Πατατάκια τσιπς		Μικρή μερίδα	90g	4.5g	21g
Πατάτα γεμιστή	Τηγανισμένη	1 πατάτα	95g	5g	19g
Πατατοσαλάτα		1 φλυτζάνι			

			180g	3.5g	53g
	Είδος	**Περιγραφή μερίδας**	**Βρώσιμο βάρος μερίδας**	**Πρωτεΐνη ανά μερίδα**	**Βάρος που περιέχει 1g πρωτεΐνη**
Λουκανικόπιτα	Ατομική μερίδα	1	130g	10.5g	12.5g
	Μικρή μερίδα	1	40g	3.5g	11g
Κινέζικο, Ταϊλανδέζο, Βιετναμέζικο					
Chow Mein (με νούντλς)	Κοτόπουλο, βοδινό ή χοιρινό	1 μερίδα	400g	31g	13g
Ντιμ σιμ (κροκέτες)		1	50g	5g	10g
Ψαροκεφτές		1 μικρό	12g	1.5g	8g
Τηγανητά νούντλ ρυζιού	Ινδονησιακά	1 μερίδα	400g	29g	14g
Κράκερ γαρίδας		10 κομμάτια	24g	1g	27g
Ρύζι	Λευκό, βραστό	1 φλυτζάνι	190g	4g	50g
	Τηγανητό	1 φλυτζάνι	165g	10.5g	16g
Μικρό ρολό λαχανικών με φύλλο (spring roll)		1 μικρό	25g	2g	12g
Γλυκόξινο	Χοιρινό ή καραβίδες	1 μερίδα	400g	31g	13g
Μεσογειακό					
Λαχανοντολμάς	Με κρέας και ρύζι	1	85g	4g	22g
Κίμπι (είδος κεφτέ)	Για χορτοφάγους	1 κομμάτι	80g	5.5g	15g
Φαλάφελ (ρεβυθοκεφτέδες)		2 πιτάκια	50g	4.5g	11g
Ραβιόλι ή λαζάνια	Με κρέας	1 φλυτζάνι	250g	20g	12.5g
Σπανακόπιτα		1 κομμάτι	110g	10g	11g
Ταμπουλέ		¾ του φλιτζανιού	100g	2g	42g
Ντολμαδάκια με κλιματόφυλλα	Με κρέας και ρύζι	1	35g	1.5g	25g
Κολοκυθάκια γεμιστά	Με κρέας και ρύζι	1	200g	12.5g	16g
Ινδικό					
Αλού Μουτάρ	Πατάτες και αρακάς	1 μερίδα	400g	28g	14.5g
Νταλ (σούπα με φακές)		1 μερίδα	60g	10g	6.5g
	Είδος	**Περιγραφή**	**Βρώσιμο**	**Πρωτεΐνη**	**Βάρος που**

		μερίδας	βάρος μερίδας	ανά μερίδα	περιέχει 1g πρωτεΐνη
Πακορά (καφτέδες λαχανικών)		1 μερίδα	205g	37g	5.5g
Παπαντούμ (ινδικό ψωμί)		1 μεγάλο	50g	5.5g	9g
Σαμόσα (ινδικά πιτάκια)	Με λαχανικά	1	145g	11g	13g

Οι τιμές της πρωτεΐνης σε αυτές τις λίστες προκύπτουν από τα δεδομένα σύστασης των τροφίμων της Αυστραλίας (NUTTAB 2006).

Μπορείτε να ελέγξετε τις τιμές πρωτεΐνης ανά 100g στα επιμέρους τρόφιμα στην ιστοσελίδα : http://www.foodstandards.gov.au/monitoringandsurveillance/nuttab2006/onlineversionintroduction/index.cfm.

Συζητήστε οποιαδήποτε απορία με το διαιτολόγο σας.

Ορολογία

Αμινοξέα

Τα αμινοξέα είναι οι βασικές δομικές μονάδες των πρωτεϊνών. Ο οργανισμός παράγει πολλά αμινοξέα. Υπάρχουν απαραίτητα αμινοξέα που πρέπει να ληφθούν μέσω της τροφής.

Αναβολισμός

Η δόμηση της τροφής σε πρωτεΐνη για τους μύες. Ο αναβολισμός βοηθάει στην διατήρηση των μεταβολικών παθήσεων υπό έλεγχο.

Αμινοξέα διακλαδισμένης αλύσου

Η λευκίνη, η ισολευκίνη, η βαλίνη είναι αμινοξέα διακλαδιξόμενης αλύσου (ονομάζονται έτσι εξαιτίας της χημικής του δομής). Αυτά δεν μπορούν να μεταβολιστούν με το συνηθισμένο τρόπο στη Νόσο οσμής ούρων σαν σιρόπι σφενδάμου (Maple Syrup urine disease - MSUD)

Απαραίτητα αμινοξέα

Ένα απαραίτητο αμινοξύ δεν μπορεί να φτιαχτεί από τον οργανισμό και πρέπει να ληφθεί μέσω της διατροφής.

Γαστροστομία

Ένας ημιμόνιμος σωλήνας που τοποθετείται μέσω της κοιλιάς στο στομάχι και χρησιμοποιείται για την παροχή υγρής τροφής σε περίπτωση που η πρόσληψη τροφής είναι ανεπαρκής. Είναι λιγότερο ορατός και πιο βολικός από τον ρινογαστρικό σωλήνα (βλ. επίσης) αλλά χρειάζεται μια μικρή επέμβαση για να εισαχθεί.

Γλουταρική οξυουρία τύπου 1 (GA1) (μερικές φορές ονομάζεται Ανεπάρκεια της δεϋδρογονάσης του γλουταρικού συνενζύμου Α).

Είναι διαταραχή μεταβολισμού της πρωτεΐνης που χαρακτηρίζεται ως διαταραχή οργανικού οξέων.

Γονίδιο

Μια μονάδα κληρονομικότητας που βρίσκεται σε όλα τα κύτταρα του οργανισμού. Τα γονίδια φέρουν κληρονομικές πληροφορίες για τις διεργασίες και τα γνωρίσματα του οργανισμού, όπως η ομάδα αίματος , το χρώμα μαλλιών, και οδηγίες για την παραγωγή χημικών ενώσεων.

Γραμμάριο

Ένα χιλιοστό του κιλού. Χρησιμοποιείται ένα σύστημα υπολογισμού των γραμμαρίων πρωτεΐνης για να παρακολουθείται η πρόσληψη πρωτεΐνης.

Διαταραχές του κύκλου ουρίας

Μια ομάδα μεταβολικών διαταραχών που έχουν σχέση με τον κύκλο ουρίας. Αυτός ο κύκλος είναι υπεύθυνος για την απαλλαγή του οργανισμού από την αμμωνία που παράγεται από το άζωτο κατά το μεταβολισμό τω πρωτεϊνών.

Διαταραχές οργανικών οξέων (Οργανικές οξυουρίες ή Οργανικές οξυαιμίες)

Μια ομάδα διαταραχών οι οποίες προκύπτουν από την ανικανότητα του οργανισμού να μεταβολίσει συγκεκριμένα αμινοξέα. Σε αυτά περιλαμβάνονται η Μεθυλμαλονική οξυουρία (MMA), η Πριοπιονική οξυουρία (PA), η Νόσος με οσμή ούρων σαν σιρόπι σφενδάμου (MSUD), η Ισοβαλερική οξυουρία (IVA), η Γλουταρική οξυουρία τύπου 1. Αυτές οι παθήσεις διαγιγνώσκονται όταν αυξημένα επίπεδα διαφορετικών οργανικών οξέων βρίσκονται στο αίμα και στα ούρα.

Ενδογενής διαταραχή του μεταβολισμού

Κληρονομική (γενετική) διαταραχή του μεταβολισμού – μεταβολικό νόσημα.

Ενέργεια

Η ενέργεια είναι η ικανότητα του σώματος να εκτελέσει εργασίες. Ο οργανισμός αντλεί την ενέργεια του από τους υδατάνθρακες, το λίπος και την πρωτεΐνη των τροφών. Ένα kilojoule ή θερμίδα (kcal) είναι μια μονάδα μέτρησης της ενέργειας.

Ένζυμο

Ένζυμο είναι η πρωτεΐνη που διευκολύνει μια συγκεκριμένη χημική αντίδραση. Τα ένζυμα μερικές φορές περιγράφονται ως βοηθοί.

Θερμίδα

Μια θερμίδα (kcal) ή kilojoule είναι ένα μέτρο μέτρησης ενέργειας.

Ισοβαλερική οξυαιμία (IVA) (μερικές φορές ονομάζεται Ισοβαλερική οξυουρία)

Μια διαταραχή του μεταβολισμού της πρωτεΐνης που χαρακτηρίζεται ως διαταραχή οργανικών οξέων.

Καρνιτίνη

Μια ουσία που μοιάζει με αμινοξύ, παράγεται στο σώμα και βρίσκεται στις τροφές. Παίζει σημαντικό ρόλο στο μεταβολισμό της ενέργειας και μπορεί να μειώσει τα επίπεδα των επιβλαβών μεταβολιτών σε κάποιες κληρονομικές διαταραχές του μεταβολισμού.

Κάρτα Guthrie

Το όνομα μερικές φορές δίνεται στην κάρτα που χρησιμοποιείται για την συλλογή κηλίδων αίματος από το δάχτυλο ή τη φτέρνα. Η δοκιμασία Guthrie (Guthrie τεστ) ήταν ο πρώτος προκαταρτικός έλεγχος για νεογέννητα (νεογνικό

screening) που εφαρμόστηκε στην Αυστραλία και στη Νέα Ζηλανδία για τη διάγνωση Φαινυλκετονουρίας (PKU).

Καταβολισμός

Το σώμα διασπά την ίδια του την πρωτεΐνη π.χ. στους μύες, αυτό συμβαίνει συχνά κατά τη διάρκεια αρρώστιας, όταν έχουμε πυρετό ή σε μια απότομη απώλεια βάρους. Στις μεταβολικές παθήσεις αυτό προκαλεί αύξηση του επιπέδου των επιβλαβών μεταβολιτών στο αίμα.

Κοβαλαμίνη

Είναι μια άλλη ονομασία για τη βιταμίνη B12, η οποία έχει πολλές λειτουργίες στο οργανισμό. Λειτουργεί ως συνένζυμο για μερικά ένζυμα και μπορεί να χρησιμοποιηθεί στη θεραπεία της Μεθυλμαλονικής οξυουρίας (MMA)

Κώμα

Απώλεια της συνείδησης. Μερικές κληρονομικές διαταραχές του μεταβολισμού μπορεί να οδηγήσουν σε κώμα, αν χαθεί ο έλεγχος της μεταβολικής κατάστασης κατά τη διάρκεια ασθένειας.

Kilojoule

Το kilojoule είναι μονάδα μέτρησης ενέργειας. Μια θερμίδα/kcal =4.2 kilojoule.

Λίπος

Ένα από τα τρία θρεπτικά συστατικά που παρέχουν ενέργεια στον οργανισμό. Το λίπος είναι μια πλούσια πηγή ενέργειας από τα τρόφιμα.

Μαία (Plunket Nurse)

Στη Νέα Ζηλανδία είναι το ισοδύναμο της νοσοκόμας για την υγεία του παιδιού και της μητέρας της Αυστραλίας. Οι νοσοκόμες αυτές παρέχουν υποστήριξη από τη γέννα μέχρι τα πέντε χρόνια.

Μεταβολίτης

Μια ουσία που προκύπτει από την διάσπαση των θρεπτικών συστατικών και των χημικών που παράγονται από τον οργανισμό κατά τη διάρκεια του μεταβολισμού. Κάποιοι μεταβολίτες είναι επιβλαβείς σε περίπτωση μεγαλύτερης συγκέντρωσης από τη συνηθισμένη.

Μεταβολισμός

Χημικές αντιδράσεις που συμβαίνουν στον οργανισμό και είναι απαραίτητες για τη ζωή. Ο όρος καλύπτει την διάσπαση της τροφής για την παροχή ενέργειας και την διάσπαση σύνθετων ουσιών σε απλούστερες για να χρησιμοποιηθούν από τον οργανισμό. Π.χ. την αποδόμηση των πρωτεϊνών σε αμινοξέα.

Μεταβολική κρίση ή απορρύθμιση

Η απώλεια της χημικής ισορροπίας εντός των κυττάρων του οργανισμού. Συνήθως εκδηλώνεται ταχύτατα και είναι μια επείγουσα ιατρική κατάσταση που απαιτεί άμεση θεραπεία. Χωρίς θεραπεία μπορεί να αποβεί μοιραίο ή να αφήσει μόνιμη σωματική ή εγκεφαλική βλάβη σε ένα παιδί.

Μεταβολική Ομάδα

Οι μεταβολικές ομάδες διαφέρουν ανάλογα με τον τόπο διαμονής. Στα μέλη της ομάδας μπορεί να περιλαμβάνεται ένας γιατρός, ένας διαιτολόγος, μια νοσοκόμα, ένας τεχνολόγος εργαστηρίου, ένας βιοχημικός και ίσως ένας κοινωνικός λειτουργός ή ψυχολόγος. Η ομάδα παρέχει συμβουλές σχετικά με τη διαχείριση της μεταβολικής πάθησης στα εξωτερικά ιατρεία ή κατά την εισαγωγή στο νοσοκομείο.

Μεθυλμαλνονική οξυαιμια (MMA) μερικές φορές ονομάζεται Μεθυλμαλονική Οξυουρία) μια διαταραχή του μεταβολισμού των πρωτεϊνών που χαρακτηρίζεται σαν διαταραχή οργανικών οξέων.

Νηστεία

Όταν δεν τρως ή δεν πίνεις υγρά για κάποιο χρονικό διάστημα. Στις μεταβολικές διαταραχές, η νηστεία μπορεί να αυξήσει τα επίπεδα των επιβλαβών ενώσεων, ειδικά κατά τη διάρκεια ασθένειας.

Νόσος με οσμή ούρων σαν σιρόπι σφενδάμου (Maple Syrup Urine Disease MSUD)

Μια διαταραχή του μεταβολισμού της πρωτεΐνης όπου εμπλέκεται ο μεταβολισμός της λευκίνης, την ισολευκίνης και της βαλίνης. Ονομάστηκε έτσι από την γλυκιά μυρωδιά που έχουν τα ούρα όταν είναι υψηλά τα επίπεδα αυτών των αμινοξέων (αλλά δεν έχει καμία σχέση με το σιρόπι σφενδάμου σαν τρόφιμο).

NTBC

Ένα φάρμακο που χρησιμοποιείται στη θεραπεία της Τυροσιναιμίας τύπου 1. Το πλήρες όνομα είναι 2-(2-νίτρο-4τριφθορομεθυλβενζόλη)-1,-3-κυκλοεξανοδιονη). Δεν είναι χρήσιμο στη θεραπεία της Τυροσιναιμίας τύπου 2.

Ομοκυστινουρία

Μια διαταραχή του μεταβολισμού του αμινοξέος μεθιονίνη. Τα επίπεδα της ομοκυστίνης αυξάνονται στο αίμα και στα ούρα.

Ορμόνη

Μια χημική ουσία που παράγεται από τον οργανισμό. Οι ορμόνες κυκλοφορούν στο αίμα και ελέγχουν τις δράσεις ορισμένων κυττάρων ή οργάνων.

Προπιονική οξυαιμία (PA) (μερικές φορές ονομάζεται Πριοπιονική Οξυουρία)

Μια διαταραχή του μεταβολισμού που χαρακτηρίζεται ως διαταραχή οργανικών οξέων.

Προσυμπτωματικός έλεγχος νεογέννητων

Όλα τα νεογέννητα μωρά σε Αυστραλία και Νέα Ζηλανδία κάνουν μια εξέταση αίματος εντός των πρώτων ημερών της ζωής για μεταβολικά νοσήματα, μεταξύ των άλλων.

Πρωτεΐνη

Η πρωτεΐνη αποτελείται από αμινοξέα. Είναι απαραίτητη στον οργανισμό για την ανάπτυξη, την επιδιόρθωση και για σημαντικά συστατικά, όπως οι ορμόνες, τα αντισώματα, τα ένζυμα και οι παράγοντες πήξης του αίματος. Πολλά τρόφιμα περιέχουν πρωτεΐνη. Τρόφιμα όπως το κρέας, το κοτόπουλο, το ψάρι, τα αυγά, το γάλα, τα όσπρια και οι ξηροί καρποί δεν είναι κατάλληλα για όσους ακολουθούν μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη – σε μερικούς μπορεί να επιτρέπεται σε πολύ μικρές ποσότητες. Ένα ειδικό συμπλήρωμα πρωτεΐνης χρησιμοποιείται σε ορισμένα μεταβολικά νοσήματα για να αναπληρώσει την πρωτεΐνη που δεν είναι δυνατόν να καταναλωθεί από τα τρόφιμα.

Πυριδοξίνη

Ονομάζεται επίσης βιταμίνη Β6. Δρα βοηθητικά για μερικά ένζυμα και μπορεί να χρησιμοποιηθεί σε μεγάλες δόσεις στην υπερορνιθιναιμία και στην ομοκυστινουρία εφόσον υπάρξει θεραπευτική ανταπόκριση από τα άτομα.

PKU

Βλ. φαινυλκετονουρία

Ρινογαστρική σίτιση

Η σίτιση μέσω ενός σωλήνα/καθετήρα που περνάει στο στομάχι μέσω της μύτης – χρησιμοποιείται εφόσον η πρόσληψη τροφής είναι ανεπαρκής.

Σκευάσματα/τρόφιμα για ειδικούς ιατρικούς σκοπούς (Food for Special Medical Purposes - FSMP)

Σύμφωνα με την Ευρωπαϊκή Επιτροπή (όπως τροποποιείται στην οδηγία Directive 2006/141/EC) ορίζονται ως τροφές που προορίζονται για την αποκλειστική ή μερική διατροφή ατόμων με θρεπτικές ανάγκες που δεν μπορούν να καλυφθούν από συνήθεις τροφές και που βρίσκονται υπό ιατρική παρακολούθηση. Στην κατηγορία αυτή βρίσκονται και οι φόρμουλες, συμπληρώματα, τρόφιμα που χρησιμοποιούνται για ασθενείς με μεταβολικά νοσήματα.

Συμπλήρωμα

Υπάρχουν διάφοροι τύποι συμπληρωμάτων τα οποία χρησιμοποιούνται από άτομα με μεταβολικές παθήσεις για να αντικαταστήσουν μέρος της πρωτεΐνης στη διατροφή τους και να πάρουν ενέργεια, βιταμίνες και μέταλλα. Στην Ελλάδα στην κρατική λίστα των τροφίμων βάσει του οποίου δικαιούται ο ασθενής αποζημίωση δεν χρησιμοποιείται ο όρος 'συμπλήρωμα' αλλά αναφέρονται σαν 'σκευάσματα διατροφής για ειδικούς ιατρικούς σκοπούς'.

Συμπλήρωμα πρωτεΐνης

Ένας ειδικός τύπος συμπληρώματος που χρησιμοποιείται στη αντιμετώπιση των μεταβολικών νοσημάτων. Περιέχει όλα τα απαραίτητα αμινοξέα (έκτος από εκείνα που δεν είναι ανεκτά στη συγκεκριμένη μεταβολική πάθηση) και μπορεί να περιέχει βιταμίνες και μέταλλα. Στην Ελλάδα στην κρατική λίστα των τροφίμων βάσει του οποίου δικαιούται ο ασθενής αποζημίωση δεν χρησιμοποιείται ο όρος 'συμπλήρωμα' αλλά αναφέρονται σαν 'σκευάσματα διατροφής για ειδικούς ιατρικούς σκοπούς'.

Συνένζυμο

Μια χημική ένωση (συνήθως μια βιταμίνη) που δρα βοηθητικά για ένα ένζυμο, βελτιώνοντας έτσι τη λειτουργία του.

Τυροσιναιμία

Μια κληρονομική διαταραχή του μεταβολισμού της τυροσίνης. Ο τύπος 1 και ο τύπος 2 έχουν διαφορετικά συμπτώματα.

Υδατάνθρακας

Ένα από τα τρία βασικά θρεπτικά συστατικά στα τρόφιμα. Τρόφιμα που παρέχουν υδατάνθρακες είναι το ψωμί, τα ζυμαρικά, το ρύζι, τα λαχανικά, τα φρούτα και τα σάκχαρα.

Υπερορνιθιναιμία

Είναι επίσης γνωστή ως Γυροειδής Ατροφία. Είναι διαταραχή του μεταβολισμού της ορνιθίνης που μπορεί να οδηγήσει σε τύφλωση.

Υποτονία

Η ατονία λόγω μειωμένου μυϊκού τόνου. Όταν κρατάτε βρέφη με υποτονία δίνουν την αίσθηση «πάνινης κούκλας».

Φαινυλκετονουρία

Επίσης γνωστή ως PKU, αυτό είναι μια κληρονομική μεταβολικό νόσημα στην οποία λείπει από τον οργανισμό το ένζυμο φαινυλαλανίνη υδροξυλάση, που είναι απαραίτητο για το μεταβολισμό των αμινοξέων στα τρόφιμα. Η θεραπεία είναι μια δίαιτα χαμηλή σε πρωτεΐνη.

Φόρμουλα

Συνήθως αναφέρεται σε ένα υποκατάστατο του μητρικού γάλακτος που χρησιμοποιείται για τη σίτιση των βρεφών με μπιμπερό Οι ειδικές φόρμουλες χρησιμοποιούνται στα μωρά για πολλές μεταβολικές παθήσεις. Μπορεί να μην περιέχουν καθόλου πρωτεΐνη ή να περιέχουν ειδική πρωτεΐνη χωρίς το αμινοξύ που δεν μπορεί να μεταβολιστεί., Αυτές οι φόρμουλες περιέχουν επίσης βιταμίνες και μέταλλα.

Φυλλικό οξύ

Μια βιταμίνη που είναι επίσης γνωστή ως φολικό οξύ με πολλές λειτουργίες στον οργανισμό. Συνίσταται σε όλες τις έγκυες γυναίκες, για να βοηθήσει στην πρόληψη γενετικών ανωμαλιών.