

# Alapvető tudnivalók

## a TIRozinémia

### 1-es típusáról





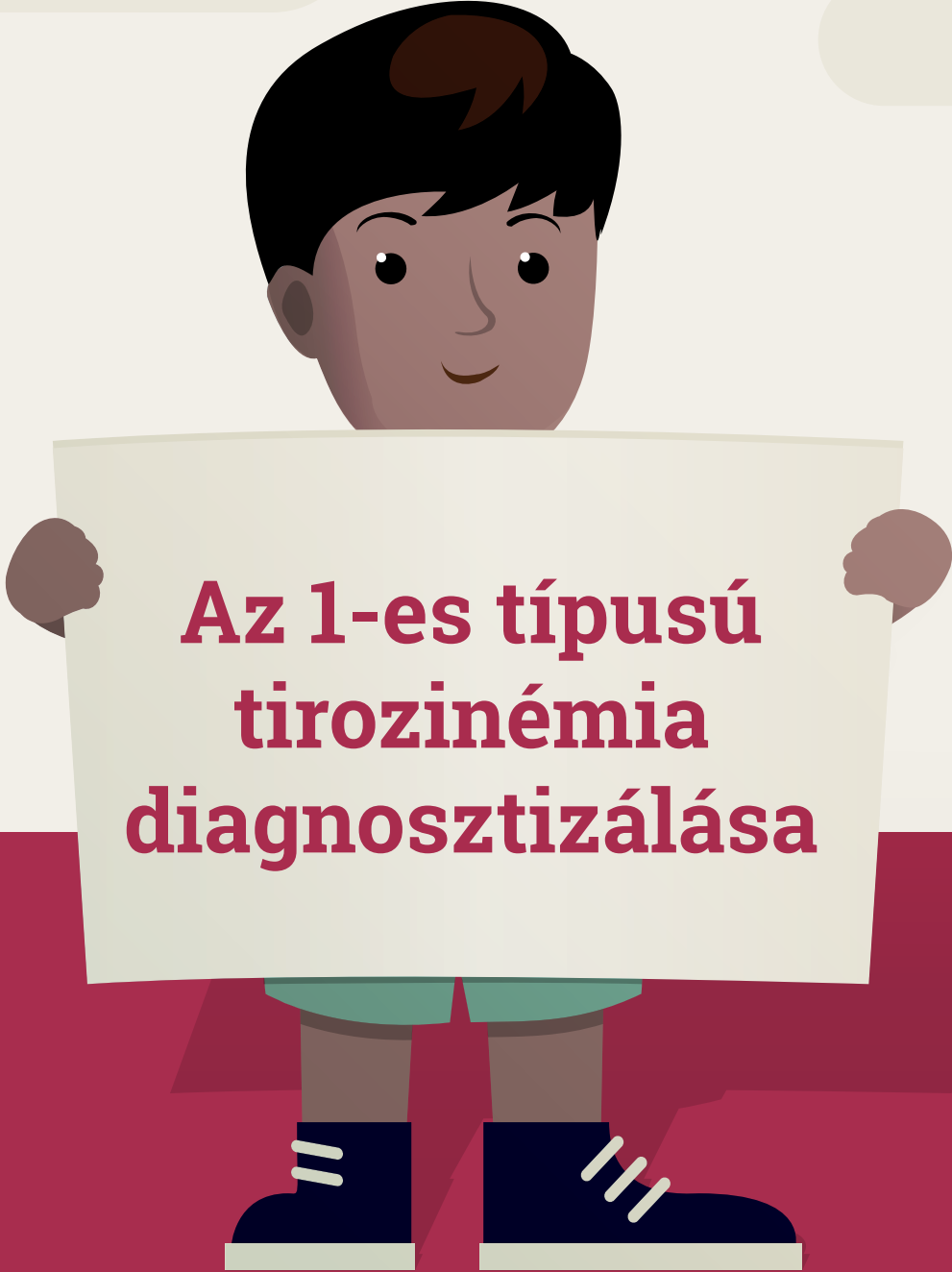
## Tirozinémia\*

**Az 1-es típusú tirozinémia egy kezelhető anyagcserezavar, amely a sejtek fehérjelebontását befolyásolja.**

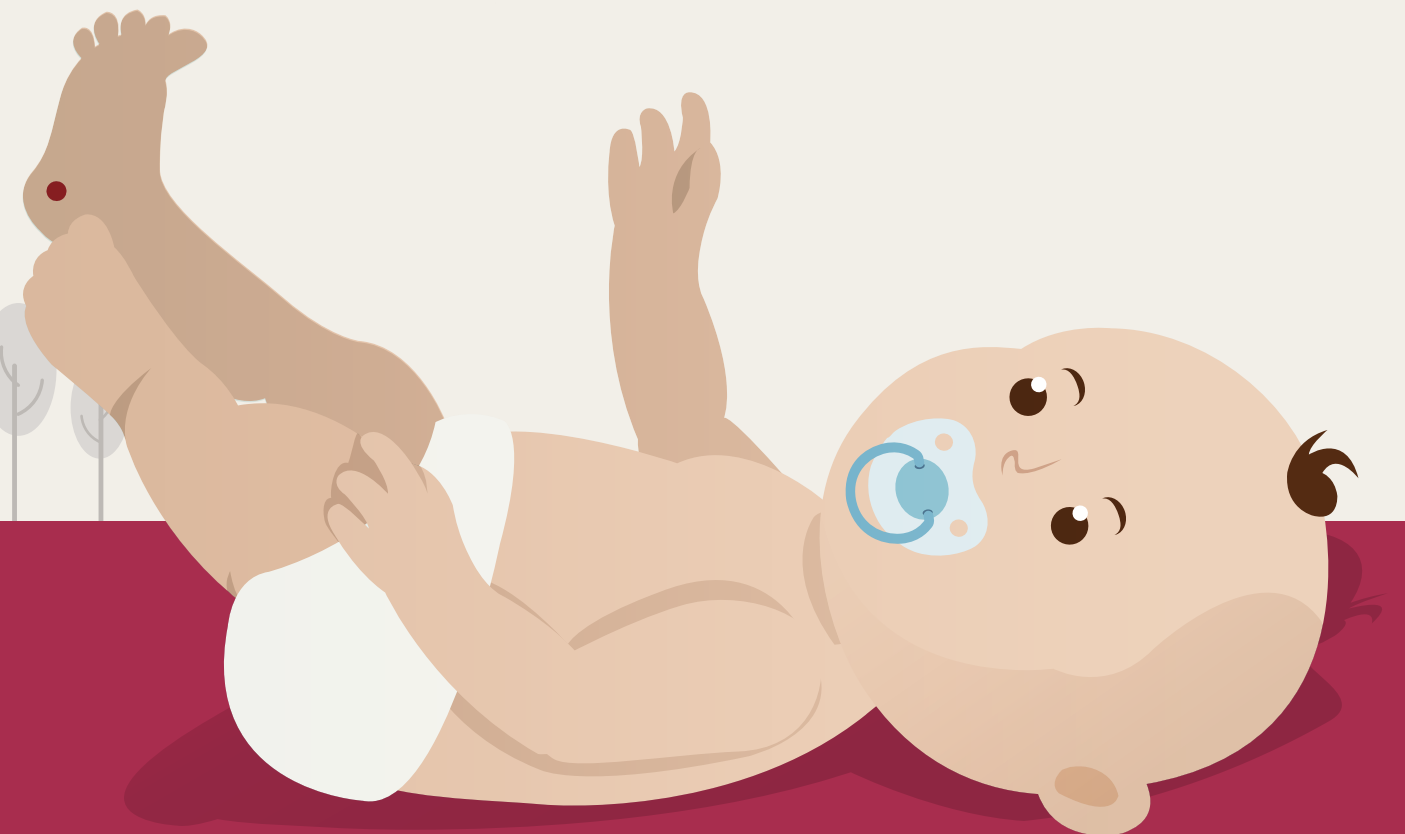
- A tirozinémiában a fehérjék egyik összetevőjét, a tirozint nem tudják lebontani a sejtek.
- A tirozinémiás gyermekek vérében a tirozin és szukcinil-aceton szintje nagyon magas.
- Ha ez az állapot kezeletlen marad, a tirozin és szukcinil-aceton felhalmozódása májkárosodáshoz vezet.
- Ez azonban egy speciális diéta betartásával és egy speciális gyógyszer szedésével elkerülhető.
- A megfelelő kezelés mellett a tirozinémiával élő embereknek is minden esélyük megvan rá, hogy teljes életet éljenek, mint bárki más.

\*ebben a füzetben csak az 1-es típusú tirozinémiával foglalkozunk

**A tirozinémiát  
az úgynevezett  
„sarokvérteszt” nevű  
vérvizsgálattal lehet  
kiszűrni.**



**Az 1-es típusú  
tirozinémia  
diagnosztizálása**



A vizsgálat 2-3 napos életkorban történik. Magyarországon a nemzeti újszülött-szűrőprogram keretében minden újszülöttet megvizsgálják. Így a tirozinémia is időben felismerhető, még mielőtt bármi kárt okozhatna.



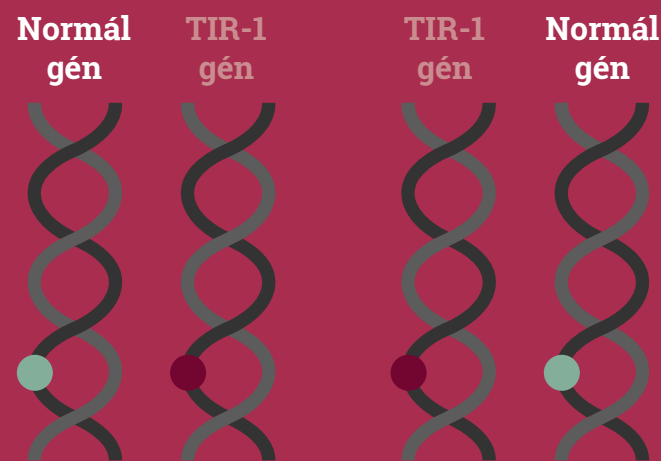
Ha a tirozinémiát korán felismerjük és kezeljük,  
a gyermekek teljes életet élhetnek.

# A tirozinémia örökletes anyagcserezavar

Ezért senki nem tehető felelőssé, és Ön semmilyen módon nem tudta volna megelőzni.



Hordozó  
apa



Hordozó  
anya



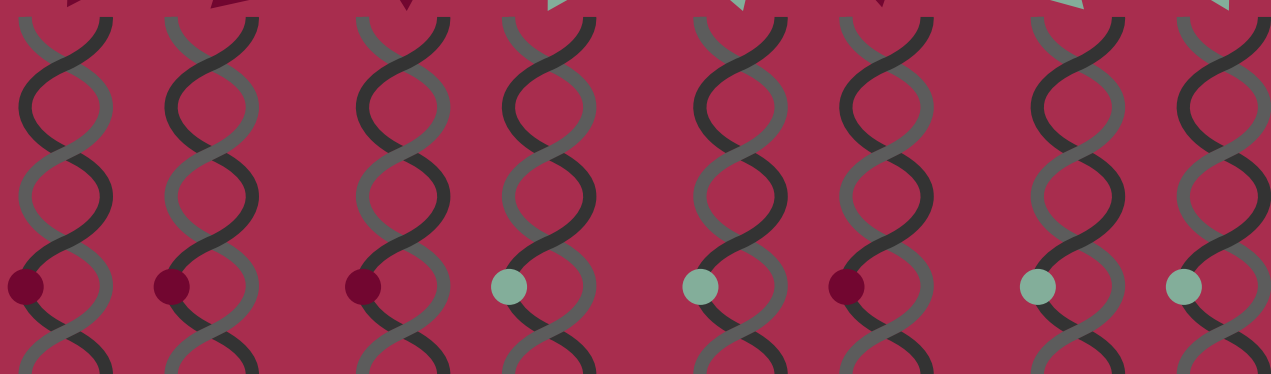
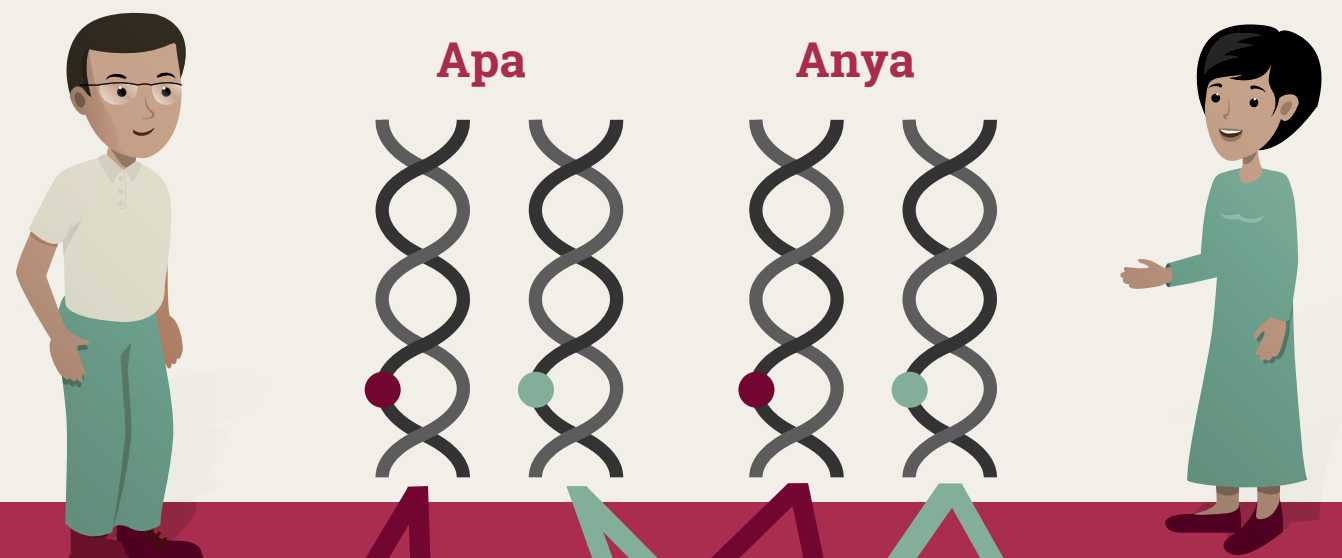
**Tirozinémiás gyerek**

Ha az Ön gyermekének tirozinémiája van és Ön egészséges, akkor Ön egy tirozinémiás és egy normál génnel rendelkezik. Ezt nevezik úgy, hogy Ön a gén hordozója. Az Ön gyermeke két tirozinémiás gént örökölt: az egyiket az édesapjától, a másikat az édesanyjától.

## A TIR 1 gént nagyon kevesen hordozzák



A tirozinémiás gén hordozói maguk nem tirozinémiások, és a hibás gén semmiféle gondot nem okoz nekik.



**Tirozinémiás  
gyermek**

**Nem  
tirozinémiás  
hordozó  
gyermek**

**Nem  
tirozinémiás  
hordozó  
gyermek**

**Nem tirozinémiás  
és nem is  
hordozó  
gyermek**

Ha a tirozinémiás gén két hordozójának közös gyermeke fogan,  
a gyermek 25% eséllyel tirozinémiás lesz.

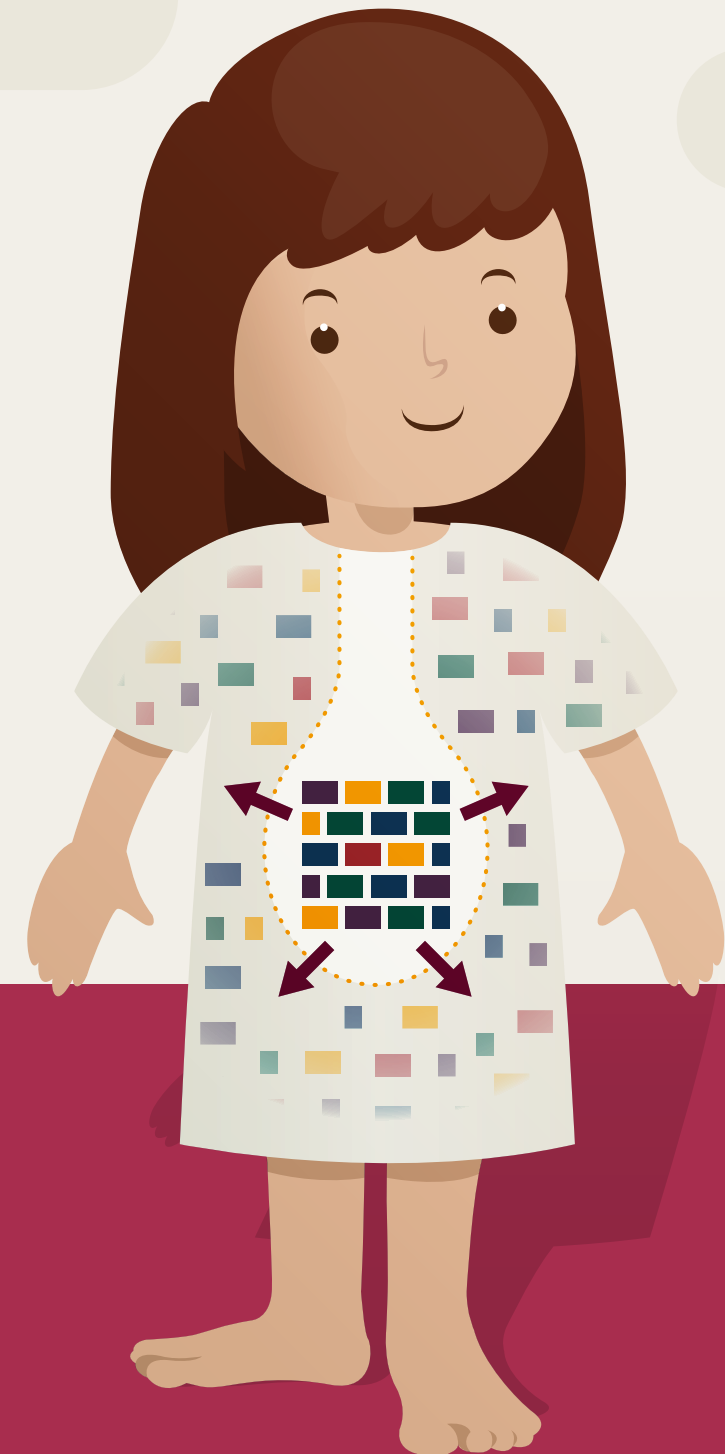




# Miért van szükségünk fehérjére?

A fehérje egy, a szervezet számára szükséges tápanyag.

A test sejtjeinek és szöveteinek – például a bőr, az izmok, a belső szervek, a vér, sőt a csontok – felépítésében, regenerálásában és működésében játszik szerepet.

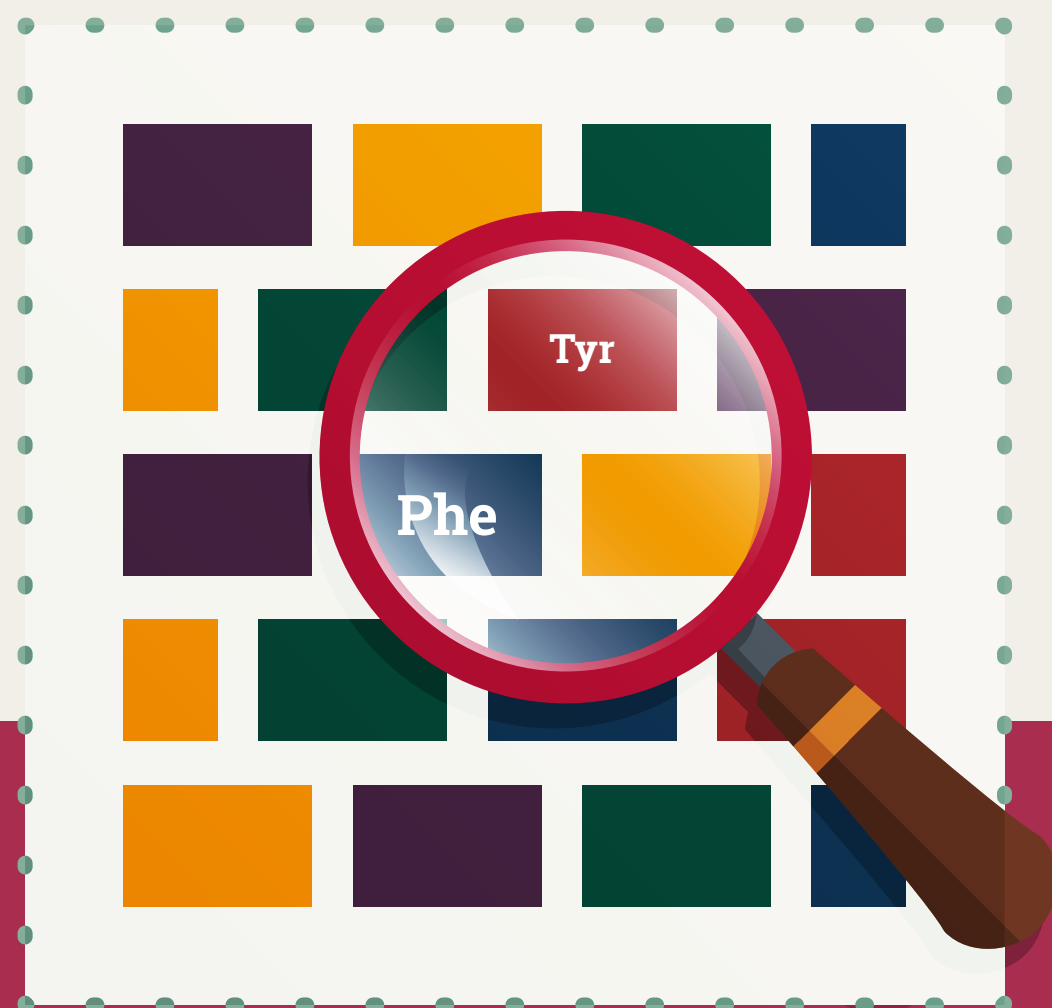


Az elfogyasztott fehérjét az emésztés során a szervezet kisebb darabokra (építőkövekre) bontja.

Ezeket a kisebb egységeket aminosavaknak nevezzük.



# A fehérjék sok-sok építőköből állnak – ezek az aminosavak



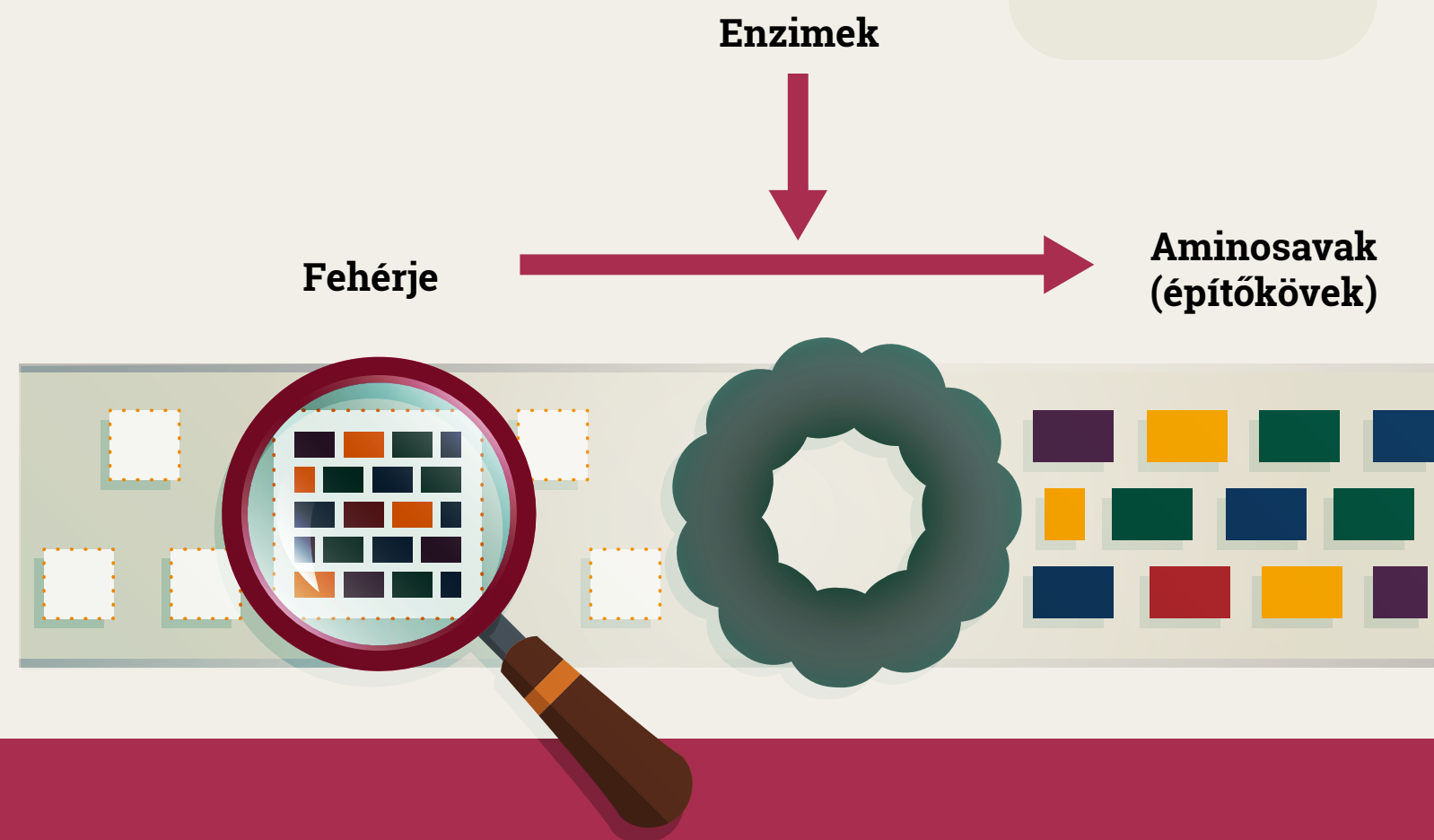
A fehérjék 20-féle aminosavból (építőköből) épülnek fel. Néhányat közülük muszáj ennivalóval bevinni a szervezetünkbe, mert nem tudjuk magunk előállítani őket. Ezek a nélkülözhetetlen, azaz esszenciális aminosavak.

A fenilalanin (Phe) és a tirozin (Tyr) is aminosavak.

A tirozinémiában ezt a két aminosavat nem tudja bontani a szervezet.

## Mi történik normális esetben?

A fehérjék lebontása aminosavakra



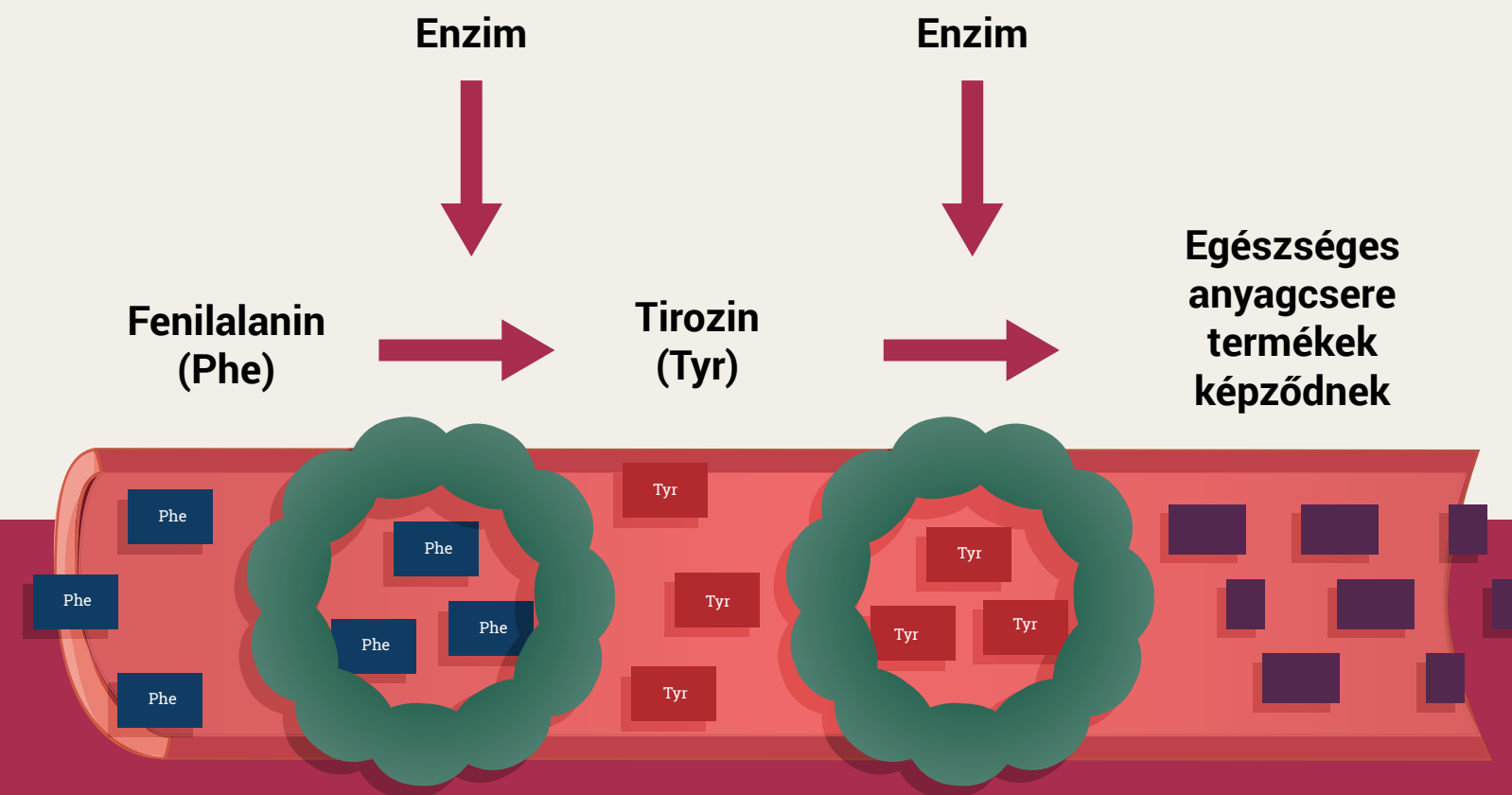
Az enzimek afféle kémiai olló módjára aminosavakra bontják a fehérjéket.

A szervezet ezeket az aminosavakat használja fel a növekedéshez, izomépítéshez és az egészség megőrzéséhez.



**Egy nem tirozinémiás ember szervezetében a fenilalanin először tirozinná alakul, majd a tirozin bomlik tovább**

**Miért nem képes egy tirozinémiás ember megfelelően feldolgozni a fenilalanint és a tirozint?**



A máj által termelt enzimek segítségével a tirozinból további fontos anyagcseretermékek képződnek

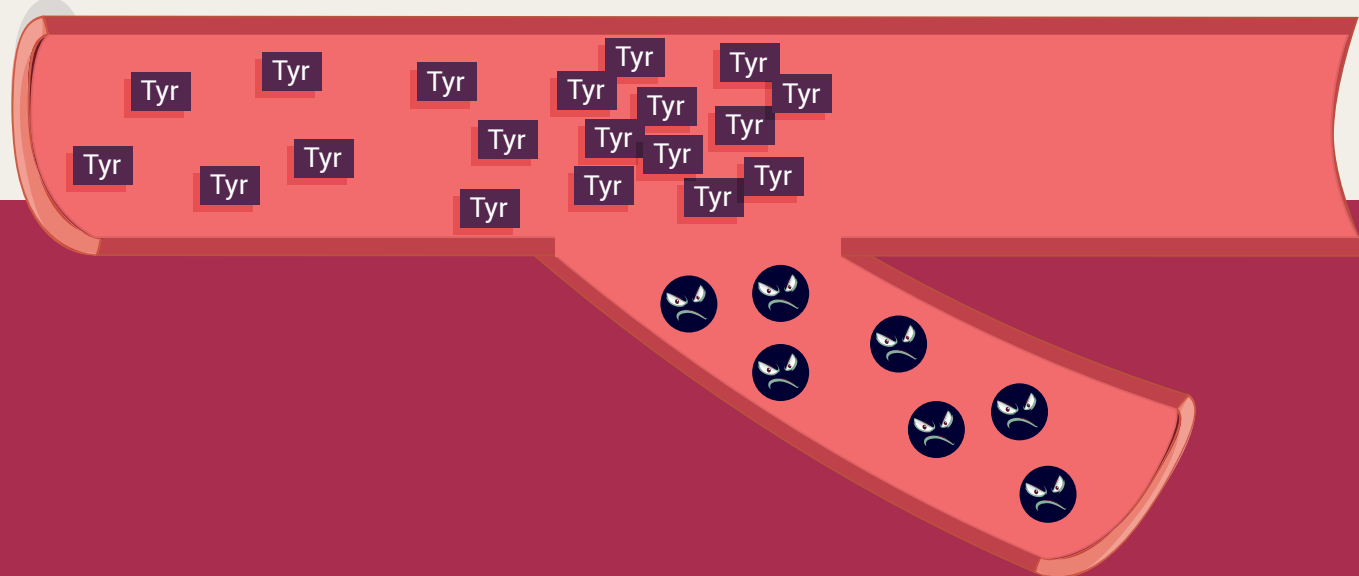
# Egy tirozinémiás szervezetében a tirozin (Tyr) lebontása nem megfelelő



Tirozin

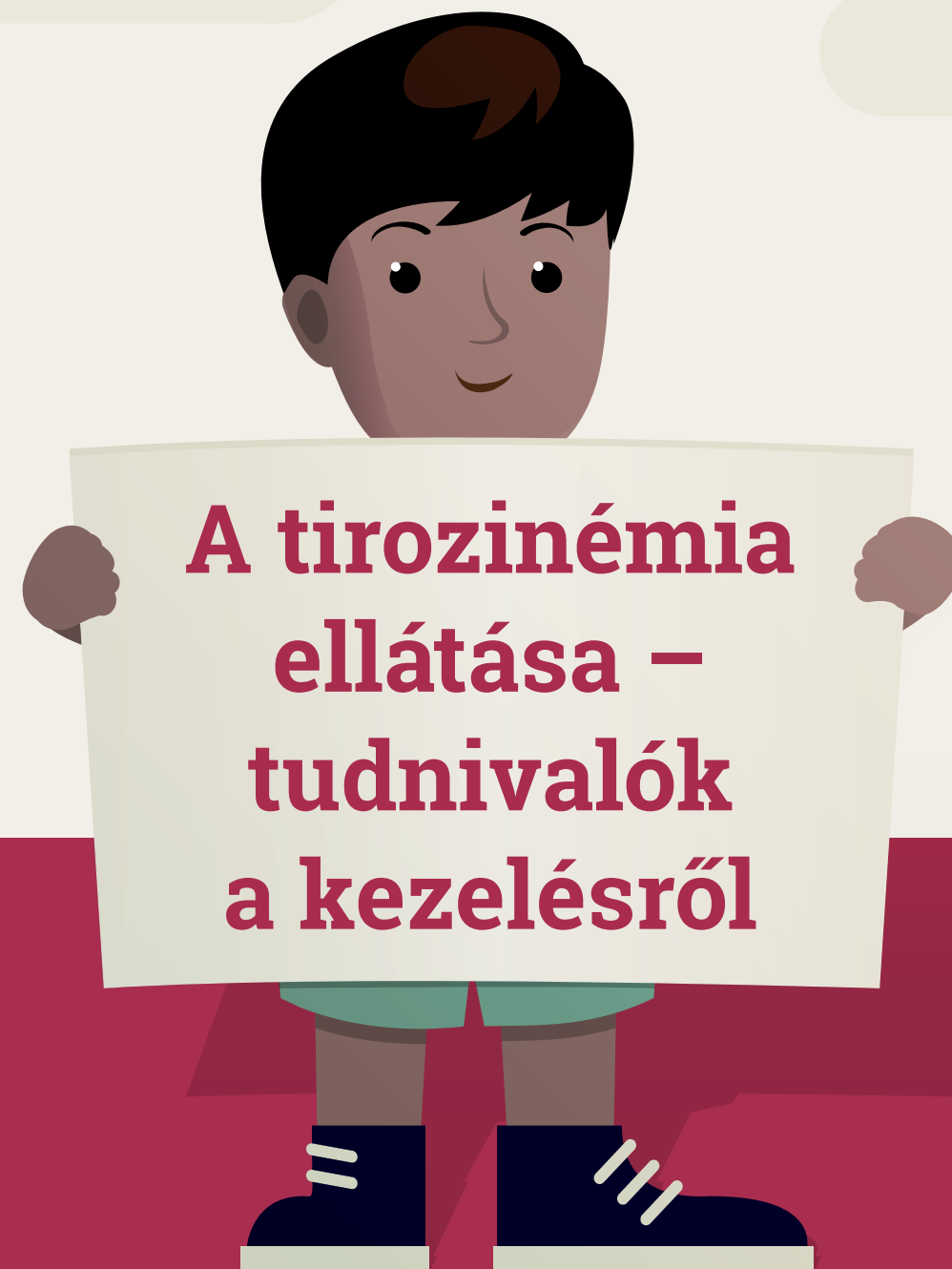
hibás enzim (FAH\*) / enzimhiány

A tirozin és más káros termékek is felhalmozódnak  
Mérgező anyagcsere termékek keletkeznek



A máj vagy nem képes a FAH enzimet előállítani, vagy hibásan működő enzim termelődik.

A felhalmozódó tirozin az idegrendszert, az egyéb keletkező káros termékek a májat- és a vesét károsítják. Ezeknek a mérgező anyagoknak a felhalmozódása idővel májtumorhoz vezethet.



## A tirozinémia ellátása – tudnivalók a kezelésről

A kezelésnek két fontos része van:

1. fehérjeszegény diéta betartása
2. a nitizinon hatóanyag tartalmú gyógyszer rendszeres szedése



# Normál étrend



Egy normál étrend a tirozinémiás ember számára túl sok fehérjét tartalmaz.

Nekik ezért különleges diétát kell tartaniuk.

## A tirozinémiás diéta fehérje-, fenilalanin- és tirozin szegény

- A tirozin és a fenilalanin megtalálható minden fehérjét tartalmazó élelmiszerben, így pl. a húsban.
- A TIR-ben ezért minden fehérjetartalmú élelmiszer fogyasztását **korlátozni kell**.
- Ha kevesebb fehérjét fogyasztunk, a károsanyag-felhalmozódás is kisebb lesz a vérben.
- Mivel az esszenciális aminosavak nélkülözhetetlenek a növekedéshez, fejlődéshez és a szervezet működéséhez, fontos, hogy a TIR-es személy fogyasszon némi fehérjét, de ne olyan mennyiségben, ami már káros volna.

# Jelzőlámparendszer

A tirozinémiások számára előírt fehérje- és fenilalanin-, illetve tirozin-szegény diétát a legjobban a jelzőlámparendszer szemlélteti

## PIROS ÁLLJ!

Tiltott élelmiszerek

**Túl sok fehérjét/fenilalanint/tirozint tartalmaz**

## SÁRGA Óvatosan!

Meghatározott mennyiségben fogyasztható élelmiszerek

**Tartalmaz fehérjét/fenilalanint/tirozint**

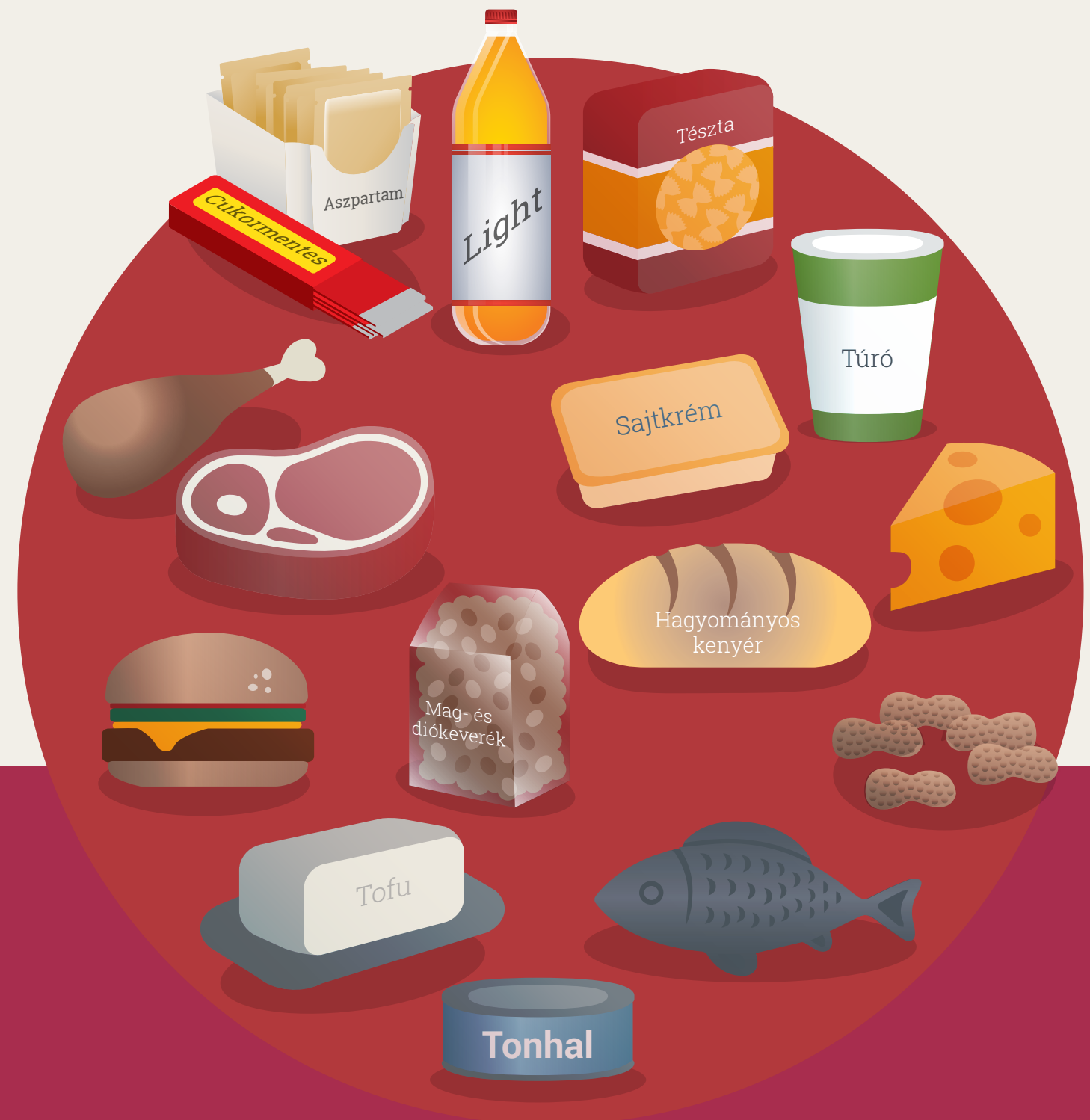
## ZÖLD Szabad!

Korlátlanul fogyasztható élelmiszerek

**Majdnem vagy teljesen fehérje/fenilalanin/tirozin-mentes**

# PIROS ÁLLJ!

**Tiltott élelmiszerek, ezért nem fogyaszthatóak!**



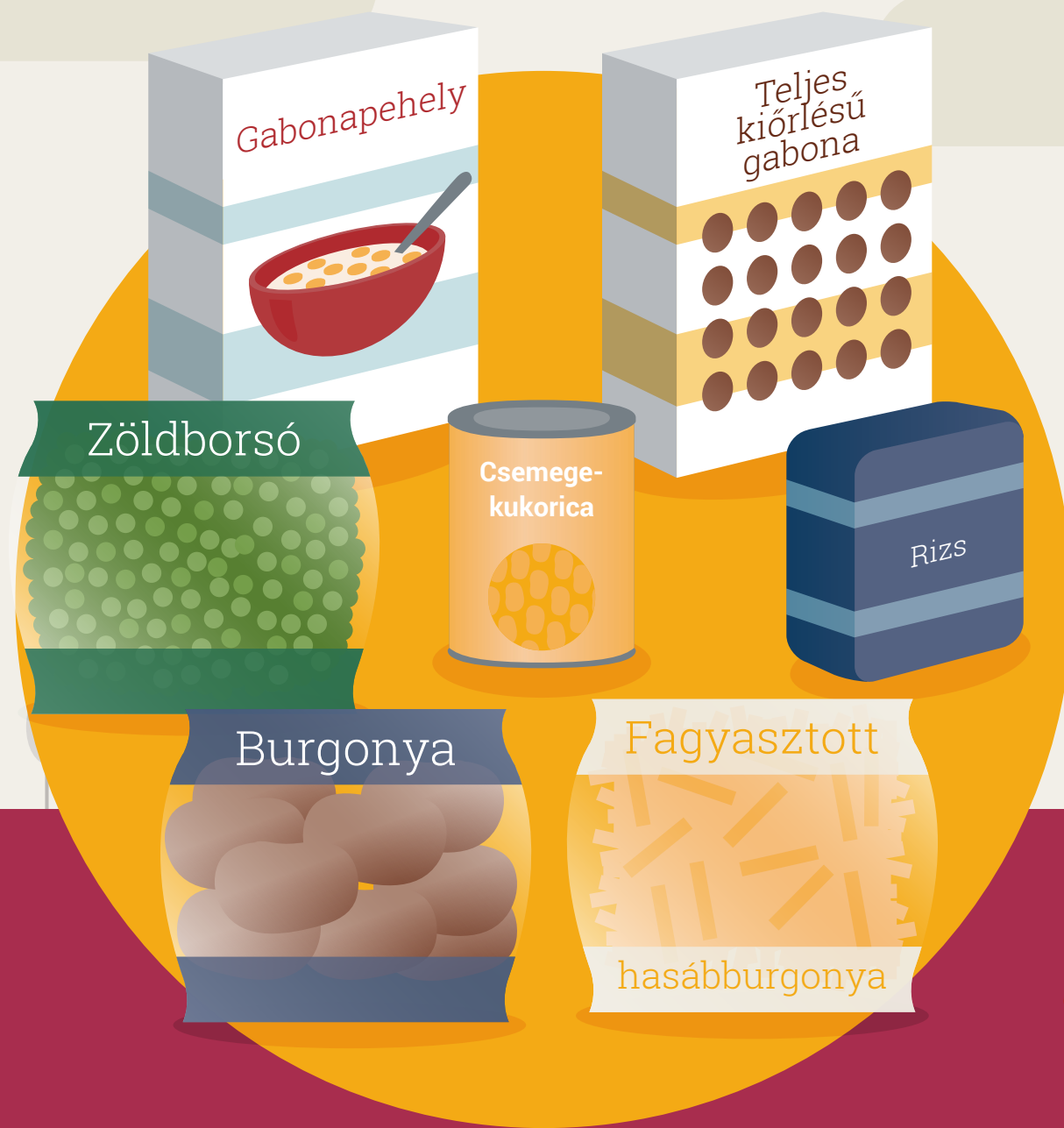
Ezek mind fehérjedús, vagyis magas fenilalanin/tirozintartalmú élelmiszerek, ezért nem fogyaszthatóak.

# SÁRGA Óvatosan!

Meghatározott mennyiségben fogyasztható élelmiszerek

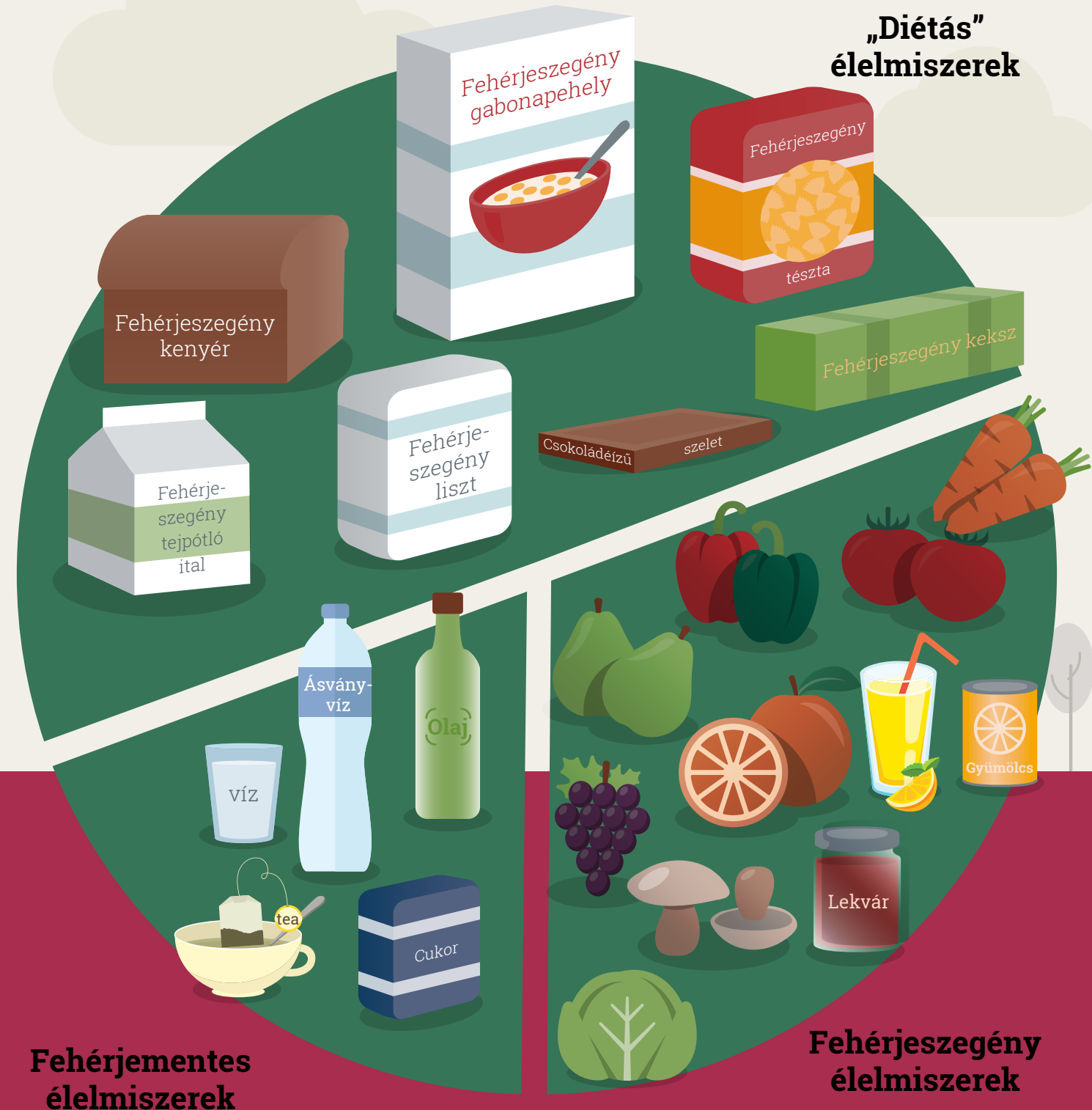
# ZÖLD Szabad!

Korlátlanul fogyasztható élelmiszerek



Egyes élelmiszerek, mint például a fentiek, olyan mennyiségben tartalmazzak fehérjét, hogy csak kalkulálással fogyaszthatók.

Ezek az élelmiszerek a nap folyamán kis mennyiségben, számolva fogyasztva biztosítják, hogy a szervezet hozzájusson az esszenciális aminosavakhoz.



**Fehérjementes élelmiszerek**

**Fehérjeszegény élelmiszerek**

Ezek az élelmiszerek vagy eleve fehérjeszegények, vagy kifejezetten csökkentett fehérjetartalommal készültek, ezért szükség szerint fogyaszthatóak.



A cartoon illustration of a young girl with long brown hair, wearing a green shirt and dark shoes, holding a large white sign. The sign has the text 'Mi az a fehérje-pótló?' written on it in a bold, dark red font. The background features a light blue sky with stylized clouds and a dark red ground with small trees.

## Mi az a fehérje-pótló?

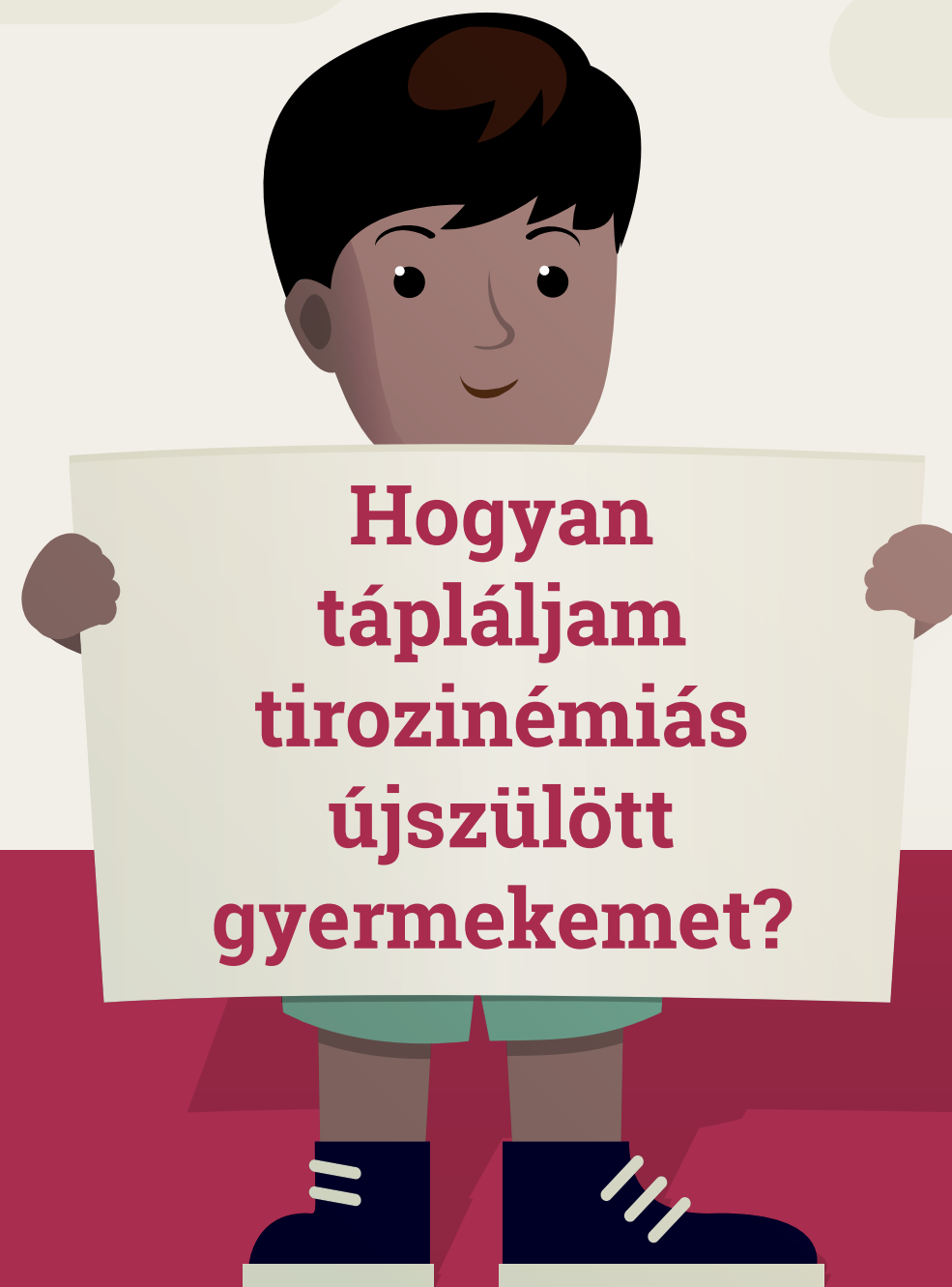
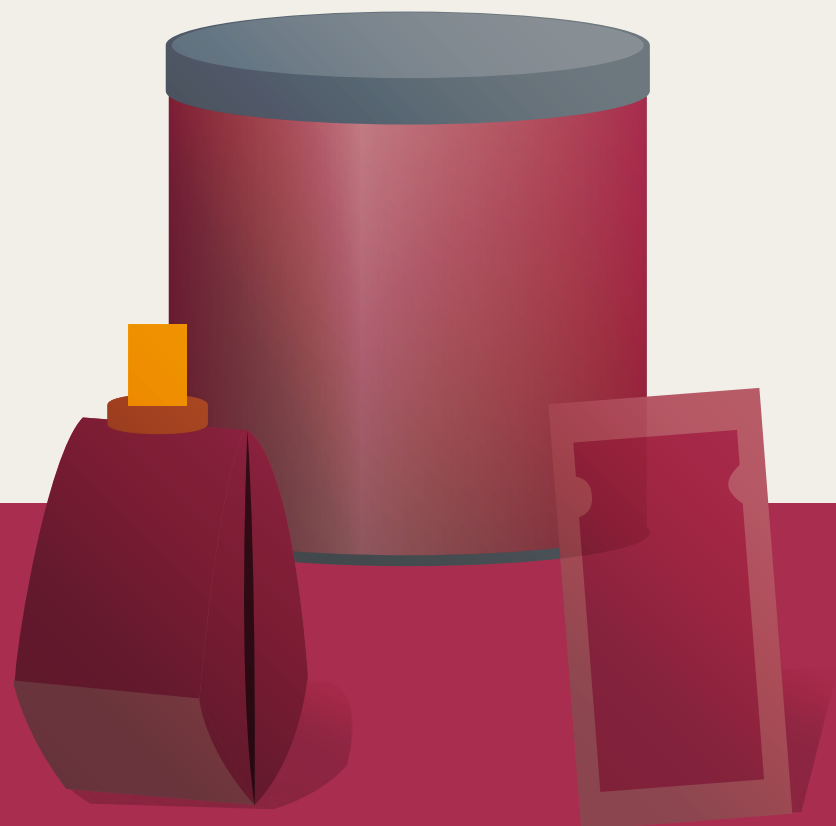
## Miért kell a tirozinémiásoknak fehérjepótlót szedniük?

- A fehérjepótló egy speciális gyógyászati célra szánt élelmiszer.
- A tirozinémiásoknak készített fehérjepótló NEM tartalmaz fenilalanint és tirozint.
- A fehérjeszegény diéta miatt a tirozinémiásoknak a fehérjepótló fogyasztása létfontosságú, mert megvan benne az összes többi aminosav, amelyekre a szervezetnek szüksége van.
- Vitaminokat, ásványi anyagokat és más fontos tápanyagokat is tartalmaz.
- A fehérjepótlót mindennap, a nap folyamán egyenletesen elosztva kell fogyasztani.

# Fehérjepótlók

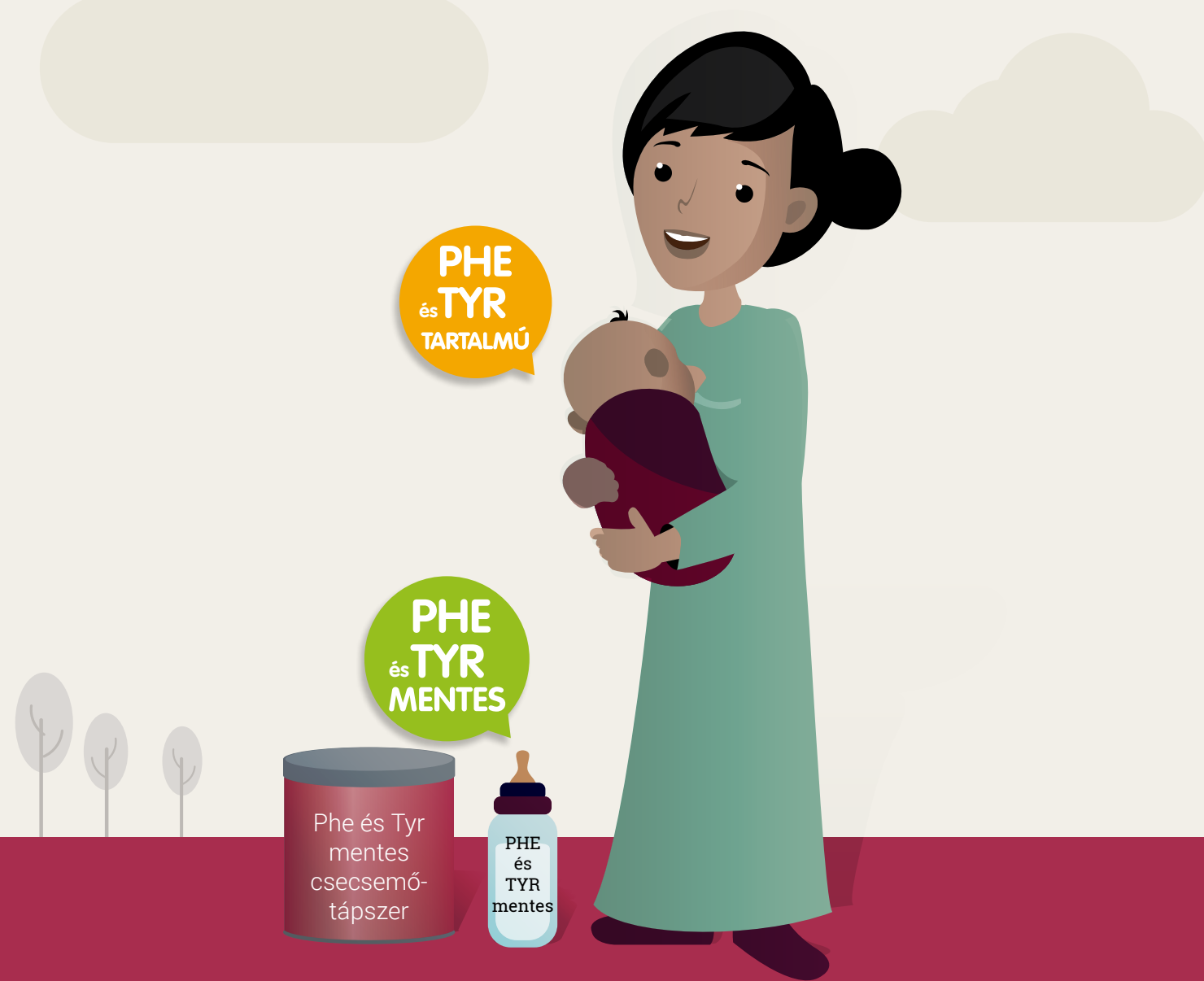
A fehérjepótlók különféle formában  
(pl. ital és por) elérhetők.

Kérje dietetikus tanácsát arról, hogy melyik a legjobb  
fehérjepótló az Ön gyermeke számára az adott életkorban.





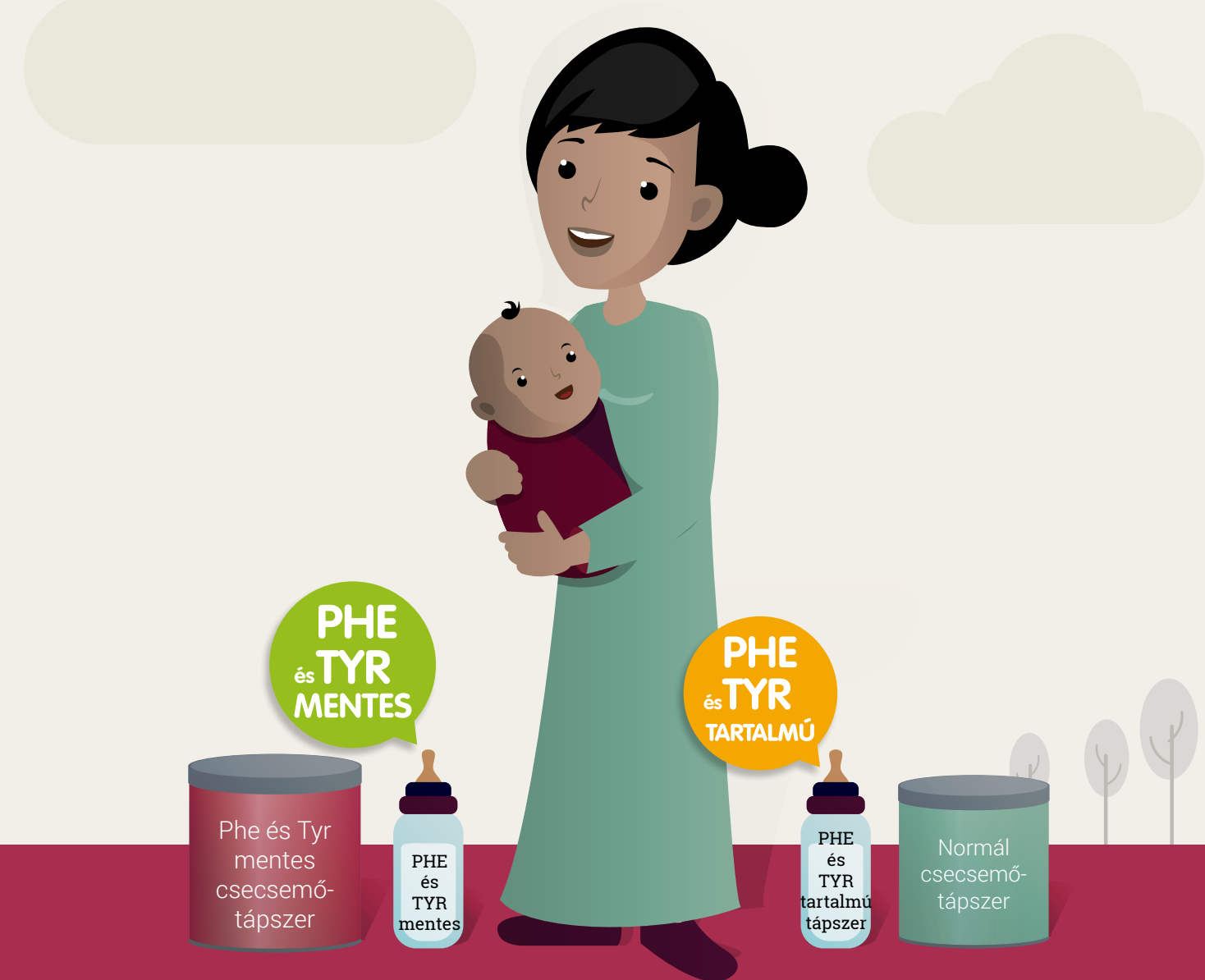
# Csecsemők: szoptatás



**1. lépés:** Ha az Ön gyermekénél tirozinémiát diagnosztizáltak, a dietetikus különleges Phe-és Tyr-mentes tápszert ír elő. Amíg a Tyr-szintje vissza nem áll a normál szintre (ez általában néhány napon belül megtörténik), addig CSAK ezt fogyaszthatja.

**2. lépés:** Amikor sikerült beállítani a Tyr-szintet, akkor már kaphat anyatejet is. Az anyatej és a Phe- és Tyr-mentes tápszer mennyiségét a dietetikus határozza meg. Ilyenkor az anyatej biztosítja az egészséges növekedéshez létfontosságú Phe-és Tyr-t. Viszont a baba nem szoptatható igény szerint.

# Csecsemők: tápszeres táplálással



**1. lépés:** A diagnózis felállítása után a dietetikus különleges fenilalanin- és tirozinmentes tápszert ír elő a gyermeknek, amelyet addig kell fogyasztania, amíg a tirozin-szintje vissza nem áll a normál szintre (ez általában néhány napon belül megtörténik).

**2. lépés:** Amikor sikerült beállítani a tirozin szintet, akkor már kaphat normál tápszert is, ezzel biztosítva az egészséges növekedéshez létfontosságú fenilalanin- és tirozinmennyiséget.

# Mikor kezdje a hozzátáplálást?\*

A szilárd ételek bevezetésével kapcsolatban a dietetikus tanácsa a mérvadó, de nagyjából ugyanakkor kezdjük a hozzátáplálást, mint a nem TIR-es csecsemők esetében. Az első szilárd ételek fehérjementes vagy fehérjeszegény élelmiszerek legyenek.

Fontos, hogy az Ön gyermekénél egészséges étkezési szokások alakuljanak ki, és közben változatos friss élelmiszerekhez jusson.



Hozzátáplálás



Ugyanebben az időszakban lehet megkezdeni a fehérjepótló alkalmazását. Kérje erről is dietetikusa tanácsát.

\* A hozzátáplálás a csecsemő igényeitől függően valamivel 6 hónapos kor előtt is megkezdhető, de 17 hetesnél fiatalabb korban semmiképpen nem ajánlott.

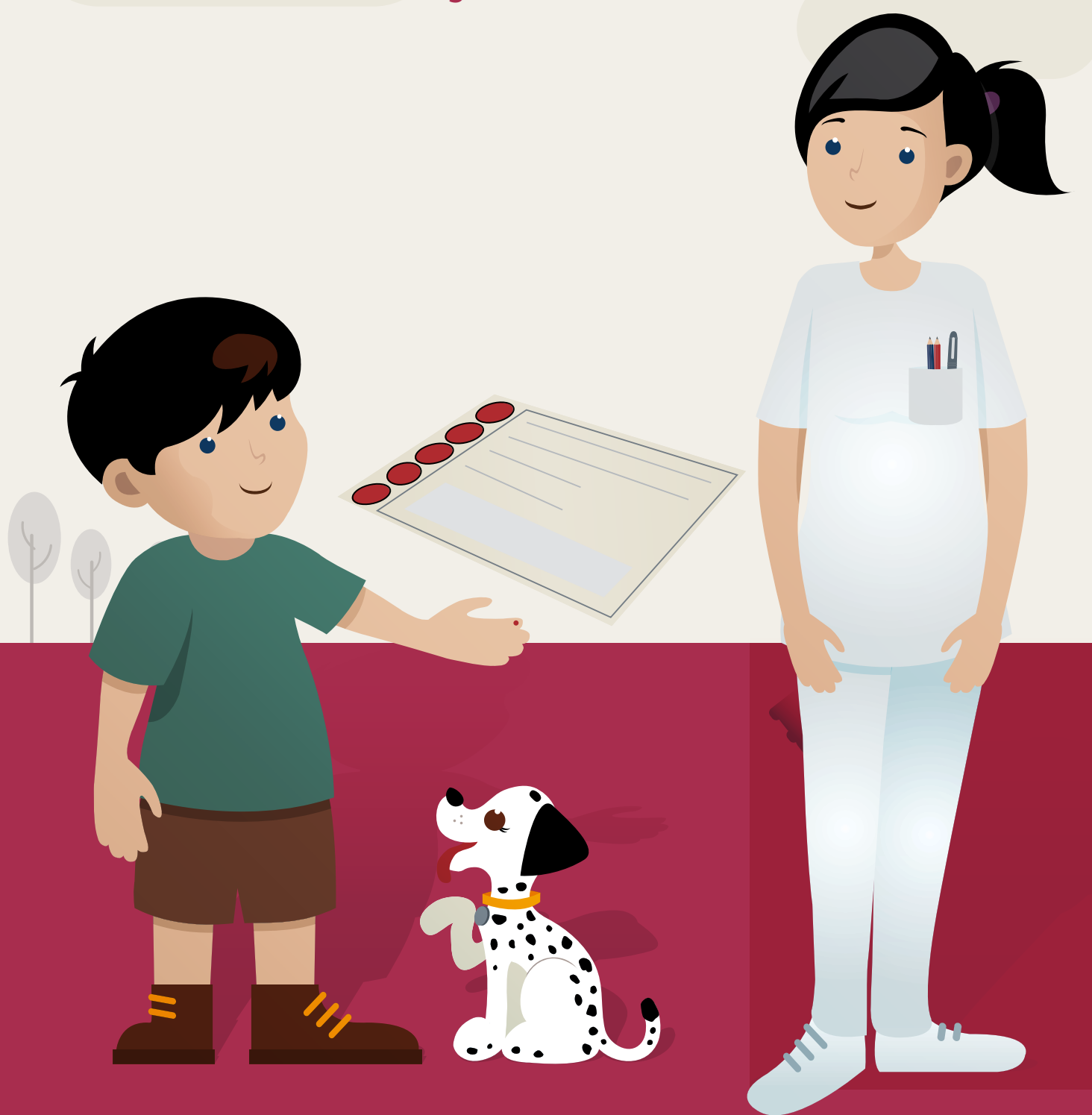
# 7–12 hónap

Ebben az időszakban bátorítsa gyermekét arra, hogy továbblépjen a darabosabb textúrával rendelkező ételek és csipegethető falatkák felé. Idővel az esszenciális aminosav szükségletét egyre nagyobb részben a sárga jelzőlámpájú, ún. meghatározott mennyiségben fogyasztható élelmiszerekből (pl. burgonya vagy engedélyezett gabonatermékek) fogja fedezni. Az esszenciális aminosav szükségletnek egyre kisebb részét adja majd az anyatej vagy a tápszer.

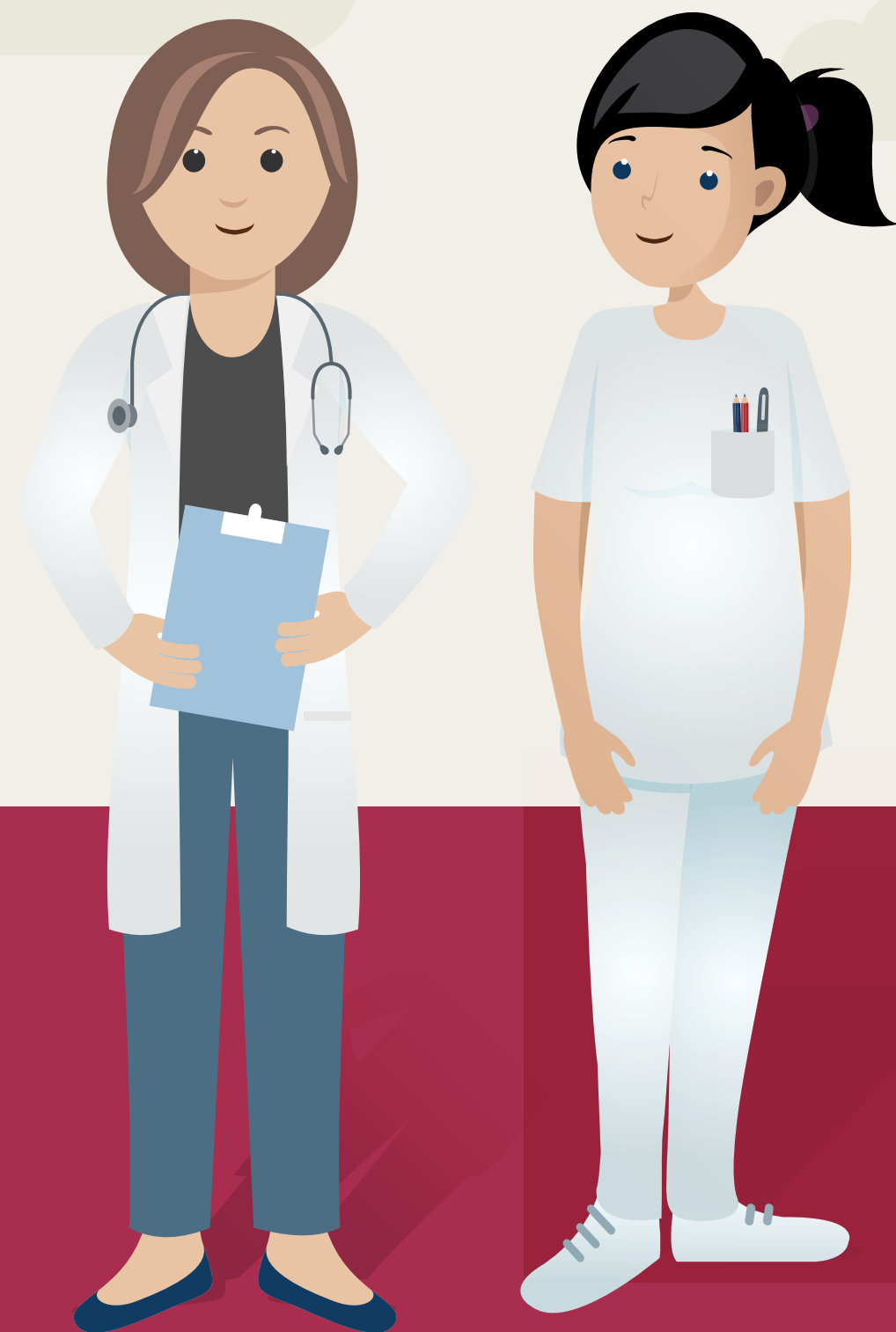


Az étrend nagy részét továbbra is a fenilalanin- és tirozinmentes élelmiszerek adják. Szintén folytatódik a gyermek fokozatos átszoktatása a fenilalanin- és tirozinmentes csecsemőtápszerről a 6 hónapos kortól használandó fehérjepótlóra.

A fenilalanin- és tirozinszinteket a rendszeresen küldött szűrőpapíros mintából határozzák meg a Gondozó Központban, melynek eredményéről tájékoztatást kap. Az eredmények feldolgozása után a dietetikus felveszi Önnel a kapcsolatot, és megbeszéli a gyermeke étrendjében esetleg szükséges változtatásokat.



Az Ön gyermekét gondozóorvosa rendszeresen megvizsgálja és vérvétellel meggyőződik arról, hogy a fehérje-, a fenilalanin- és a tirozinszintje megfelelő-e. Ez rendkívül fontos annak érdekében, hogy az étrendjében ne legyen se túl sok, se túl kevés fenilalanin és a tirozin.



## Gyermekek / Tizenévesek



Miközben gyermeke felcseperedik, mindvégig fehérje-, fenilalanin- és tirozinszegény étrendet kell követnie és fehérjepótlót kell fogyasztania. Ön, a gyermeke és a dietetikus közösen választhatják ki a gyermek életkorának és ízlésének legmegfelelőbb fehérjepótlót.

# Felnőttek



A dietetikusuk segítségével az adott élethelyzetükhöz és életmódjukhoz legjobban illeszkedő fehérjepótlót válasszák.

## Tápanyagtáblázat

| GYÜMÖLCSÖK           |          |             |                |          |         |      |
|----------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------|------|
| Élelmiszer 100 g     | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia |      |
|                      |          |             |                |          | KJ      | Kcal |
| alma                 | 9        | 0,3         | 12,4           | 0,4      | 229     | 55   |
| alma aszalt          | 42       | 1,4         | 60,8           | 1,6      | 1104    | 264  |
| ananász              | 14       | 0,5         | 13,1           | 0,2      | 233     | 56   |
| ananászkonzerv       | 11       | 0,4         | 20,2           | 0,2      | 352     | 84   |
| avokádó              | 111      | 1,9         | 0,4            | 23,5     | 953     | 228  |
| áfonya fekete        | 16       | 0,6         | 7,4            | 0,6      | 156     | 37   |
| áfonya vörös         | 8        | 0,6         | 7,4            | 0,6      | 156     | 36   |
| áfonya vörös konzerv | 14       | 0,5         | 44,4           | 0,3      | 765     | 183  |
| banán                | 34       | 1,2         | 21,4           | 0,2      | 384     | 92   |
| banán szárított      | 145      | 3,5         | 61             | 0,6      | 1178    | 281  |
| birsalma             | 11       | 0,4         | 8,3            | 0,5      | 165     | 40   |
| bodza                | 68       | 2,5         | 7,4            | 1,7      | 166     | 40   |
| citrom               | 25       | 0,7         | 8,1            | 0,6      | 170     | 41   |
| cseresznye           | 16       | 0,9         | 14,2           | 0,3      | 265     | 63   |
| cseresznyekonzerv    | 19       | 0,7         | 19,5           | 0,2      | 344     | 82   |
| csipkebogyó          | 153      | 3,6         | 8              | 1,3      | 208     | 50   |
| csipkebogyó íz       | 18       | 0,5         | 58             | 0,6      | 1010    | 242  |
| datolya aszalt       | 51       | 1,9         | 66,3           | 0,5      | 1161    | 278  |
| egres                | 22       | 0,8         | 8,5            | 0,2      | 161     | 39   |
| eper (fa)            | 14       | 0,4         | 11,3           | 0,3      | 200     | 48   |
| füge                 | 35       | 1,3         | 12,9           | 0,5      | 257     | 61   |
| füge aszalt          | 94       | 3,5         | 54             | 1,3      | 1013    | 242  |
| görögdinnye          | 16       | 0,6         | 8,3            | 0,2      | 156     | 37   |
| gránátalma           | 19       | 0,7         | 16,7           | 0,6      | 314     | 75   |
| grapefruit           | 10       | 0,6         | 9              | 0,2      | 166     | 40   |
| guave                | 24       | 0,9         | 6,7            | 0,5      | 146     | 35   |
| kajszibarack         | 32       | 0,9         | 9,9            | 0,1      | 207     | 49   |
| kajszibarack aszalt  | 133      | 5           | 55,7           | 0,5      | 1035    | 247  |
| kajszibarackkonzerv  | 13       | 0,5         | 18             | 0,1      | 315     | 75   |
| kakigyümölcs         | 16       | 0,6         | 16             | 0,3      | 290     | 69   |
| kivi                 | 27       | 1           | 10,8           | 0,6      | 221     | 53   |
| körte                | 14       | 0,5         | 12,7           | 0,3      | 231     | 55   |
| körte aszalt         | 88       | 2,6         | 60,1           | 1,6      | 1179    | 282  |
| körtekonzerv         | 8        | 0,3         | 18,7           | 0,1      | 322     | 77   |
| lichi                | 24       | 0,9         | 17             | 0,3      | 311     | 74   |
| málna                | 35       | 1,3         | 6,9            | 0,3      | 149     | 36   |
| málnakonzerv         | 19       | 0,7         | 0,2            | 0,3      | 359     | 86   |
| mandarin             | 25       | 0,7         | 9,9            | 0,3      | 194     | 46   |
| mandarinkonzerv      | 14       | 0,4         | 18,8           | 0,2      | 351     | 84   |
| mangó                | 16       | 0,6         | 12,8           | 0,5      | 242     | 58   |
| mazsola              | 47       | 2,5         | 66,2           | 0,6      | 1170    | 280  |
| meggy                | 24       | 0,9         | 11,7           | 0,5      | 230     | 55   |
| narancs              | 20       | 1           | 9,2            | 0,2      | 178     | 43   |
| naspolya             | 22       | 0,6         | 12             | 1,1      | 221     | 53   |
| nektarin             | 20       | 0,8         | 13,3           | 0,1      | 252     | 60   |
| őszibarack           | 18       | 0,8         | 9,4            | 0,1      | 175     | 42   |
| őszibarackkonzerv    | 9        | 0,4         | 18,5           | 0        | 285     | 68   |
| őszibarack szárított | 68       | 3           | 57,4           | 0,6      | 1033    | 247  |
| papaya               | 14       | 0,5         | 2,4            | 0,1      | 52      | 12   |
| rebarbaba            | 16       | 0,6         | 1,9            | 0,1      | 60      | 14   |
| ribiszke fehér       | 24       | 0,9         | 9,2            | 0        | 169     | 40   |
| ribiszke fekete      | 35       | 1,3         | 10             | 0,2      | 196     | 47   |
| ribiszke vörös       | 30       | 1,1         | 7,4            | 0,2      | 151     | 36   |
| ringló               | 22       | 0,8         | 13,5           | 0        | 239     | 57   |
| sárgabarack íz       | 18       | 0,5         | 68             | 0,5      | 1182    | 283  |
| sárgadinnye          | 24       | 0,9         | 12,4           | 0,1      | 226     | 54   |
| szamóca              | 25       | 0,8         | 6,5            | 0,4      | 137     | 33   |
| szilva               | 16       | 0,6         | 11,4           | 0,2      | 207     | 50   |
| szilva íz            | 47       | 1,3         | 54             | 1,8      | 977     | 234  |
| szilvakonzerv        | 13       | 0,5         | 18,1           | 0,1      | 315     | 75   |
| szilva szárított     | 61       | 2,3         | 53,2           | 0,6      | 952     | 227  |
| szőlő                | 19       | 0,7         | 16,1           | 0,3      | 292     | 70   |
| vörösszilva          | 29       | 0,8         | 10,2           | 0,9      | 192     | 46   |



| Zöldségek          |          |             |                |          |               |      |
|--------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g   | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| articsóka          | 84       | 2,4         | 2,9            | 0,1      | 91            | 22   |
| bambusz hajtás     | 88       | 2,6         | 3,5            | 0,3      | 124           | 30   |
| bimbós kel         | 150      | 4,5         | 3,8            | 0,3      | 146           | 35   |
| brokkoli           | 120      | 3,3         | 2,8            | 0,2      | 107           | 26   |
| burgonya           | 100      | 2           | 15,4           | 0,1      | 294           | 70   |
| cékla              | 47       | 1,3         | 5,9            | 0,1      | 126           | 30   |
| cikóriasaláta      | 47       | 1,3         | 2,3            | 0,2      | 66            | 16   |
| cukkini            | 56       | 1,6         | 2              | 0,4      | 75            | 18   |
| csicsóka           | 110      | 2,4         | 12,1           | 0,4      | 130           | 31   |
| endívia            | 63       | 1,8         | 0,3            | 0,3      | 40            | 10   |
| édesburgonya       | 75       | 1,6         | 20,1           | 0,1      | 756           | 86   |
| édesskemény        | 84       | 2,4         | 2,8            | 0,3      | 97            | 23   |
| fejes saláta       | 54       | 1,3         | 1,1            | 0,2      | 47            | 11   |
| fekete retek       | 49       | 1,4         | 1,6            | 0,2      | 66            | 16   |
| fokhagyma          | 214      | 6,1         | 28,4           | 0,4      | 575           | 137  |
| jégsaláta          | 45       | 1           | 1,6            | 0,1      | 54            | 13   |
| karalábé           | 45       | 1,9         | 3,9            | 0,2      | 99            | 24   |
| karfiol            | 77       | 2,5         | 2,5            | 0,1      | 92            | 22   |
| káposzta fejes     | 30       | 1,4         | 4,6            | 0,2      | 106           | 25   |
| káposzta vörös     | 32       | 1,5         | 3,5            | 0,2      | 89            | 21   |
| kelkáposzta        | 120      | 3           | 2,4            | 0,3      | 101           | 24   |
| kertizsázsa        | 147      | 4,2         | 1,8            | 0,4      | 150           | 36   |
| kínai kel          | 47       | 1,2         | 1,3            | 1,4      | 53            | 13   |
| kukorica           | 200      | 1,2         | 15,8           | 0,3      | 374           | 89   |
| kukoricakonzerv    | 200      | 3,3         | 15,8           | 1,2      | 374           | 89   |
| lencse             | 1400     | 3,3         | 52             | 1,2      | 1361          | 325  |
| mángold            | 70       | 23,5        | 0,7            | 1,4      | 56            | 13   |
| olívabogyó         | 49       | 2,1         | 1,8            | 0,3      | 593           | 142  |
| padlizsán          | 54       | 1,4         | 2,7            | 13,9     | 71            | 17   |
| paradicsom         | 24       | 1,2         | 3,5            | 0,2      | 81            | 19   |
| paradicsompaprika  | 43       | 1,2         | 4,7            | 0,2      | 117           | 28   |
| pattiszon          | 54       | 1,2         | 4,6            | 0,3      | 104           | 25   |
| petrezselyemgyökér | 68       | 1,2         | 5,4            | 0,2      | 155           | 37   |
| petrezselyemzöld   | 154      | 2,9         | 1,3            | 0,5      | 105           | 25   |
| póréhagyma         | 77       | 4,4         | 3,2            | 0,4      | 102           | 24   |
| reték              | 39       | 2,2         | 2,2            | 0,3      | 59            | 14   |
| reték jégcsap      | 39       | 1,1         | 1,9            | 0,1      | 54            | 13   |
| sárgarépa          | 31       | 1,1         | 4,9            | 0,2      | 106           | 25   |
| savanyúkáposzta    | 32       | 1,5         | 2,4            | 0,3      | 76            | 18   |
| snidling           | 126      | 3,6         | 1,6            | 0,7      | 112           | 27   |
| sóska              | 86       | 2,4         | 2,3            | 0,5      | 96            | 23   |
| spárga             | 60       | 1,9         | 2,2            | 0,1      | 72            | 17   |
| spenót             | 110      | 2,5         | 0,6            | 0,3      | 61            | 15   |
| sütőtök            | 54       | 1,5         | 16,5           | 0,6      | 321           | 77   |
| szárazbab fehér    | 1400     | 21,3        | 47,8           | 1,6      | 1259          | 301  |
| szójacsíra         | 240      | 6           | 5,5            | 1,4      | 265           | 63   |
| torma              | 45       | 2,8         | 12,4           | 0,3      | 262           | 63   |
| tök                | 29       | 1,1         | 4,8            | 0,1      | 102           | 24   |
| uborka             | 14       | 0,6         | 2,1            | 0,2      | 52            | 12   |
| vizitorma          | 58       | 1,6         | 2              | 0,3      | 71            | 17   |
| vöröshagyma        | 35       | 1,3         | 5,8            | 0,3      | 126           | 30   |
| zeller             | 47       | 1,6         | 2,3            | 0,3      | 75            | 18   |
| zöldbab            | 73       | 2,4         | 5,3            | 0,2      | 142           | 34   |
| zöldborsó          | 400      | 6,6         | 12,6           | 0,5      | 351           | 84   |
| zöldpaprika        | 54       | 1,2         | 3,2            | 0,3      | 85            | 20   |

| GOMBÁK           |          |             |                |          |               |      |
|------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| csiperke         | 101      | 2,8         | 2,9            | 0,2      | 100           | 24   |
| kucsmagomba      | 60       | 1,7         | 0              | 0,3      | 38            | 9    |
| laskagomba       | 68       | 1,9         | 6              | 0,7      | 175           | 42   |
| róka-gomba       | 89       | 1,5         | 0,2            | 0,5      | 46            | 11   |
| sampion          | 74       | 2,7         | 0,7            | 0,2      | 64            | 15   |
| szarvasgomba     | 190      | 5,5         | 0              | 0,5      | 107           | 25   |
| tinorú           | 63       | 2,5         | 7,3            | 0,6      | 63            | 15   |

| OLAJOS MAGVAK         |          |             |                |          |               |      |
|-----------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g      | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| dió                   | 660      | 14,4        | 12,1           | 62,5     | 2903          | 694  |
| földimogyoró          | 1540     | 25,3        | 12,2           | 48,1     | 2545          | 608  |
| földimogyoró pirított | 1540     | 25,6        | 13,4           | 49,4     | 2624          | 627  |
| kókuszdió             | 180      | 3,9         | 4,8            | 36,5     | 1574          | 376  |
| kókusztejsz           | 14       | 0,3         | 1,4            | 0,4      | 43            | 10   |
| lenmag                | 1244     | 24,4        | 0              | 30,9     | 1657          | 396  |
| mák                   | 1100     | 20,02       | 4,2            | 42,2     | 2088          | 499  |
| mandula               | 1160     | 18,7        | 9,1            | 54,1     | 2606          | 623  |
| mogyoró               | 510      | 12          | 11,4           | 61,6     | 2810          | 672  |
| mustármag             | 1025     | 25          | 28,4           | 28,8     | 2018          | 482  |
| napraforgómag         | 1260     | 22          | 12,3           | 49       | 2531          | 605  |
| pisztácia             | 898      | 17,6        | 15,7           | 51,6     | 2598          | 621  |
| szelídgesztenye       | 122      | 2,9         | 37             | 2        | 783           | 187  |
| szezám-mag            | 1250     | 17,7        | 10,2           | 50,4     | 2470          | 590  |
| tökmag                | 1247     | 29          | 11             | 47       | 2562          | 612  |

| ADALÉKANYAGOK     |          |             |                |          |               |      |
|-------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g  | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| élesztő friss     | 550      | 14,4        | 0,5            | 1,5      | 310           | 75   |
| élesztő szárított | 1800     | 46,2        | 3              | 5,2      | 1030          | 245  |
| instant kávé      | 300      | 12          | 8,2            | 0        | 401           | 96   |
| kakaópor          | 462      | 14          | 45,8           | 11,7     | 1519          | 363  |
| sütőpor           | 0        | 0,1         | 22,3           | 0        | 379           | 89   |
| vaníliás cukor    | 0        | 0           | 98             | 0        | 1666          | 392  |
| zselatin          | 1980     | 84,2        | 0              | 0,1      | 1420          | 339  |
| zselatin lap      | 2116     | 90          | 0              | 0        | 1530          | 360  |

| KENYÉRREVALÓK, ÍZESÍTŐK |          |             |                |          |               |      |
|-------------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g        | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| chilli szósz            | 55       | 2,2         | 15,9           | 10,6     | 711           | 168  |
| cukkinikrém             | 50       | 1,3         | 9              | 5,5      | 380           | 91   |
| karfiolkrém             | 50       | 1,5         | 7              | 6,5      | 385           | 92   |
| ketchup                 | 50       | 2           | 24,3           | 0,3      | 455           | 109  |
| lecsó natúr             | 32       | 0,9         | 4,9            | 0,2      | 104           | 25   |
| majonéz                 | 78       | 1,6         | 1,1            | 81,5     | 3143          | 744  |
| mustár                  | 332      | 8,1         | 6,1            | 12,2     | 705           | 167  |
| sűrített paradicsom     | 83       | 2,3         | 9              | 0,5      | 209           | 50   |
| tyúkhúsleves kocka      | 0        | 0           | 5,2            | 5,6      | 296           | 71   |
| vadas pástétom          | 40       | 1           | 8              | 10       | 527           | 126  |

| TOJÁS               |          |             |                |          |               |      |
|---------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g    | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| tojásfehérje        | 760      | 11,1        | 0,7            | 0,2      | 229           | 55   |
| tojásfehérje 1 db   | 243      | 3,6         | 0,2            | 0        | 73            | 17   |
| tojáspótló por 1 db | 14       | 0,3         | 6,1            | 1,5      | 167           | 40   |
| tojássárgája        | 790      | 16,1        | 0,3            | 31,9     | 1576          | 377  |
| tojássárgája 1 db   | 142      | 2,9         | 0              | 5,7      | 284           | 68   |

| ZSIRADÉKOK          |          |             |                |          |               |      |
|---------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g    | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| Flora soft margarin | 0        | 0,1         | 0              | 80       | 3040          | 720  |
| kakaóvaj            | 0        | 0           | 0              | 99,5     | 3872          | 925  |
| libazsír            | 0        | 0           | 0              | 99,5     | 3955          | 945  |
| margarin            | 26       | 0,5         | 0,4            | 84       | 3173          | 760  |
| napraforgóolaj      | 0        | 0           | 0              | 99       | 3760          | 890  |
| sertészsír          | 0        | 0,1         | 0              | 99,7     | 3965          | 948  |
| vaj                 | 36       | 0,7         | 0              | 83,2     | 3232          | 773  |

| GABONAFÉLÉK, LISZTESÁRUK |          |             |                |          |               |      |
|--------------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g         | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| burgonyakeményítő        | 30       | 0,6         | 83,4           | 0,1      | 1507          | 361  |
| búzadara                 | 441      | 9,4         | 73,4           | 1        | 1419          | 340  |
| búzakeményítő            | 20       | 0,4         | 86,8           | 0,4      | 0,1           | 1532 |
| búzaliszt                | 658      | 14          | 1,8            | 67,4     | 1428          | 342  |
| fehérkenyér              | 420      | 7,6         | 47,8           | 7,6      | 992           | 237  |
| háztartási keksz         | 418      | 7,6         | 74,7           | 7,6      | 1822          | 435  |
| kukoricakeményítő        | 15       | 0,3         | 86,5           | 0,3      | 1532          | 367  |
| kukoricapehely           | 430      | 7,2         | 79,7           | 7,2      | 1492          | 357  |
| rizs                     | 390      | 6,8         | 77,7           | 6,8      | 1455          | 348  |
| rizs főtt                | 115      | 2           | 19,5           | 2        | 370           | 88   |
| rizskeményítő            | 38       | 0,8         | 85             | 0,8      | 1507          | 361  |
| rozskenyér               | 350      | 6,2         | 47,6           | 6,2      | 953           | 228  |
| zsemle                   | 440      | 8,3         | 49,6           | 8,3      | 1062          | 254  |

| HÚSOK, HÚSKÉSZÍTMÉNYEK |          |             |                |          |               |      |
|------------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g       | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| csirkehús              | 940      | 20,6        | 0              | 5,6      | 602           | 144  |
| kolbász                | 775      | 15,5        | 0,3            | 25,4     | 1219          | 292  |
| májashurka             | 560      | 12,4        | 0              | 41,2     | 1866          | 446  |
| parizer                | 595      | 11,9        | 0,2            | 18,2     | 885           | 212  |
| sertéshús              | 1065     | 20,3        | 0,4            | 6,8      | 601           | 144  |
| sertésmáj              | 975      | 19,5        | 2,5            | 5,3      | 568           | 136  |
| szalámi                | 650      | 17,8        | 0              | 49,7     | 2303          | 550  |
| szalonna               | 450      | 9           | 0              | 73       | 2893          | 693  |
| virslí                 | 625      | 12,5        | 0,2            | 20       | 964           | 231  |

| TEJ, TEJTERMÉKEK   |          |             |                |          |               |      |
|--------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g   | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| camembert sajt     | 960      | 17,9        | 0              | 34       | 1645          | 393  |
| joghurt 1,5 %-os   | 190      | 3,6         | 5,6            | 1,5      | 221           | 53   |
| joghurt 3,5 %-os   | 210      | 3,9         | 15,5           | 3,5      | 432           | 103  |
| kávetejszín 15%-os | 219      | 4,3         | 6,2            | 15       | 749           | 177  |
| kefir 3,5%-os      | 170      | 303         | 4,8            | 3,5      | 277           | 66   |
| krémsajt           | 143      | 2,8         | 3,1            | 26,2     | 1081          | 259  |
| mascarpone         | 397      | 7,6         | 0              | 47       | 1894          | 453  |
| női tej            | 54       | 1,1         | 7,1            | 4        | 295           | 71   |
| sovány tejpor      | 1700     | 35          | 52,7           | 1        | 1564          | 374  |
| tehéntej 1,5 %-os  | 180      | 3,4         | 4,8            | 1,5      | 204           | 49   |
| tehéntej 3,5 %-os  | 170      | 3,3         | 4,8            | 3,5      | 279           | 67   |
| tejföl             | 168      | 3,3         | 3,9            | 16       | 722           | 173  |
| tejszín 30%-os     | 120      | 2,4         | 3,3            | 30       | 1325          | 317  |
| trappista sajt     | 1910     | 35,6        | 0              | 25,8     | 1655          | 396  |

| ITALOK             |          |             |                |          |               |      |
|--------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g   | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| almabor            | 0        | 0           | 0              | 0        | 192           | 46   |
| almalé             | 2        | 0,1         | 11,8           | 0        | 199           | 47   |
| ananászlé          | 11       | 0,4         | 12,1           | 0,1      | 213           | 51   |
| bor vörös, fehér   | 2        | 0,1         | 3,5            | 0        | 324           | 74   |
| céklalé            | 19       | 1,1         | 8,1            | 0        | 153           | 36   |
| citromlé friss     | 14       | 0,4         | 7,2            | 0,1      | 130           | 31   |
| desszertbor        | 0        | 0,2         | 0              | 0        | 670           | 160  |
| grapefruitlé       | 8        | 0,5         | 11,3           | 0,1      | 202           | 48   |
| grapefruitlé friss | 10       | 0,6         | 8,6            | 0,1      | 157           | 38   |
| malátasör          | 11       | 0,5         | 9              | 0        | 204           | 49   |
| málnalé            | 8        | 0,3         | 7,1            | 0        | 125           | 30   |
| málnaszirup        | 0        | 0           | 65,8           | 0        | 1118          | 267  |
| mandarinlé friss   | 32       | 0,9         | 10,1           | 0,3      | 195           | 47   |
| meggylé friss      | 8        | 0,3         | 13,9           | 0        | 276           | 66   |
| narancslé          | 14       | 0,7         | 10,2           | 0,2      | 190           | 45   |
| narancslé friss    | 14       | 0,7         | 10,7           | 0,2      | 196           | 47   |
| paradicsomlé       | 19       | 0,8         | 3,4            | 0        | 71            | 17   |
| pezsgő             | 4        | 0,2         | 0              | 0        | 351           | 84   |
| ribizlilé fekete   | 11       | 0,4         | 13,4           | 0        | 232           | 55   |
| ribizlilé vörös    | 11       | 0,4         | 13,2           | 0        | 228           | 54   |
| sárgarépalé friss  | 19       | 0,6         | 4,9            | 0        | 91            | 22   |
| szőlőlé            | 4        | 0,2         | 17             | 0        | 287           | 69   |

| ÉDESSÉGEK              |          |             |                |          |               |      |
|------------------------|----------|-------------|----------------|----------|---------------|------|
| Élelmiszer 100 g       | Phe (mg) | Fehérje (g) | Szénhidrát (g) | Zsír (g) | Energia<br>KJ | Kcal |
| cukor                  | 0        | 0           | 99,8           | 0        | 1670          | 399  |
| marcipán               | 321      | 6,2         | 69             | 17,6     | 1750          | 426  |
| méz                    | 16       | 0,3         | 94,4           | 0        | 1315          | 314  |
| Nutrasweet             | 9999     | 22,2        | 79,4           | 0        | 0             | 0    |
| pattogatott kukorica   | 624      | 13          | 66,6           | 4,5      | 1708          | 408  |
| töltetlen savnyú cukor | 0        | 0           | 86             | 0        | 1653          | 396  |
| töltött méz cukor      | 0        | 0           | 98,9           | 0        | 1620          | 388  |

## Jegyzetek

# Útmutató 1-es típusú tirozinémiás családok számára

## Lektorálta:

Dr. Zsidegh Petra és Kiss Erika  
Budapesti Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ  
SE I. sz. Gyermekgyógyászati Klinika, 1083 Budapest, Bókay János utca 54.

A Magyarországon élő tirozinémiás betegek a két  
Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központtól  
kaphatnak szakszerű segítséget.



Innovation in Nutrition

A Nestlé Health Science tagvállalata

\*Reg. Trademark of Société des Produits Nestlé S.A.

## Budapest – Dietetikusok

Kiss Erika, Simon Erika  
Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ  
1083 Budapest, Bókay János u. 54.  
Tel.: +36 1 459-1500  
E-mail: kisserikadietikus@gmail.com, erika.simonova@gmail.com

## Budapest – Anyagcsere Ambulancia 18 éves kor alatt

Semmelweis Egyetem, I. sz. Gyermekklinika, Anyagcsere Szűrő- és Gondozó Központ  
1083 Budapest, Bókay János u. 54.  
Tel.: +36 1 459-1500  
Kezelőorvosok: Dr. Zsidegh Petra  
E-mail: zsidegh.petra@med.semmelweis-univ.hu

## Budapest – Anyagcsere Ambulancia 18 éves kor felett

Semmelweis Egyetem, II. sz. Belgyógyászati Klinika  
1088 Budapest, Szentkirályi u. 46.  
Telefon: +36 1 266-0926  
Kezelőorvos: Dr. Reismann Péter  
E-mail: reismann.peter@med.semmelweis-univ.hu

## Szeged – PKU Szakambulancia

SZTE Gyermekgyógyászati Klinika, Anyagcsere-Genetika Ambulancia  
6725 Szeged, Korányi fasor 14–15.  
Tel.: +36 62 545-566  
E-mail: genetikai.amb.pedia@med.u-szeged.hu  
Kezelőorvosok: Dr. Rácz Gábor  
E-mail: racz.gabor@med.u-szeged.hu  
Asszisztens: Savanya Mónika  
Dietetikus: Gyüre Eszter  
Tel: +36 62 544-000 /2330-as mellék (hétköznapokon 8–16 óra között)  
E-mail: gyure.eszter@med.u-szeged.hu