

PCOS




Sclerosis Multiplex

Galaktozémia

Parkinson kór

Gyakorlati dietetika 2009

Horváth Zoltánné






Policisztás Ovárium Szindróma

Is this you?

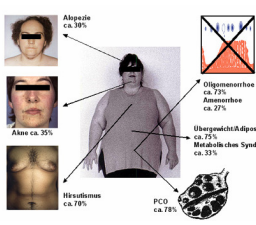
Cravings For Sugar, Fatigue After Meals, Migrating Aches And Pains, Inability To Lose Weight, Constant Hunger, Upper Abdominal Obesity, Increased Fat Storage, High Cholesterol & Triglycerides, Low Thyroid, Estrogen Dominance, Polycystic Ovary Syndrome (Ane, Facial hair, Irregularity), Hormone Imbalance

Insulin Resistance



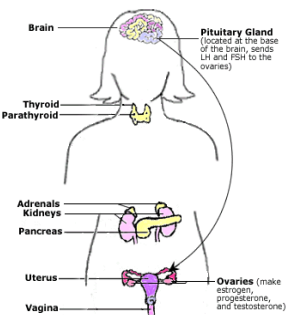
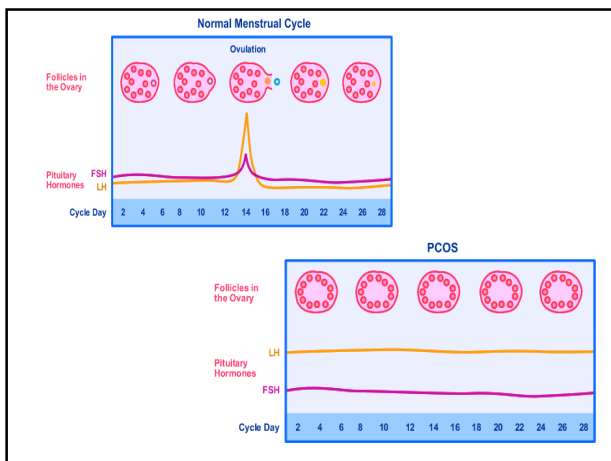
PCOS

- Bonyolult öröklésmentű, változatos tüneteket okozó, igen **gyakori endokrin zavar**.
- Nők leggyakoribb endokrin zavara (prevalencia: kb.10%?).



OKOK

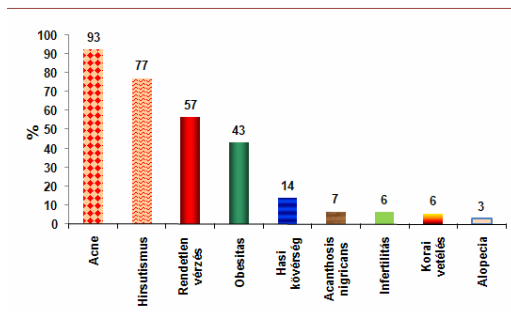
- Inzulinrezisztencia + (LH) → hormonháztartás zavara → petefészek több tesztoszteront termel.
- Tüszők nem érnek ki, cisztákként megmaradnak.
- Metabolikus szindróma?.

A PCOS TÜNETEI

- Menstruációs zavarok
- Csökkent fertilitás
- Vetélés
- Bőrbetegségek
 - tesztoszteron miatt akné, hirsutismus (férfias típusú szőrnövekedés)
- Hajritkulás (androgén alopecia)
- Acanthosis nigricans
 - tarkón, hajlatokban kiemelkedő, durva felületű sötét bőrváltozás
- android zsírszövet ↑, D/CS >0,8 (elhízás):
 - a túlsúlyosság önmagában is inzulin rezisztenciával jár,
 - a felesleges zsírszövetben a női hormonok egy része is férfihormonná alakul
- +diabetes, hiperlipoproteinémia, RR ↑, szív-érrendszeri betegségek, kószvény (METS)

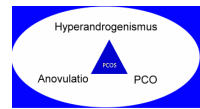
A PCOS egyes tüneteinek százalékos megoszlása 268 betegemen (Petrányi Gy.)



PCOS rotterdami kritériumok

Ha a következő három kritérium közül legalább kettő fennáll:

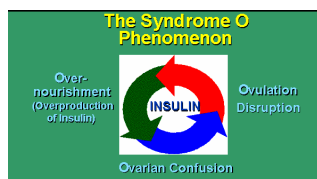
- 1. peteérési vagy menstruációs zavar
- 2. férfihormon-túlsúly tünetei vagy laboratóriumi jelei
- 3. policisztás ováriumok észlelése ultrahanggal
- (+ha más endokrin betegség kizárható!)



Terápia

Az alapkezelés az inzulin rezisztencia visszaszorítására irányul

- Elemei:
 - 1. Diéta
 - 2. Mozgás
 - 3. Gyógyszer



Diéta alapelvei



Az inzulinérzékenység reggel a legrosszabb, délben jobb, este megint romlik.

- reggelire inkább a lassú felszívódású (alacsony GI) szénhidrátokat ajánlott fogyasztani
- a tejet, gyümölcsöt inkább uzsonnára javasolt
- fontos, hogy a napi 5-6 étkezésből minimum a három főétkezés állati eredetű, sovány fehérjét is tartalmazzon
- a finomított cukrot mindenkor mellőzni kell.



Gyakorlati megvalósítás pl.

- **reggeli:** álljon komplex, lassan felszívódó (alacsony GI indexű) ételekből és némi fehérjéből, pl. körözöttes korpás kenyér, kerti veteményes és keserű teával
- **tízórai:** tartalmazhat gyorsabban felszívódó szénhidrátot, amely azonban mennyiségében kevesebb, mint a reggeli pl. nem teljes kiőrlésű lisztből készült keksz és gyümölcs, vagy tej, joghurt ½ korpás kifivel...
- **ebéd:** fontos, hogy tartalmazzon állati eredetű fehérjét (hús, tojás, túró, sajt), valamilyen alacsonyabb GI indexű, de kiadósabb körettel (főzelék, saláta, durumlisztes – kis adag! – tészta stb.) Ha nagyon vágyunk édességre, akkor érdemes ezt is ebben a napszakban fogyasztani
- **uzsonna:** a legjobb választás az idénygyümölcs; – késő délutántól az inzulinérzékenység romlik!
- **vacsora:** sovány fehérjéből álljon, sok-sok zöldséggel, salátával



Mozgás



- A mindennapos testmozgás kimutathatóan javítja az inzulinrezisztenciát: a becslések szerint akár 40%-kal.
- A szakemberek szerint a zsírégető típusú mozgásformák a legjobbak.
- Nagyon fontos a rendszeresség!
 - legalább heti 3-szor legalább fél – 1 óráig végezzünk intenzívebb testmozgást.
 - Akinek erre nincsen lehetősége, azoknál napenkénti fél órás intenzívebb séta, lépcsőzés is igen hatékony lehet.

Gyógyszer



- A legmegfelelőbb, elsőként választandó gyógyszer a régóta ismert, olcsó, de eleinte csak cukorbetegségben alkalmazott tablettát, a **metformin**.
- PCOS eseteiben a metformin felírását az Országos Gyógyszerészeti Intézet (OGYI) egyéni kérelem alapján engedélyezheti.
 - 2009. április 8-án engedélyezett **5668/56/09** **ügyszámra** kell hivatkozni



PCOS és terhesség

- Az inzulin rezisztencia terhesség alatti jelentős fokozódása rontja a terhességi kimeneteket.
- A terhességi cukorbetegség (GDM) fellépése gyakoribb a PCOS-ban szenvedőknél.
- Mindezek miatt célszerű lenne, hogy a PCOS-ban szenvedő terhesek ne hagyják abba a metformin szedését, azt a terhesség alatt folytassák.
- A PCOS-ban szenvedő egész terhessége alatt **javasolt a GDM esetén alkalmazott diéta és a gyakori vércukorellenőrzés.**

<http://polycystov.extra.hu/index.html>

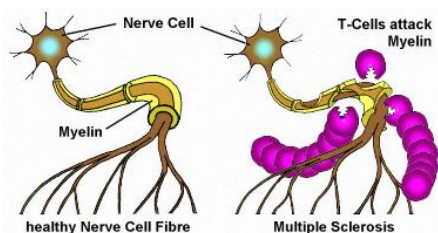
PCOS kezelése összefoglalva

- Inzulinrezisztencia csökkentése:
 - Testsúlycsökkentés, mozgás
 - Metformin (terhesség alatt is) De: indikáció!
- **ELHÍZÁS MEGELŐZÉSE!** Szükség esetén fogyókúra, diabetes diéta
- Sz. e: hormonkezelés (anti-androgén hatású+fogamzásgátló)



Sclerosis multiplex

SM



Sclerosis multiplex

- Degeneratív központi idegrendszeri elváltozás.
- Agy és gerincvelői idegek myelin-hüvelyének autoimmun destrukciója
 - → idegi impulzusok átvitele károsodik
 - → rokkantság (kb. 50%-ban válnak tolókocsis mozgássérültté).

Előfordulás

- Egyik leggyakoribb neurológiai kórkép fiatal felnőttkorban.

- Előfordulás 1:1000 (20-40 év, nő:férfi=3:2)



Formái



- Relapszusos-remissziós
 - Akut fellángolásokat spontán javulás kíséri.
- Krónikus progresszív
 - Fokozatos állapotromlás (lehet rohamosan zajló is).



Tünetek

- Zsibbadás
- Szúró érzés
- Izomgyengeség és koordinációs zavar
- Látászavar, részleges kettős-látás, homályos látás, szemfájdalom
- Extrém fokú kimerültség
- Hólyagműködés zavarai, vizelettartási zavarok
- Szédülés
- Hangulatváltozások
- Izomgörcsök, remegés
- Paralízis (részleges vagy teljes bénulás)

Ok: Ismeretlen

Néhány teória:

- Genetikai hajlam, környezeti hatások (Murrel et al 1991)
 - Klíma: egyenlítőnél ritkább, a nagyobb szélességi fokoknál gyakoribbá válik.
 - Napsugárzással szorosabb összefüggést találtak (Hütter 1993).
- Táplálkozás:
 - ↑SFA fogyasztás, ↓PUFA (halolaj) (Murrel et al 1991, Laurer 1994)
 - D vitamin (napsütés)? (Hayes et al 1997)

Terápia

- Szteroid: gyulladáscsökkentés akut fázisban
- Interferon béta (csak a relapszusos-remissziós formánál)
- Immunglobulinok (Fazekas et al)

Táplálkozás és SM

- SFA , PUFA (EPA, DHA), alfa-LA
 - (Prostaglandin, leukotriének és más gyulladásos mediátorok)
 - Halolaj kiegészítés?
 - Zsírbevitel ↓ (20g/nap) alá? (energiaszükséglet fedezése?)
 - SFA ↓ n6, n3↑ + vitaminok, nyomelemek, rostok
 - Kiegyensúlyozott táplálkozás



Diéta



- SFA
 - csökkentése (zsírszegény hús, tej)
 - Arachidonsav: sovány húsek, belsőségek, baromfi
- PUFA
 - Linolénsav: napraforgó, szója, szezám, olajos magvak
 - Alfa-linolénsav: lenmag, kukoricacsíra, repce, zöld és leveles zöldségek (brokkoli, spenót, zöldborsó, zöldbab)
 - DHA és EPA: (zsíros) halak, tenger gyümölcsei
- Mikro-tápanyagokban gazdag élelmiszerek: gyümölcsök, zöldségek, hüvelyesek, cereáliák
- Alkohol:
 - Gátolja az esszenciális zsírsavak átalakulását
 - Csökkenti a tápanyagok felszívódását
 - Növeli a TG szintet

Táplálkozási problémák 1.



- Alultápláltság
 - Anorexia, depresszió a dg. közlésekor
 - Gyógyszeres terápia mellékhatása
 - Ételkészítési, vásárlási nehézségek
 - Túlságosan zsírszegény, kiegyensúlyozatlan étrend miatti energia deficit

Táplálkozási problémák 2.

- Túlsúly
 - Fizikai aktivitás ↓ (mobilitási problémák miatt)
 - „bánatevés”
 - Étvágy fokozódás (szteroidok)
- Székrekedés
 - Mozdáshiány
 - Bélmotilitás változása a betegség miatt
 - Folyadékbevitel megszorítása a vizelettartási nehézségek miatt
 - Rostszegény diéta



Alternatív diéták



- Gluténmentes? (Hunter et al, Hewson)
- „allergia” diéta (diagnózis! egyoldalúság!)
- Táplálék kiegészítők:
 - Halolaj kapszula (EPA)
 - Tőkehalmáj olaj (halolaj, A vit!, ha más májat is eszik)
 - Lenmag: alfa-linolénsav (salátákra, müzlikbe, kenyerekbe 1 csapott evőkanál/nap, túlzott mennyiség: hashajtó)

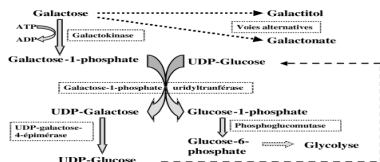


Galaktozémia



- Előfordulási gyakorisága Európában:
 - 1:40 000
 - 1:60 000

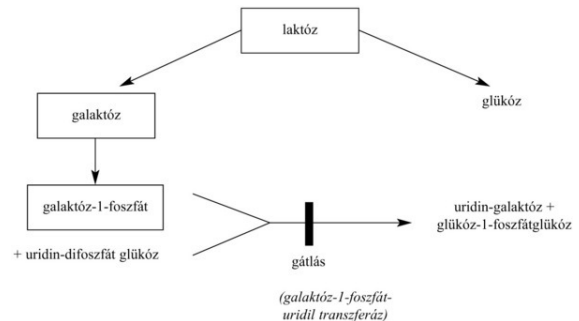
A galaktóz lebontásában részt vevő enzimek



- Galaktokináz
- Gal-1-PUT
- Epimeráz

Varga Zsuzsa

Galaktóz-1-foszfát-uridil transzferáz hiány következtében kialakuló galaktozémia



Tünetei

- Galaktokináz hiány
 - Szemlencse homály (katarakta)
- Galaktóz-1-foszfát-uridil-transzferáz hiány
 - Sárgaság, aluszékonyosság, táplálási nehézség, súlyvesztés, májfunkciós zavarok, hányás, hasmenés, alacsony vércukor szint miatti görcsök, idegrendszeri károsodás, vesekárosodás, vérzékenység, fertőzeshajlam
- Epimeráz hiány
 - Klinikai tünetek alig jelentkeznek

Varga Zsuzsa

Diagnózis:

- 1975 óta kötelező szűrés újszülött korban
 - galaktozémia, PKU, hipotireózis, biotinidáz enzimdefektus,
- Guthrie teszt
- ELISA teszt
 - (vér összgalaktóz tartalma, gal-1-PUT aktivitás meghatározása)

A galaktozémia terápiás lehetőségei

- Speciális, galaktóz szegény diéta egész életen át
 - a tej, tejkészítmények, tejtermékek **teljes** kizárása az étrendből
 - Gyümölcsök, zöldségek (zöldborsó, lencse, szárazbab, szója, muskotályos szőlő)
 - Húsok, húskészítmények (belsőségek, vörösáruk, felvágottak)

Varga Zsuzsa

Egész életen át tartó laktózmentes, galaktózszegény étrend

Tilos élelmiszerek :

- tej, tejtermékek (túró, joghurt, kefir, tejföl, tejszín, sajtok, tejjor),
- belsőségek,
- vörös húsáruk, felvágottak,
- zöldborsó, szárazhüvelyesek,
- gyümölcsök közül a muskotályos szőlő,
- tej alapú zsiradékok,
- szója,
- valamint minden olyan élelmiszer, mely a tilosakat bármilyen formában tartalmazza

Naponta fogyasztható galaktóz mennyisége

- Függs
 - Galaktozémia típusa
 - Egyéni tolerancia
 - Életkor
- 25-500 mg/nap (ACOSTA & YANNICELLI, 1993)

Varga Zsuzsa

Naponta fogyasztható galaktóz mennyisége

- Csecsemők 50 (-200) mg
- Kisgyermekek 150 (-200) mg
- Iskolás gyermekek 200 (-300) mg
- Fialalok 250 (-400) mg
- Felnöttek 300 (-500) mg
(SCHWEITZER, 1998)

Varga Zsuzsa

Kérdéses élelmiszerek

- Szójából készült „tejtermék” alternatívák (tofu, szójatej, ...)
- Nem fermentált szójakészítmények (húsanalógok, szójakocka, szójaliszt...)
- Olajos magvak: szezám, tökmag...
- 20 mg/100 g feletti galaktóz tartalmú gyümölcsök és zöldségek:
 - pl. paradicsom-készítmények, görögdinnye, kivi, papaya...
- Hosszú érlelési idejű sajtok
- Galaktóz raktározó szervek (Belsősegek)



Galactosides



- * 50% countries restricted galactoside containing foods
- * major foods excluded legumes, nuts and soya
- * countries excluding galactosides: Austria, Czech republic, France, Netherlands, Poland, Spain, Sweden and Switzerland

Free and Bound Galactose



- * 38% restricted galactose from fruit and vegetables
- * main foods: watermelon, tomatoes, papaya and kiwi fruit
- * countries: Austria, Czech republic, France, Netherlands, Spain, and Switzerland

Galactose storage organs



- * 63% of countries restrict galactose storage organs
- * mainly liver and kidney
- * major reason concern over BSE

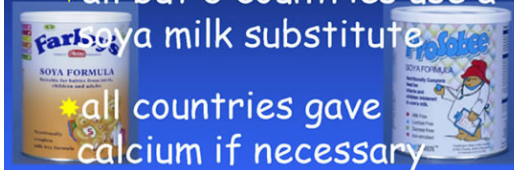
References for galactose content of fruit and vegetables



- ✓ Gross and Acosta: Fruit and vegetables are a source of galactose: implications in planning the diets of patients with galactosaemia. 1991. *J Inher Metab Dis*, 14, 252 - 258
- ✓ Gross, Weisse, Johnson, Gropper: *J Food Camp Analp* 1995, 8, 319
- ✓ Gropper et al; *J Am Diet Assoc* 1993; 93, 328
- ✓ 1997: German analysis of foods
- ✓ 2000: UK analysis of foods

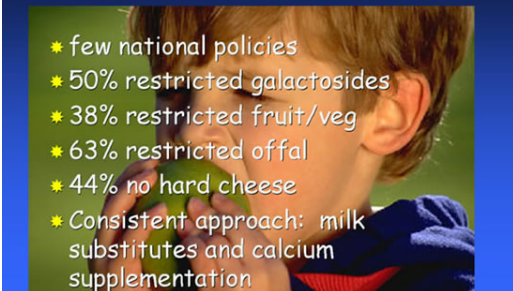
Use of milk substitutes

- * all but 3 countries use a soy milk substitute
- * all countries gave calcium if necessary



Summary

- * few national policies
- * 50% restricted galactosides
- * 38% restricted fruit/veg
- * 63% restricted of fal
- * 44% no hard cheese
- * Consistent approach: milk substitutes and calcium supplementation



European Galactosaemia Society (EGS) - Diet-Passport in Hungarian language - Windows Internet Explorer

http://www.galactosaemia.com/diet-passport/hungarian-print.html

European Galactosaemia Society (EGS) - Diet-Passport...

DIET-PASSPORT FOR GALACTOSAEMIA HUNGARIAN

Egészségilevét
Galaktosámiá-nak nevezett anyagcsereszavarban szenvedők, ezért TELJESEN laktómentesen kell táplálkozniuk.
Laktóz főleg a tejtermékekben (tej, vaj, margarin, sajt, joghurt, tejföl, tejföl) van, ezért ezeket az élelmiszereket mindenkorúppen kerülőm kell.
Azok az élelmiszerek, amelyeknek összetevői között a következők szerepelnek (laktóz, tejcukor, savó, túró, kefir, illatos zsiradék, vagy és ghee), számlóra nem fogyaszthatók.
Van annak lehetősége egy teljesen tejcukor- (laktóz-) mentes étel elkészítésére?
Köszönöm a segítségét!

Információ orvosoknak és gyógyszerészeknek:
Sok gyógyszerben - leginkább tablettákban - található laktóz, ezért kérem lehetőleg laktómentes orvosságot írjon fel.

Text created at the annual meeting of the European Galactosaemia Society (EGS) in 2005.

© European Galactosaemia Society (EGS) www.galactosaemia.eu Last updated: 24.04.2005 1994 - 2008

Parkinson kór (paralysis agitans)

Normal Neuron → Normal movement

Parkinson's affected Neuron → Movement disorders

Repetitive "pill rolling" movement

Persistent tremors

Shuffling gait, taking small steps

Történeti áttekintés

- ősi Indiában: szanszkrit neve: Kampavata, Ayurvedikus gyógymód: *Mucuna pruriens* (Atmagupta v. bengáli bársonybab; levodopa tartalmú növény)
- 1817-ben James Parkinson „reszketeg hűdésnek” nevezte
- 1885: Édouard Brissaud elfajulásos (degeneratív) elváltozásokat mutatott ki a középagy feketeállományában
- 1912: Levy a sejtplazmában látott jellegzetes testecskéket
- 1960: a Parkinson-kóros betegek agyában ↓ a dopamin mennyisége
- 1966-ban vegyi úton is előállították a dopamin előanyagát, a levodopát
- 1997-ben a WHO április 11-ét (Parkinson születésnapját) a Parkinson kórban szenvedők világnapjává nyilvánította
- 1998: Delta Parkinson Egyesület (betegek támogatása)

Híres Parkinsonosok

Papp László

Pope John Paul II suffered from Parkinson's disease

Muhammad Ali and Michael J. Fox

- Ha a feketeállományban csökken a dopamin termelődése, emiatt a lencsemag héja (a putamen) felé csökken a gátló hatás
- Ennek következtében a gamma-aminovajsavas gátlás globus pallidus külső része felé fokozódik, s ez a köztiagyban levő talamusz alatti magban túlműködést idéz elő, amely egy másik hatás révén a globus pallidus belső részének a működését is fokozza.
- Innen egyrészt a talamusz, másrészt az agytörzsben levő híd és a gerincvelő felé terjed tovább a gátlás.
- Ez vezet a beteg mozgásainak lassulására, a mozgások megindításának nehézségére és az egyensúlyzavarra.
- A remegést és a fokozott izomfeszülést a talamusz és az agykéreg közötti idegrostok révén létrejövő (reverberációs) körök kialakulása okozza.

Parkinson kór

- leggyakoribb idegrendszeri betegségek egyike
- minden százezer lakosból 100-200 közötti lehet érintett, Európa-szerte 1,9 millió embert érint és világszerte 6,3 millióra teszik a betegségben szenvedők számát
- Magyarországon 18-20 ezren szenvednek benne
- ismeretlen okból elhalnak az agy ún. *substantia nigra* területének dopamin-termelő idegsejtjei, amelyek a testmozgást, a testtartást és az egyensúlyozást szabályozzák.
- a betegség nem öröklődik, mind férfiban, mind nőben azonos gyakorisággal fordul elő, általában 40 év felett jelentkezik

Okok

- Elsősorban örökletes tényezők (?) befolyásolják,
- de kialakulhat
 - agyvelőgyulladás,
 - mangán-, szén-monoxid mérgezés
 - peszticidek
 - oxidatív stressz
 - és bizonyos gyógyszerek túladagolásának következményeként is.

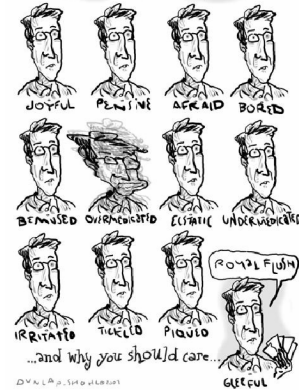
Tünetek

A betegség tünetei fokozatosan és lassan alakulnak ki, személyenként változóak.

- A kéz, a fej és a láb nyugalomban fellépő, mozgásra mérséklődő remegése
- Az izmok merevvé válnak és nem képesek ellazulni
- A mozgás lelassul és erőtlenné lesz, még az automatikus mozdulatokhoz is tudatos erőfeszítés szükséges.
- A járás megkezdése előtt lemerevedési időszak
- Egyensúlyzavar
- Monoton, halk beszéd
- Csoszogó, apró léptű járás
- Pislantási problémák
- Mimikaszagény, kifejezés nélküli arc

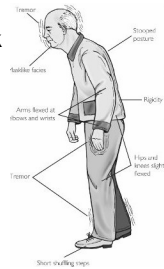


POCKET GUIDE to DRODING THE PARKINSONIAN FACE...



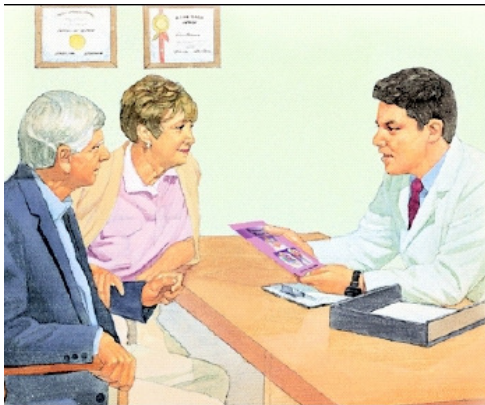
Formái

- Tremor-domináns
 - Klinikai képet a tremor uralja évek múlva is
- Rigid-akinetikus (leggyakoribb)
 - végtagmerevség, akinézia, bradikinézia
- Kevert típus
 - Meglassultság+remegés



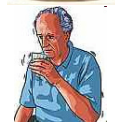
Terápia

- Gyógyszeres
 - Levodopa (dopamin előnyaga)
 - Fehérje tartalmú étellel párhuzamosan a levo-dopának rossz esélye van a membránokon való keresztüljutásra
 - Tartós szedés után: Hatásrovidülés!
 - Dopaminerg szerek
 - Dopamin bontó enzimeket gátlók
 - MAO-B, COMT (katekol-O-metiltranszferáz)
- Műtéti
 - Ronscsolásos (a talamusz és a halvány gömb sztereotaxiás elroncsolása)
 - Mélyelektrodsos agyi serkentés (pace-maker)
- Mozgás-életmód-életvezetési tanácsok
 - TREMOR Alapítvány a Parkinson-betegekért



Táplálkozást befolyásoló tényezők

- Akaratlan súlyvesztés
 - íz és a szagérzékelés elvesztése
 - étvágytalanság
 - hányinger
 - nyelési nehézségek
 - fokozott energia szükséglet révén
- Székrekedés
 - perisztaltika romlás
 - rostszegény táplálkozás
 - mozgáshiány
- Diszfágia
- Depresszió



Levodopa és étkezés



- A levodopa felszívódása akadályba ütközik, ha proteinben gazdag étellel egyidőben jut be a gyomor-béltraktusban.
- Ezért **az étkezések előtt 20 perccel, vagy 1,5 órával utána** célszerű a levodopa készítményeket bevenni, kivéve a HBS Madopart, amelyet az étkezés vége felé.
- Ezt a szabályt általában az korlátozza, hogy a beteg egy részében **émelygés, illetve gyomorfájdalom** jelentkezik, tehát az étkezésre szükség lehet a gyógyszer beviteléhez. Ez esetben azt kell kérni, hogy **ne fehérijében dús legyen az étel.**
- Egyes szerzők **a fehérijében gazdag étkezést csak vacsorára** ajánlják.
- Dopamin agonisták esetén nincs ilyen korlátozás, sőt inkább az étkezés közepén-végén ajánlott a gyógyszerbevitel.

Étrendi javaslatok



- Levodopa bevétele étkezés előtt vagy hányinger esetei szénhidrát tartalmú ételekkel
- A fehérjetartalmú ételeket főleg vacsorára (?)
- Étvágytalanság, alultápláltság: gyakori kis étkezések, gusztusos, étvágykeltő táplálás
- Nagyfokú tremor: mozgás miatt megnövekedett energiaszükséglet fedezése dúsítással
- Székrekedés miatt magas rosttartalmú étrend, zöldségek-gyümölcsök, sok folyadék
- Nyelési problémák: megfelelő konzisztenciájú ételek (aspiráció!), sz.e.: szondatáplálás
- Étkezést segítő eszközök használata
 - Melegentartó betéttel ellátott tányér, speciális evőeszközök...

Diszkrét vallomás

Engem, már évek óta gyötör egy kór,
Melynek névadója Parkinson doktor.
Nem gondoltam, hogy ilyen sok bajt kever,
félek, hogy előbb vagy utóbb leteper.
Mondják, hogy az arcom gyakran szomorkás,
hát szenvedve kacarászni nem szokás.
Ez a kór sajnos még nem gyógyítható,
Én pedig hittem, hogy megállítható,
de nem. Akkor így remélni érdemes?
Mert holtat kelteni is nevetséges.
Mégis, amikor reggel felébredek,
boldog vagyok és örvendek, mert élek.
Ujra erő tölti meg szívemet
és tovább folytatom a küzdelmemet.
Mert mindegy, hogy az ember fél vagy nem fél,
majdnem bizonyos, hogy holtáig remél.



Szentes Béla

http://www.fogomakezed.hu/index.php?option=com_content&task=view&id=16&Itemid=39