

Knjižica Receptata

ZA OSOBE OBOLJELE OD BULOZNE EPIDERMOLIZE



IMPRESSUM

NAKLADNIK: DEBRA, društvo oboljelih od bulozne epidermolize, Zagreb

AUTORI:

Petra Kučan, mag. nutr., Klinika za dječje bolesti Zagreb
Marinela Mamić, mag. nutr., Klinika za dječje bolesti Zagreb
Diana Vukman, dipl. ing., Klinika za dječje bolesti Zagreb

VODITELJ PROJEKTA:

Mateja Pavković, bacc.med.techn, DEBRA društvo oboljelih od bulozne epidermolize



PRIPREMA I GRAFIČKI DIZAJN:

Lara Gredičak, Matija Zmazek,
DEBRA društvo oboljelih od bulozne epidermolize,
Naslovna fotografija; Brook Lark, fotografije; Ed Gregory, Tanah Merah, pexel, unsplash

LEKTURA: Martina Tuškan, mag. croat et mag. comm.

TISAK: DEBRA - djeca leptiri j.d.o.o

NAKLADA: 100 primjeraka

„Ovaj je dokument izrađen uz financijsku podršku Grada Zagreba. Sadržaj ovoga dokumenta u isključivoj je odgovornosti DEBRA, društva oboljelih od bulozne epidermolize i ni pod kojim se uvjetima ne može smatrati kao odraz stajališta Grada Zagreba.“

ISBN 978-953-99087-5-9





Knjižica Receptata

ZA OSOBE OBOLJELE OD BULOZNE EPIDERMOLIZE

SADRŽAJ:

7. UVOD

8. BULOZNA EPIDERMOLIZA



9. ZAŠTO JE POTREBNA PRAVILNA ALI I
INDIVIDUALIZIRANA PREHRANA?

10. POTREBE

12. KOMPLIKACIJE

15. PLANIRANA PREHRANA

18. RECEPTI

42. UKRATKO O MAKRONUTRIJENTIMA

43. UKRATKO O MIKRONUTRIJENTIMA



UVOD

Nutritivni plan koji uključuje adekvatnu prehranu za djecu i mlade s EB ključna je strategija liječenja.

Potrebe za energijom povećane su zbog metabolizma bolesti, opterećenog imunološkog sustava i konstantnog procesa zarastanja ožiljaka, a simptomi uzrokovani bolešću ometaju unos i adekvatnu

apsorpciju hranjivih tvari što često dovodi do neadekvatnog rasta i razvoja.

Loš nutritivni status pacijenata s EB izravno je povezan s težinom simptoma bolesti. Teži oblici bolesti najčešće dovode do većeg nutritivnog deficita i pothranjenosti.



BULOZNA EPIDERMOLIZA

Bulozne epidermolize skupina su nasljednih bolesti karakteriziranih pojavom mjehura na koži i sluznicama kao posljedica genetskih poremećaja u strukturnim proteinima kože. Razlikujemo četiri glavna tipa EB, ovisno o lokalizaciji zahvaćenog proteina te o mjestu odvajanja kože: EB simpleks (epidermolitički), junkcijski EB (lucidolitički), distrofični EB (dermolitički) i Kindlerov sindrom. Svaki od tipova razlikuje više podtipova bolesti. Ovisno o kliničkoj slici, mogu biti zahvaćeni različiti sustavi, uključujući genitourinarni, gastrointestinalni, respiratorni i koštano-mišićni, a često su uz promjene na koži i sluznicama zahvaćene i ektodermalne strukture, kao nokti, kosa i zubi.

Gastrointestinalni problemi su uobičajeni, a komplikacije se mogu promatrati u različitim dijelovima GI trakta. Često su pogođena područja usta i jednjaka. Zubi su nerijetko strukturno neispravni i propadaju uz gingi-

vitis, što uzrokuje probleme sa žvakanjem. Među komplikacijama valja istaknuti stenozu jednjaka koja ograničava unos namirnica koje se mogu progutati, zbog čega su potrebne dilatacije. Često se javlja gastroezofagealna refluksna bolest, a kod nekih pacijenata i upalne bolesti crijeva, analna stenozna, rektalni prolaps, perianalne fistule i hemeroidi. Konstipacija je jedna od najčešćih klinički značajki u EB bolesnika, kod svih oblika bolest. Anemija, snižene vrijednosti albumina i poremećaj apsorpcije česte su komplikacija kod težih oblika.

ZAŠTO JE POTREBNA PRAVILNAI I INDIVIDUALIZIRANA PREHRANA?

ZBOG:


- nadoknada nutrijenata izgubljenih preko otvorenih rana i lezija
- održavanja adekvatne razine nutrijenata potrebnih za optimalno zarastanje rana
- održavanje imunološkog sustava za obranu organizma od infekcija
- normalno funkcioniranje gastrointestinalnog trakta i sprječavanja konstipacije
- smanjenje stresa uzrokovanog trajanjem samog procesa hranjenja
- postizanja osjećaja uživanja u životu.

Prehrambene potrebe djece i adolescenata s minimalnim ranama i malo ili bez gastrointestinalnih problema vjerojatno će biti veće u odnosu na zdrave vršnjake. Međutim, u teškim oblicima EB teško je kvantificirati prehrambene potrebe zbog niza čimbenika, kao što su:

1. multisistematska i upalna priroda bolesti;
2. varijabilne prehrambene potrebe koje se mijenjaju s obzirom na dob, prisutnost rana i/ili infekcija, energiju potrebnu za nadoknadu tjelesne mase;
3. poteškoće povezane s procjenom željenog povećanja mase, jer je i visina također pod utjecajem kroničnih upala, bolova, osteoporoze i zglobnih kontraktura;
4. poteškoće u provođenju kliničkih ispitivanja, zbog malog broja pacijenata

POTREBE ZA ENERGIJOM



Energetske potrebe djece s EB često se uspoređuju s potrebama djece s opeklinama, zbog ubrzanog metabolizma i viših energetskih potreba koje odgovaraju postotku zahvaćene površine tijela. Postoji nekoliko metoda koje se predlažu za izračun potrebe energije, ali ono što se u praksi pokazalo najvažnije jest postići da dijete ima kontinuirane obroke u danu, što kod težih oblika bolesti zna biti poprilično zahtjevno za dijete u određenim periodima. Stoga je stručnjacima koji rade u praksi jasno da je izračun energije ponekad samo pokazatelj potreba koji je u drugom planu. Najjednostavnija  metoda je

procjena koja pruža 100% do 150% dnevnih energetskih potreba s obzirom na dob i spol. Ako se primijeti, na temelju redovitih praćenja, da rast nije zadovoljavajuć, postupno treba probati povećati unos energije. Odnosno, unos energije mora biti prilagođen tako da pacijent može postići i održavati odgovarajuću težinu u odnosu na visinu. Upravo se ovakav pristup među stručnjacima u praksi najčešće promovira zbog individualnih slučajeva koje nije moguće svrstati u kategorije prema potrebama.

POTREBE ZA PROTEINIMA

Zbog velikog gubitka proteina kroz mjehuriće, stalnih potreba za obnovom kože i infekcijama koje se stalno vraćaju, proteinske potrebe bolesnika s EB su veće od onih u zdravih vršnjaka istog spola i dobi. Pretpostavlja se da je gubitak proteina kožom u bolesnika s EB

značajan te posljedično smanjuje mogućnost zadržavanja pozitivne ravnoteže dušika u organizmu, no i dalje ne postoji metoda za točan izračun gubitka proteina. Potreba za proteinima izračunava se kao 115-200% procijenjene prosječne potrebe s obzirom na dob i spol.




POTREBE ZA VITAMINIMA I MINERALIMA

Nedostatak mikronutrijenata u EB bolesnika rezultat je gubitaka kroz kožu, kronične upale, nedovoljan unos ili malapsorpcije. Ne postoje određene smjernice koje savjetuju o unosu mikronutrijenata za pacijente s EB te je ponašanje u vezi s tim iskustveno. Rijetka znanstvena istraživanja kod EB pacijenata pokazala su najčešći nedostatak cinka i željeza, rjeđe vitamina A i B6 u JEB i recisivnim DEB te vitamina C i B12 u EBS. S obzirom na istraživanja koja ukazuju na normalnu razinu većine mikronutrijenta u plazmi, literatura ne predlaže prekomjerno korištenje vitaminskih dodataka za većinu bolesnika kod kojih je adekvatan oralni unos još uvijek moguć. Međutim, s obzirom na sigurne razine dnevnog unosa vitamina, to može biti razumna praksa za pacijente, osobito one s težim oblicima poput JEB i recisivnog DEB gdje su gastrointestinalni problemi gotovo uvijek naglašeni, i naravno kada pretrage ukažu na preniske razine vitamina u organizmu. Multivitamini

se najčešće propisuju ako je redovan unos vitamina manji od 150% RDA (Recommended Dietary Allowances), odnosno manji od prosječne dnevne razine unosa koja je dovoljna da zadovolji potrebe zdrave populacijske skupine. Multivitaminske dodatke treba preporučiti na temelju procjene prehrambenog unosa i težine bolesti, pod uvjetom da doza ne prelazi najvišu dnevnu prihvatljivu razinu unosa nutrijenta. Specijalne energetske-proteinske formule, konzumirane u značajnim količinama, dobar su izvor mikronutrijenata.


KOMPLIKACIJE


Anemija  česta i ozbiljna komplikacija kod težih oblika EB, kao što je recesivni DEB i JEB. Razina hemoglobina ispod 10 g/dl često otežava zacjeljivanje rana. Odgovarajuća njega kože, prevencija i liječenje kožnih infekcija mogu smanjiti gubitak krvi kroz kožu. Osim gubitka krvi kroz unutarnje i vanjske rane, neadekvatan unos željeza drugi je najčešći uzrok anemije. Najbolje prehrambene izvore željeza, poput mesa, oboljelima je često teško ili nemoguće žvakati i progutati. Organsko željezo iz namirnica životinjskog podrijetla, osim što se bolje apsorbira, rjeđe dovodi do konstipacije s kojom se EB pacijenti i ovako nerijetko bore. Željezo podrijetlom iz biljaka i ono u obliku dodataka često uzrokuje zatvor i ne apsorbira se dobro.

Oralni unos željeza često se koristi za liječenje anemije, osim što učinkovitost kod pojedinac varira, često dovodi do konstipacije (rjeđe uzrokuje proljev), osobito ako se uzima na prazan želudac.


Ako se željezo uzima oralno kao dodatak, najbolje će se apsorbirati ako se dnevna doza podijeli u najmanje 2 doze (to smanjuje štetne nuspojave) i uzima istodobno s bogatim izvorom vitamina C. Kako bi se povećala apsorpcija, dodatke željeza i cinka treba uzimati u odvojenom vremenu.

Intravenozna infuzija željeza dobar način da se izbjegniju negativne strane oralnog unosa, a također omogućava da budete sigurni da je pacijent primio potrebnu dozu. Transfuziju treba uzeti u obzir u slučajevima u kojima je razina hemoglobina konstantno ispod 8 g/dl.


Nedostatak cinka  organizmu ograničava sposobnost zacjeljivanja rana i posljedično stvaranje novog tkiva, a određivanje adekvatne količine zahtijeva promatranje individualnog stanja pojedinca. Suplementi cinka često izazivaju mučninu i povremeno povraćanje, što najčešće dovodi do prestanka uzimanja cinka. Kako bi se smanjile nuspojave, cink ne treba uz-




imati na prazan želudac. Kako bi se povećala apsorpcija, cink i željezo treba uzimati vremenski odvojeno. Za pacijente s povećanim potrebama, osobito ako nalazi ukažu na deficit ili je trenutno stanje jako loše, nije neuobičajeno propisati 0.5-1 mg cink/ kg TM, kao kod preporuka za djecu s težim opeklinama. Kao opće pravilo, izbjegavaju se visoke dugoročne doze.

Kod djece koja boluju od EB posebno je važno usmjeriti pažnju na adekvatan unos vitamina . Sva dojenčad i djeca imaju povećan rizik od manjka vitamina D, a u posebno rizičnu skupinu spadaju djeca koja su rijetko izložena suncu i tijelo im je velikim dijelom pokriveno odjećom te djeca koja boluju od kroničnih bolesti. Preporučuje se suplementacija vitamina D u zdrave dojenčadi već od navršenog 1. mjeseca života, stoga ni u djece s EB to ne smije biti iznimka. Preporuka za unos je 10-15 μg na dan, kao i kod zdravog djeteta određene dobi. U slučaju da se opetovanim pretragama u EB pacijenta utvrde vrlo niske vrijednosti vitamina D, preporučuje

se unos visokih doza, 75-150 μg na dan, ovisno o dobi djeteta, unutar perioda od najduže 8 tjedana.

Konstipacija  jedan od najčešćih problema u EB bolesnika, u svim tipovima bolesti, a posebno kod recesivnog DEB, gdje se javlja u 40% do 75% slučajeva. Konstipacija se najčešće javlja kada je defekacija bolna zbog plikova i pukotina u analnoj regiji, što dovodi do fekalnog zadržavanja zbog straha od boli tijekom pokreta crijeva. Teškoće kod žvakanja i gutanja rezultat su prehrane s vrlo malo vlakana koja u kombinaciji sa smanjenom fizičkom aktivnošću i korištenjem željeza u obliku dodataka prehrani, često pogoršava simptome.

Iako prehrana s vrlo malo vlakana pridonosi zatvoru u EB bolesnika, za mnogu djecu povećanje u unosu vlakana kroz uobičajenu prehranu nije prikladno i uspješno. To su slučajevi bolesnika s oralnim lezijama ili stenozom jednjaka koji teško gutaju; pacijenti koji zahtijevaju hranu veće nutritivne gustoće; mlađa djeca koja



vjerojatno neće pojesti određenu vrstu hrane u dovoljnim količinama da riješe zatvor i oni pacijenti s perianalnim lezijama koje izazivaju izuzetno bolne defekacije. U takvim slučajevima, korištenje specijaliziranih prehrambenih formula koje sadrže visok postotak netopljivih vlakana korisna su za liječenje kronične konstipacije.

Vrlo je važno da se zatvor riješi jer ima snažan negativni utjecaj na cjelokupno stanje pacijenta. Osim što smanjuje želju za jelom, dovodi do neuhranjenosti i slabog rasta. Ako promjene u prehrani (više vlakana i tekućine) ne pomognu, treba pokušati s laksativima. Za tretman konstipacije postoji veliki broj laksativa. Izbor se bazira na načinu njihovog djelovanja i sigurnosti tretmana. Najčešće preporuka jesu osmotski laksativi poput polietilen glikola ili laktuloze (Movicol junior, Portalak, Duphalac) koji za razliku od nekih laksativa koji uzrokuju crijevne kontrakcije kroz stimulaciju živaca, imaju prirodni način djelovanja i ne ulaze u cirkulaciju. Osmotski laksativi navlače vodu u

tvrdi i suhu stolicu. Tako omekšala stolica, povećanog volumena, izaziva aktivnost debelog crijeva i stimulira manje bolno pražnjenje, a zbog izoosmotskog djelovanja ne dovode do dehidracije organizma. Preporuka uz uzimanje takvih laksativa je konzumacija dovoljne količine tekućine, najbolje vode.




PLANIRANA PREHRANA

Obrocima bi trebalo osigurati što veću količinu potrebne energije, ali i nutrijente neophodne za rast i razvoj te oporavak pacijenta, stoga prehranu treba planirati kombinacijom raznovrsnih namirnica. Iako su oralni nutritivni dodaci prehrani često jedini način da se zadovolje visoke dnevne energetske i nutritivne potrebe, "prirodna hrana" pripremljena kod kuće, osim što je izvor nutrijenata i energije, vrlo je važna sa psihološkog aspekta života oboljelih. Jela pripremljena kod kuće ukusnija su od oralnih dodataka, a njihova konzumacija utječe i na kvalitetu života, posebno ako to promatramo kao svakodnevnu društvenu aktivnost koja je često izostavljena zbog bolova. Naravno, kod pripreme obroka za oboljele treba obratiti pozornost i na teksturu hrane – konzistenciju, sočnost, žvackljivost ili hrskavost, odnosno odabir i pripremu jela treba prilagoditi trenutnom stanju oboljelog kako bi ga s lakoćom mogao konzumirati.

Ova knjižica nudi praktične, kulinarski zanimljive i nutritivno bogate recepte koji će vam biti izvor ideja za što ukusnije obroke. Recepti su osmišljeni kako bi osigurali što veću energetske i proteinske vrijednosti obroka. Po uzoru na recepte, svoje svakodnevne obroke obogatite dodavanjem vrhnja, punomasnog mlijeka i mlijeka u prahu, maslaca, maslinovog ulja, orašastih plodova, jaja i sl., ali nemojte zaboraviti ni na raznovrsnost namirnica koje će vam omogućiti adekvatan omjer potrebnih makronutrijenata i mikronutrijenata.



RECEPTI

- *Bogati doručak i Heljdaćinke* 
- *Popajeve palaćinke i Morske polpete*
- *Sočni proteinski kruh i Kokoda pašteta*
- *Jesenska juha i Zimska juha*
- *Šarena salata od kvinoje i Zeleni rižoto*
- *Bolognese pita i Pileće laticice*



- *Super muffini i Čoko muffini*
- *Chia puding i Voćni moćni puding*
- *Superzeleni sladoled i Majmunski sladoledi*
- *Amarant cheesecake i Čokohladni frape*
- *Tiramisu kao smoothie i Supermoćni smoothie*
- *Čarobni napitak i Ljetni smoothie*



Bogati doručak

(1 PORCIJA) (CCA. 450 KCAL)
(P: 17 G, M: 20,5 G, UGH: 52,5 G)

SASTOJCI:

15 g zobnih pahuljica
15 g pšeničnih klica
10 g punomasnog mlijeka u prahu
180 ml punomasnog tekućeg jogurta
1 banana
2 žlice mljevenog kokosa
1 žličica mljevenih badema
1 žličica meda

UPUTE:

Zobene pahuljice kuhati u malo vode 2 – 3 minute, dodati med i ostaviti da se prohlade. Zatim dodati pšenične klice, kokos, bademe i usitnjenu bananu. U jogurt dodati mlijeko u prahu i dobro izmiješati da ne bude grudica. Takav jogurt dodati prethodno pripremljenim zobnim pahuljicama i sve dobro promiješati.





Heljdačinke

(4 PORCIJE) (CCA. 525 KCAL)
(P: 7,3 G, M: 12,1 G, UGH: 31,5 G)

SASTOJCI:

125 g heljdinog brašna
1 jaje
100 ml punomasnog mlijeka
50 ml slatkog vrhnja
50 ml mineralne vode
1 žličica šećera
malo soli



UPUTE:

Sve sastojke sjediniti u glatku smjesu. Peći na zagrijanoj tavi na malo ulja. Palačinke poslužiti s namazom po želji (kikiriki maslac, čokoladni namaz, marmelada).





Popajeve palačinke

(2 PORCIJE) (CCA. 700 KCAL)
(P: 27,3 G, M: 35,4 G, UGH: 73,1 G)

SASTOJCI:

150 g miksanog špinata (može i blitva)
50 g punomasnog svježeg sira
1 jaje
150 g glatkog brašna
150 ml punomasnog mlijeka
20 g punomasnog mlijeka u prahu
20 g maslinovog ulja
20 g mljevenog lana
1 žličica praška za pecivo
sol i začini po želji

UPUTE:

Staviti sve sastojke u posudu te dobro izmiješati. U zagrijanu tavu s malo ulja stavljati manje palačinke i peći na laganoj vatri sa svake strane oko minutu. Poslužiti sa sirmim namazom.





Morske polpete

(1 PORCIJA) (cca. 480 kcal)
(P: 58,1 g, M: 13,5 g, UGH: 31,4 g)

SASTOJCI:

150 g kuhanog oslića
15 g riže
150 g punomasnog svježeg sira
20 g ribanog sira
1 jaje
malo peršina (po želji)
5 – 6 velikih žlica krušnih mrvica

UPUTE:

Oslić i rižu skuhati u slanoj vodi s malo maslinovog ulja. Kada se ohladi dodati jaje i ostale sastojke te sve dobro izmiješati. Smjesu ostaviti da odstoji 10 minuta. Zatim vlažnim rukama oblikovati male polpete, valjati ih u krušne mrvice i slagati na papir za pečenje. Peći u pećnici na 200°C 15 – 20 minuta.





Sočni proteinski kruh

(4 PORCIJE) (CCA. 385 KCAL)
(P: 26 G, M: 10,6 G, UGH: 48,9 G)

SASTOJCI:

500 g svježeg punomasnog sira
250 g zobenih mekinja
4 jaja
1 čajna žličica soda bikarbone
1 čajna žličica soli

UPUTE:

Pjenjačom izmiješati jaja i sol, dodati sir, zobene mekinje i sodu. Izmiješanu smjesu izliti u manju tepsiju obloženu papirom za pečenje. Peći u prethodno zagrijanoj pećnici na 180 °C 30 – 35 minuta.






Kokoda pašteta

(1 – 2 PORCIJE) (CCA. 315 KCAL)
(P: 20,7 G, M: 26,1 G, UGH: 0,95 G)

SASTOJCI:

150 g pilećih prsa
1 tvrdo kuhano jaje
30 g majoneze
1 čajna žličica senfa
10 g evenog sezama

UPUTE:

Na malo maslinovog ulja ispeći pileća prsa. Kada se piletina ohladi dodati sve sastojke te ih izmiksati štapnim mikserom. Poslužiti uz sočni proteinski kruh.






Jesenska juha

(4 PORCIJE) (CCA. 288 KCAL)
(P: 9,1 G, M: 17,7 G, UGH: 24,4 G)

SASTOJCI:

1 luk
1 krumpir
2 srednje mrkve
1 korijen peršina
1 komadić korijena celera
1 manja koraba
1 srednja puter tikva
(oko 500 g)
300 ml vrhnja za kuhanje
60 g punomasnog mlijeka u prahu
200 g punomasnog kiselog vrhnja
20 g mljevenih bučinih sjemenki
2 žlice  činog ulja

UPUTE:

Na malo maslinovog ulja dinstati luk, dodati korjenasto povrće i krumpir te uliti vodu dok se ne prekrije sve povrće. Kuhati 20 minuta. Zatim dodati narezanu buču i kuhati još 15 minuta. Kada je povrće mekano, izmiksati sve štapnim mikserom. Začiniti po želji, dodati vrhnje za kuhanje te lagano prokuhati. Prije posluživanja umiješati kiselo vrhnje, a u svaki tanjur dodati žličicu mljevenih bučinih sjemenki i žličicu bučinog ulja.





Zimska juha

(2 PORCIJE) (CCA. 265 KCAL)
(P: 8,4 G, M: 18,4 G, UGH: 17,9 G)

SASTOJCI:

150 g cikle
100 g cvjetače
1 srednja mrkva
1 manja koraba
120 ml vrhnja za kuhanje
30 g punomasnog mlijeka u prahu

UPUTE:

Na malo maslinovog ulja kratko proinstati mrkvu, korabicu i krumpir te dodati vodu. Nakon 5 minuta dodati narezanu ciklu te sve kuhati još 20 minuta. Štapnim mikserom usitniti povrće, dodati vrhnje za kuhanje i mlijeko u prahu. Kratko prokuhati i dodati začine po želji.





Šarena salata od kvinoje

(2 PORCIJE) (CCA. 780 KCAL)
(P: 34,8 G, M: 48,9 G, UGH: 55 G)

SASTOJCI:

120 g kvinoje
1 zrel avokado
100 g pilećih prsa
100 g feta sira
1 veći krastavac

Preljev:

1 šalica jogurta
pola šalice kiselog vrhnja
1 žlica maslinovog ulja

UPUTE:

Jogurt, kiselo vrhnje i maslinovo ulje dobro izmiješati. Preljev staviti u frižider da se ohladi. Pileća prsa narezati na kockice, ispeći na malo malinovog ulja i ostaviti da se ohlade. Skuhati kvinoju i lagano začiniti. Krastavac i avokado oguliti i narezati na kockice kao i feta sir. Ohlađenu kvinoju i pileća prsa pomiješati s ostalim sastojcima i preliti prethodno pripremljenim preljevom.





Zeleni rižoto

(2 PORCIJE) (CCA. 825 KCAL)
(P: 53 G, M: 33,4 G, UGH: 83,9 G)

SASTOJCI:

1 manji luk
300 g pilećih prsa
1 šalica riže
300 g blitve ili špinata
50 g divljih šparoga
150 ml vrhnja za kuhanje
40 g mozzarelle

UPUTE:

Blitvu kratko blanširati u slanoj kipućoj vodi, uroniti u hladnu vodu, ocijediti i smiksati. Na malo maslinovog ulja dinstati sitno narezani luk te dodati piletinu narezanu na kockice. Kratko popirjati, dodati očišćene i usitnjene šparoge i rižu te začine po želji. Pred kraj kuhanja, kada je riža gotova, dodati blitvu i vrhnje za kuhanje. Pirjati još nekoliko minuta dok rižoto ne postane kremast. Kada se makne s vatre, umiješati maslac i usitnjenu mozzarellu.





Bolognese pita

(4 PORCIJE) (CCA. 655 KCAL)
(P: 36,5 G, M: 43,6 G, UGH: 30,5 G)

SASTOJCI:

50 g luka
500 g mljevenog mesa
100 g graška
150 g mrkve
150 g brokule
1 limenka pelata (oko 400 g)
500 g krumpira
70 g maslaca
40 ml punomasnog kiselog vrhnja
25 ml punomasnog mlijeka

UPUTE:

Na zagrijanom maslinovom ulju pržiti nasjeckani luk dok ne dobije zlatnožutu boju. Dodati meso, kratko pržiti, zatim preliti s malo vode i dodati zdrobljene pelate, kuhani grašak, usitnjenu mrkvu i brokulu te začiniti po želji pa pirjati 15 minuta. Skuhati krumpir, dodati maslac, vrhnje, mlijeko i sol te napraviti pire. U posudu za pečenje staviti pripravljeno meso pa prekriti pireom od krumpira i posuti naribanim sirom. Peći u zagrijanoj pećnici na 220 °C da pire po površini bude zlatnožute boje.







Pileće ladice

(4 PORCIJE) (CCA. 505 KCAL)
(P: 61,2, M: 28,7 G, UGH: 4,1 G)

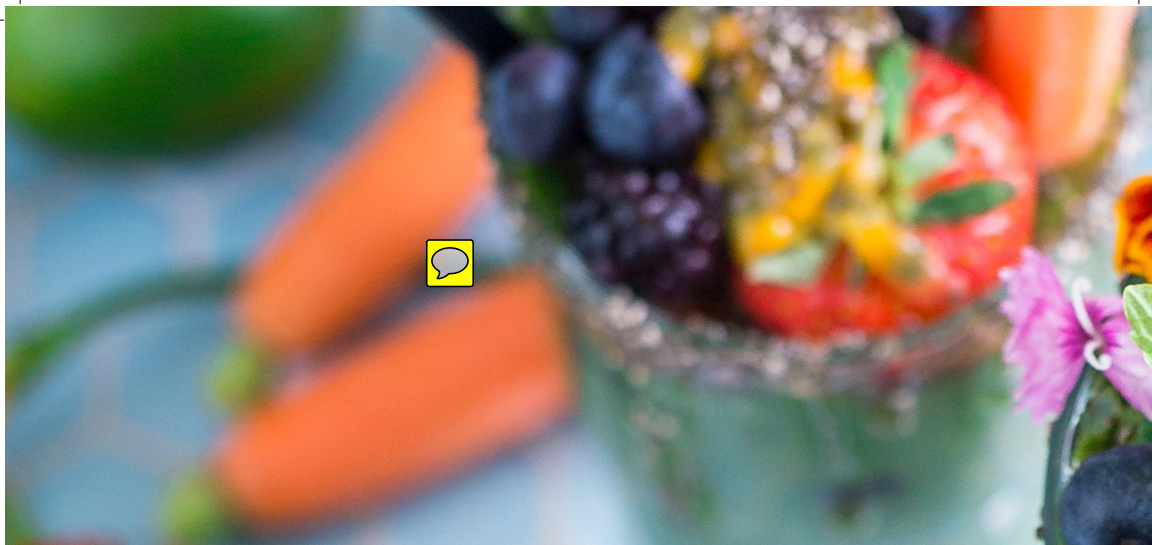
SASTOJCI:

4 veća komada pilećih prsa
350 g špinata
500 g  masnog svježeg sira
200 g  tvrdog sira

UPUTE:

Na maslinovom ulju dinstati špinat. Kada se malo ohladi pomiješati ga sa svježim sirom i posoliti. Pileći file razrezati po sredini tako da se dobije “džep” za punjene. Svaki “džep” napuniti mješavinom svježeg sira i špinata te poskropiti s maslinovim uljem. Posložiti u tepsiju, prekriti aluminijskom folijom i peći u pećnici na 180 °C oko 20 min, nakon toga maknuti foliju i peći još 10-ak minuta. Na kraju posuti ribanim sirom. Poslužiti uz priloge po želji.






Super muffini

(12 MUFFINA) (CCA. 250 KCAL)
(P: 12,2 G, M: 9,6 G, UGH: 29,8 G)

SASTOJCI:

3 jaja
300 g punomasnog svježeg sira
100 ml punomasnog mlijeka
360 ml tekućeg jogurta
50 g punomasnog kiselog vrhnja
50 ml maslinovog ulja
400 g brašna
1 prašak za pecivo
1 žličica soli
250 g  narezane šunke

UPUTE:

Pomiješati sve mokre sastojke, dodati suhe sastojke i narezanu šunku te sve dobro sjediniti. Kalupe za muffine premazati maslacem i puniti do vrha. Pećnicu zagrijati na 180 °C i peći 30 – 40 minuta.



30





Čoko muffini

(12 MUFFINA) (CCA. 190 KCAL)
(P: 3,4 G, M: 9 G, UGH: 24,5 G)

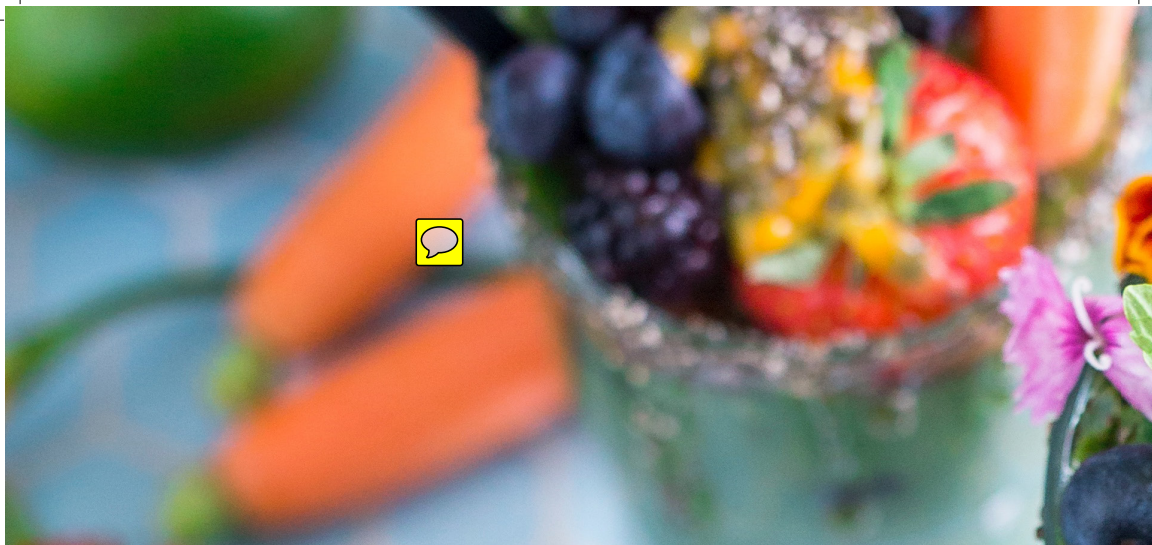
SASTOJCI:

1 jaje
100 g šećera
60 g milerama
100 ml punomasnog tekućeg jogurta
2 žlice punomasnog mlijeka u prahu
25 g gorkog kakaa
50 g maslaca
150 g glatkog brašna
1 žličica praška za pecivo
100 g bijele čokolade i čokolade za kuhanje
prstohvat soli

UPUTE:

Bijelu čokoladu i čokoladu za kuhanje narezati na kockice. Pjenjačom izmiješati jaja sa šećerom pa dodati mileram, tekući jogurt i otopljeni maslac. U tu smjesu dodati prethodno pomiješane suhe sastojke. Na kraju umiješati kockice čokolade. Smjesu rasporediti u kalupe za muffine i peći u prethodno zagrijanoj pećnici 25 – 30 minuta na 180°C.





Chia puding

(1 PORCIJA) (CCA. 385 KCAL)
(P: 15,8 G, M: 16,9 G, UGH: 44,6 G)

SASTOJCI:

20 g chia sjemenki
180 ml punomasnog tekućeg jogurta
20 g punomasnog mlijeka u prahu
2 žličice meda
30 g šumskog voća

UPUTE:

Chia sjemenke i mlijeko u prahu pomiješati s tekućim jogurtom. Ostaviti u frižideru sat vremena dok sjemenke ne nabubre. Nakon toga dodati 2 žličice meda i šumsko voće.






Voćni moćni puding

(4 PORCIJE) (CCA. 335 KCAL)
(P: 9,8 G, M: 18,8 G, UGH: 33 G)

SASTOJCI:

1 vrećica pudinga u prahu s
okusom vanilije
80 g punomasnog mlijeka u prahu
500 ml punomasnog mlijeka
50 ml slatkog vrhnja
40 g meda ili šećera
20 g kokosovog ulja
80 g jagoda 

UPUTE:

250 ml mlijeka i kokosovo ulje staviti na vatru da zakipi. Mlijeko u prahu pomiješati s pudingom od vanilije, dodati ostatak mlijeka i slatko vrhnje te sve dobro izmiješati dok ne nestanu grudice. Dobivenu smjesu uliti u kipuće mlijeko, kuhati 3 – 4 minute uz neprestano miješanje. U kuhani puding umiješati med i jagode. Poslužiti mlako ili ostaviti u frižideru dok se potpuno ne ohladi.





Superzeleni sladoled

(2 PORCIJE) (CCA. 418 KCAL)
(P: 3,6 G, M: 30,4 G, UGH: 37 G)

SASTOJCI:

2 veća avokada

60 ml slatkog vrhnja

6  meda

UPUTE:

Dva veća avokada očistiti i usitniti vilicom. Dodati slatko vrhnje i med. Sve dobro usitniti u blenderu ili pomoću štapnog miksera te zamrznuti u čvrsto zatvorenoj posudi. Po potrebi, prije posluživanja sladoled držati 10-ak minuta na sobnoj temperaturi kako bi omekšao.



34





Majmunski sladoled

(2 PORCIJE) (CCA. 415 KCAL)
(P: 8,2 G, M: 25,6 G, UGH: 41,2 G)

SASTOJCI:

2 banane
100 ml slatkog vrhnja
40 g punog mastnoćnog mlijeka u prahu
150 g smrznutog šumskog voća

UPUTE:

Banane oguliti i narezati na kolutiće. Staviti ih na tanjur ili u vrećicu i ostaviti u zamrzivaču 2 sata dok se u potpunosti ne stvrđnu. Zamrznute kolutiće ubaciti u blender i miksati dok se ne dobije gusta, kremasta smjesa.



Izmiksati banane, dodati slatko vrhnje, mlijeko u prahu i voće te sve sjediniti u blenderu.






Amarant cheesecake

(2-3 PORCIJE) (CCA. 330 KCAL)
(P: 8,3 G, M: 18,3 G, UGH: 34,5 G)

SASTOJCI:

20 g amaranta
100 g punomasnog svježeg sira
100 g slatkog vrhnja za šlag
2 žlice šećera u prahu
50 g mljevenih brazilskih oraščića
60 g usitnjenih suhih smokvi
2 breskve
2 kriške  hje

UPUTE:

Amarant ispeći poput kokica. Na suhu, dobro zagrijanu tavu staviti amarant i obavezno poklopiti. Gotove kokice od amaranta ostaviti da se ohlade. U međuvremenu izmiksati sir te mu dodati izrađeni zaslađeni šlag kako bi dobili finu kremu. Voće oguliti i narezati na manje komadiće. U posudice slagati red kreme, voća, suhog voća, mljevenih brazilskih oraščića, amaranta pa ponovo red kreme i na kraju malo mljevenih brazilskih oraščića. Desert zasladiti medom po želji.





Čokoladni frape

(2 PORCIJE) (CCA. 600 KCAL)
(P: 11,4 G, M: 47 G, UGH: 34,1 G)

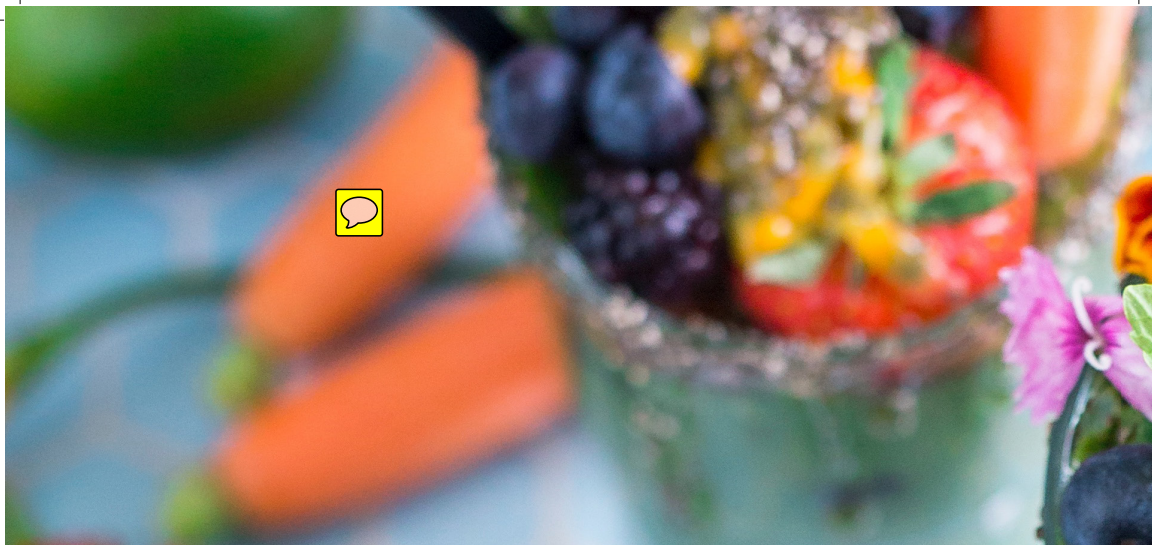
SASTOJCI:

60 g čokolade za kuhanje
60 g sladoleda od čokolade
400 ml punomasnog mlijeka
150 g šlag
20 g mljevenih lješnjaka

UPUTE:

Čokoladu za kuhanje istopiti na pari i ostaviti da se ohladi. U blender staviti sladoled, otopljenu čokoladu, hladno mlijeko i hladni šlag. Miksati na najvećoj brzini dok se frape ne zgusne. Uliti u čaše i posuti žlicom mljevenih lješnjaka.





Tiramisu kao smoothie

(4 PORCIJE) (CCA. 520 KCAL)
(P: 14,2 G, M: 29 G, UGH: 48,7 G)

SASTOJCI:

200 g mascarpone sira
200 g sladoleda od vanilije
2 žlice punomasnog mlijeka
400 g sladoleda od čokolade
200 g tučenog slatkog vrhnja
3 žlice kave (djeci kakao)
40 g piškota
4 žlice šećera u prahu
4 žlice kakao praha

UPUTE:

Mascarpone sir, sladoled od vanilije i mlijeko miksati dok se ne dobije glatka, kremasta smjesa. Smjesu uliti u posudice. Piškote namočiti u kavu ili kakao te staviti na pripremljenu kremu. Sladoled od čokolade izmiksati s napravljenom kavom ili kakaom te ručno umiješati tučeno slatko vrhnje. Čokoladnu kremu staviti u posudice u koje smo stavili kremu od sira i piškote. Prije posluživanja posipati mljevenim kakaom i šećerom u prahu.



38





Supermoćni smoothie

(2 PORCIJE) (CCA. 317 KCAL)
(P: 12,8 G, M: 9,5 G, UGH: 46,6 G)

SASTOJCI:

250 ml punomasnog tekućeg jogurta

4 žlice punomasnog mlijeka u prahu

1 srednja cikla

1 srednja jabuka

1 manja mrkva

1 banana

1 žlica zobenih mekinja

1 žlica meda

UPUTE:

Očistiti i narezati ciklu, jabuku i bananu. Mrkvu oguliti i narezati na sitnije komade. U blender staviti jogurt, mlijeko u prahu, zobene mekinje i med te dodati voće i povrće. Sve miksati dok se ne dobije jednolična masa.






Čarobni napitak

(2 PORCIJE) (cca. 250 kcal)


(P: 10,7 g, M: 8,6 g, UGH: 32,6 g)

SASTOJCI:

- 2 kivija
- 1 banana
- 1 jabuka
- 1 šalica svježeg špinata
- 200 ml punomasnog tekućeg jogurta
- 20  unomasnog mlijeka u prahu
- 2 žlice mljevenih lanenih sjemenki



UPUTE:

Očistiti i narezati kivi, bananu i jabuku. U blender staviti jogurt, mlijeko u prahu i lanene sjemenke te dodati svježi špinat i voće. Miksati dok se ne dobije jednolična masa te po potrebi dodati vode. 





Ljetni smoothie

(1 PORCIJA) (CCA. 470 KCAL)
(P: 13,4 g, M: 30,3 g, UGH: 39,4 g)

SASTOJCI:

250 ml punomasnog mlijeka
1 banana
150 g jagoda
20 g badema
2 žličice kokosovog ulja
prstohvat soli




UPUTE:

U blender staviti mlijeko i kokosovo ulje. Dodati narezano voće, mljevene bademe i prstohvat soli. Ako se ne koristi smrznuto voće, može se dodati i nekoliko kockica leda. Sve sastojke dobro izmiksati u blenderu. Po želji dodati nekoliko listića mente.



UKRATKO O MAKRONUTRIJENTIMA

	ULOGA	IZVORI 
PROTEINI	<ul style="list-style-type: none"> • gradivna i fiziološka funkcija • izgradnja tkiva • zacjeljivanje nastalih mjehurića i rana • izvor energije 	<ul style="list-style-type: none"> • crveno meso, perad, riba, jaja, mlijeko i mliječni proizvodi • grah, grašak, leća, soja, orašasti plodovi i cjelovite žitarice • pseudožitarice, poput kvinoje, amaranta ili heljde
MASTI	<ul style="list-style-type: none"> • izvor energije • sastavni dio staničnih struktura i tkiva • razvoj kognitivnih funkcija • zgrušavanje krvi • reprodukcija • omogućuju apsorpciju vitamina topivih u mastima 	<ul style="list-style-type: none"> • punomasno mlijeko, sir, maslac, margarin, mliječni namazi, vrhnje • ulja, životinjska mast, loj i različiti umaci za salate • crveno meso s vidljivom masti, jaja • plava riba (tuna, skuša, losos, sardina), riblje ulje • avokado, orašasti plodovi i čokolada
UGLJIKOHIDRATI	<ul style="list-style-type: none"> • izrazito važan izvor energije za sve stanice u tijelu • štite proteine jer u prisutnosti dovoljne količine ugljikohidrata omogućuju da se proteini minimalno iskoristavaju za dobivanje energije, a maksimalno za izgradnju tkiva 	<ul style="list-style-type: none"> • žitarice, žitarice za doručak, brašno, tjestenina, kruh, krumpir, voće i mahunarke • biskviti, konzumni šećer, slatkiši, med, marmelade i sirupi

UKRATKO O MIKRONUTRIJENTIMA

VITAMINI

Vitamin A predstavlja skupina spojeva potrebnih za vid, rast i razvoj, reprodukciju, staničnu diferencijaciju te jačanje imunološkog sustava. Hrana životinjskog podrijetla izvrstan je izvor vitamina A koji se dobro apsorbira i iskorištava u tijelu. Oblik vitamina A koji potječe od provitamina A karotenoida iz hrane biljnog podrijetla ima nešto manju iskoristivost i slabiju apsorpcija.

Izvori: jetra, ulje riblje jetre, mlijeko i mliječni proizvodi, jaja, maslac i obogaćeni margarin, većina tamnozelenog lisnatog povrća i tamnožutog/narančastog povrća (špinat, blitva, raštika, kelj, mrkva, batat, buča) i voće poput marelica, breskvi, dinje, manga, trešanja, suhih šljiva i grejpa.

Vitamin D ima nekoliko vrlo važnih funkcija u tijelu, od kojih je na prvom mjestu uloga u metabolizmu kalcija. Sudjeluje u imunološkom odgovoru, metabolizmu inzulina, staničnoj diferencijaciji i

regulaciji krvnog tlaka.


Izvori: riblje ulje, srdela, skuša, losos, tuna, bakalar i ulje bakalara, maslac, jetra, žutanjak, žitarice, sirevi, gljive, mlijeko i mliječni proizvodi.

Vitamin E podržava imunološki sustav i štiti membranu stanica sprječavanjem oksidativnog stresa. Upravo zbog antioksidativnog djelovanja, smatra se da ima ulogu u sprječavanju razvoja raznih bolesti.

Izvori: pšenične klice (najbolji izvor), palmino i ricinusovo ulje, orasi, bademi, lješnjaci, sjemenke suncokreta, šparoge, brokula, rajčica, zeleno lisnato povrće (špinat, kelj), avokado, kivi i kupine.

Vitamini B skupine imaju raznovrsnu ulogu. Sudjeluju u reakcijama dobivanja energije, metabolizmu ugljikohidrata, masti i proteina te sintezi nukleinskih kiselina. Također su od velike važnosti za imunološko, kardiovaskularno i neurološko zdravlje.

Izvori: široki spektar namirnica poput kvasca, jaja, iznutrica, mesa i ribe, gljiva, povrća (zeleno lisnato



povrće, cvjetača, brokula, grašak, krumpir), žitarica, orašastih plodova i sjemenki.

Vitamin C je jedan od glavnih antioksidansa, sudjeluje u sintezi kolagena, karnitina i tirozina, mikrosomalnom metabolizmu i obnovi vitamina E. Potpora je imunološkom sustavu i prirodni je antihistaminik. Poboljšava apsorpciju željeza, a u kombinaciji s cinkom potpomaže zacjeljivanje rana.

Izvori: svježe voće i povrće, citrusno voće, zelena paprika, jagode, rajčica, brokula, šipak, višnja, crni ribiz, kupus, krumpir, prokulica, repa i drugo lisnato povrće.


MINERALI

Selen, iako je bitan u izrazito malim količinama, štiti stanice od oštećenja antioksidativnim djelovanjem, sudjeluje u sintezi aktivnog oblika hormona štitnjače, regulaciji staničnog ciklusa, a s vitaminom E podržava imunološki sustav.

Izvori: brazilski oraščići, orasi, sjemenke suncokreta, smeđa riža, integralan kruh i tjestenina, zobene pahuljice, školjkaši, škampi, tuna, bakalar, losos, iverak, pileтина, puretina, svinjetina, govedina, iznutrice, mlijeko, svježi i tvrdi sirevi te jaja.

Kalcij je najzastupljeniji mineral u tijelu, s više od 99 % u kostima i zubima. Tako samo oko 1 % kalcija ima važnu ulogu u različitim biokemijskih procesa, kao što su kontrakcije mišića, zgrušavanje krvi, regulaciju enzima, propusnost stanične membrane, lučenje hormona, vazokonstrikciju i vazodilataciju i stanične signalizacije.

Izvori: mlijeko, jogurt, sir, raštika,



poriluk, kelj, špinat, blitva, kupus, brokula, repa, mahunarke, morski plodovi, sardine s kostima, školjke, soja, zob, amarant, bučine sjemenke, sezam, sušene šljive i smokve te orašasti plodovi.

Cink je element u tragovima neophodan za niz strukturnih, katalitičkih i regulatornih funkcije. Potreban je za diobu stanica, zacjeljivanje rana, metabolizam hormona, ugljikohidrata i proteina te funkciju imunološkog sustava.

Izvori: nemasno mlijeko i meso, jaja, školjkaši, tuna, kelj pupčar, kupus, artičoka, mahunarke (soja, grah, grašak, slanutak, leća), pšenične klice i žitarice (osobito raž), sjemenke bundeve, suncokreta i sezama, orasi, lješnjaci, bademi, kikiriki (kikiriki maslac).


Željezo je neophodno za metabolizam energije, razvoj i funkciju živčanog sustava, sintezu vezivnog tkiva, sintezu hormona i antioksidativno djelovanje. Više od 80 % željeza uključeno je u dobivanje i isporuku kisika (hemoglobin) ili njegovo skladištenje za potpo-

ru metabolizma. Manjak željeza dovodi do anemije koja može uzrokovati umor, slabu pozornost i letargiju te je povezan sa sporijim zacjeljivanjem rana.

Izvori: iznutrice, crveno meso, jaja, lisnato povrće, mahunarke, srdele, tuna, školjke, žitarice i pseudožitarice (osobito kvinoja i amarant), orašasto voće, sjemenke.

PREHRAMBENA VLAKNA

Prehrambena vlakna su ugljikohidrati koji se u tankom crijevu ne mogu probaviti i apsorbirati. Izrazito su potrebna za održavanje funkcije crijeva i njihove mikrobiote. Vlakna u crijevima bubre i tako izazivaju brz osjećaj sitosti u želucu, povećavaju volumen sadržaja u crijevima, ubrzavaju peristaltiku sprječavajući opstipaciju. Sudjeluju u regulaciju masti u krvi te imaju imunostimulativni učinak. Kod pripreme obroka s visokim udjelom vlakna za djecu s izrazitim EB-om treba imati nekoliko stvari na umu: hrana



bogata vlaknima niske je energetske gustoće i djeca neće imati adekvatni unos energije, a obroci s puno vlakna daju brzi osjećaj sitosti te mogu reducirati apetiti. Unos vlakna može se povećati tako da se ne skida kora sa svježeg voća i povrća, a radi lakšeg gutanja ono se može izmiksati u frappe i smoothie.

Dobar izvor vlakna su cjelovite žitarice i kruh, različite kaše, mekinje, integralna riža i tjestenina, mahunarke, svježe voće, sušeno voće (marelice, smokve, grožđice), povrće, sjemenke i orašasti plodovi.



Kontakt: DEBRA, Društvo oboljelih od
bulozne epidermolize
tel. + 385 1 4555 200
fax: +385 1 4555 199
web: www.debra.hr
mail: info@debra-croatia.com
Izdavač: DEBRA, Društvo oboljelih od
bulozne epidermolize
Tiskano: 2017. godina