

MISSION ALLTAG MIT PKU

Informationsbroschüre für Betroffene mit Phenylketonurie (**PKU**) und deren Angehörige



Inhaltsverzeichnis

Was ist Phenylketonurie (PKU)?	6
Die Phenylalanin-arme Ernährung: Eine wichtige und lebenslange Aufgabe	10
Das Kleinkindalter – Zwischen Diagnose und neuen Routinen	14
Kindergarten und Grundschule: Neue Herausforderungen auch außerhalb der Familie	18
Die Pubertät – Zwischen Rebellion und Eigenverantwortung	30
Junge Erwachsene – Selbstständig leben mit PKU	36
Älter werden mit PKU – Gesund bleiben, ein Leben lang	38
Wenn sich die Ernährung öffnet – Möglichkeiten durch Medikamente	52
Die Trockenblutkarte – Phe-Werte sicher bestimmen	68
Sport und Bewegung – Aktiv leben mit PKU	78
Reisen mit PKU	88
Schwangerschaft mit PKU	90

Das Erwachsenenalter – Die Versorgung sichern	94
Lebenslange Phe-arme Ernährung und späte Diagnose	98
Entdecke das PKU-Erklärvideo für Schule, Kita & Freunde!	100
Anlaufstellen	102

Vorwort

Sie haben ein Kind mit PKU oder Sie sind selbst betroffen?

Vielleicht fühlen Sie sich im ersten Moment verunsichert oder fragen sich, wie es jetzt weitergeht. Solche Gefühle sind sehr verständlich, denn die Diagnose verändert vieles. Doch mit der Zeit wächst die Sicherheit im Umgang mit der Erkrankung und Sie werden merken: Mit etwas Erfahrung und richtiger Unterstützung kann die Lebensqualität wieder steigen. Jede und jeder erlebt die PKU unterschiedlich – diese Broschüre kann also kein universeller Leitfaden sein. Aber sie kann Sie auf Ihrem Weg begleiten – mit Informationen und praktischen Tipps für die verschiedenen Lebensphasen mit PKU. Sie soll Mut machen, Orientierung geben und Ihnen zeigen, dass Sie als Betroffener oder Angehöriger nicht allein sind.



Entdecken Sie die PKU-
Infografik und erhalten Sie
weiterführende Einblicke
rund um das Leben mit PKU!

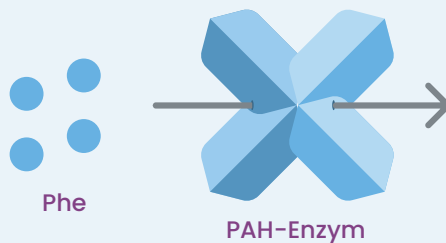


Für mehr Infos rund um PKU
folgen Sie uns auf Instagram!

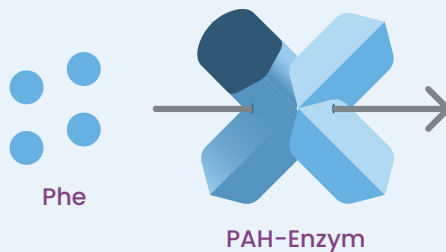
Was ist Phenylketonurie (PKU)?

Nach dem Essen zerlegt der Körper das enthaltene Eiweiß in seine einzelnen Bestandteile, die Aminosäuren. Menschen mit Phenylketonurie (PKU) fehlt aufgrund eines Gendefekts das Enzym Phenylalaninhydroxylase (PAH) teilweise oder vollständig. Dieses Enzym baut die Aminosäure Phenylalanin (Phe) ab. Funktioniert dieser Prozess nicht, reichert sich Phenylalanin im Blut und Gehirn an. Ohne Behandlung kann dies zu schwerwiegenden und dauerhaften Beeinträchtigungen der geistigen Entwicklung führen – einschließlich geistiger Behinderung, Krampfanfällen und autistischer Merkmale. Mit einer früh begonnenen Therapie kann der Phe-Spiegel im Blut unter Kontrolle gehalten und können die gesundheitlichen Folgen der PKU weitgehend verhindert werden.



**Nicht-
Betroffener**

Eine stoffwechselgesunde Person baut über das PAH-Enzym Phenylalanin ab, sodass es im Körper weiter verarbeitet werden kann.

PKU

Bei einer Person mit PKU kann das PAH-Enzym Phenylalanin aus der Nahrung nicht ausreichend abbauen, wodurch der Phe-Spiegel im Blut und Gehirn ansteigt.

Verschiedene Formen der PKU

PKU kann unterschiedlich schwer ausfallen. Je nachdem, wie stark die Funktion des PAH-Enzyms eingeschränkt ist, kann der Körper eine mehr oder weniger kleine Menge Phenylalanin abbauen. Dies führt dazu, dass die PKU unterschiedlich schwer ausfällt. Dabei wird oft zwischen „klassischer“ und „milder“ PKU unterschieden. Letztlich bestimmt die Schwere der PKU, welche Therapie infrage kommt und wie diese im Einzelfall umgesetzt wird.





Wertvolle Informationen rund um
PKU finden Sie unter

www.wasistpku.de

Die Phenylalanin–arme Ernährung: Eine wichtige und lebenslange Aufgabe

Die richtige Ernährung ist ein wesentlicher Baustein der PKU–Therapie. Das Prinzip ist einfach: Die Zufuhr von Phenylalanin über die Nahrung wird deutlich eingeschränkt. Das erfordert im Alltag ständige Aufmerksamkeit, Geduld und feste Routinen – sowohl für die Betroffenen selbst als auch für ihre Angehörigen.

Ernährung mit Bedacht:

Lebensmittel mit hohem Eiweißgehalt wie Fleisch, Fisch, Milchprodukte oder Eier haben einen hohen Phe–Gehalt und sollten vermieden werden. Je nach individueller Toleranz kann bereits eine sehr geringe Menge Eiweiß die Tagesration an Phenylalanin überschreiten.



Tägliches Berechnen:

Auch viele pflanzliche Lebensmittel enthalten Phenylalanin, allerdings in sehr unterschiedlicher Menge. Viele Obst- und Gemüsesorten sind so Phe-arm, dass sie je nach individuellem Ernährungsplan häufig ohne Berechnung gegessen werden können, andere Lebensmittel wie Kartoffeln, Getreideprodukte oder manche pflanzlichen Alternativen werden als Austauschseinheiten gezählt und dafür abgemessen. Gerade am Anfang hilft eine Küchenwaage beim sicheren Portionieren, später erleichtern feste Standardportionen, vorportionierte Packungen sowie Austauschlisten oder Apps den Alltag. Bei neuen verarbeiteten Produkten bleibt ein kurzer Blick auf Zutatenliste und Nährwerttabelle sinnvoll.

Notwendiger Eiweißersatz:

Spezielle Aminosäuremischungen verhindern einen Nährstoffmangel als Folge der Ernährungseinschränkungen. Sie sichern die Versorgung mit allen anderen lebenswichtigen Eiweißbausteinen, Vitaminen und Mineralstoffen.

Speziallebensmittel:

Eiweißarme Speziallebensmittel sind wichtige Energielieferanten und unterstützen eine ausgewogene Ernährung. Sie verursachen jedoch zusätzliche Kosten, die derzeit nicht von den Krankenkassen übernommen werden.

Als Faustregel gilt:

Alle eiweißhaltigen Lebensmittel tierischer und pflanzlicher Herkunft enthalten die Aminosäure Phenylalanin.

Lebensmittel mit...

... hohem Eiweißgehalt



Milch und
Milchprodukte



Eier



Getreide, Brot
und Nudeln



Käse



Nüsse und
Samen



Soja-
produkte



Bohnen und
Erbsen



Fleisch und
Wurst



Fisch



Süßigkeiten
mit hohem
Eiweißgehalt



Obst und Gemüse
(z. B. Äpfel, Gurken
oder Karotten)



Öle und
Streichfette



Milch- und gelatinefreie
Süßigkeiten



Eiweißarme Speziallebensmittel
(z. B. Nudeln oder Cornflakes)



Pflanzendrink (z. B. Hafer-,
Reis- oder Mandeldrink)

Die Menge der erlaubten Eiweißzufuhr ist unterschiedlich und sollte individuell mit den betreuenden Fachkräften abgestimmt werden.

Im Allgemeinen gilt, dass nur die Phe-Menge konsumiert werden sollte, die es erlaubt, den Phe-Spiegel im therapeutischen Zielbereich zu halten. Ihr Arzt und Ihre Ernährungsfachkraft können die Menge anhand folgender Faktoren bestimmen:

- Häufige Blutuntersuchungen zur Überwachung der Phe-Konzentration im Blut und Untersuchungen zum allgemeinen Wohlbefinden, insbesondere während Wachstumsschüben im Kindesalter und bei PKU-Patientinnen während einer Schwangerschaft.
- Regelmäßige Überprüfung der Ernährungsprotokolle.
- Weitere Tests zur Beurteilung von Wachstum, körperlicher Entwicklung, Wohlbefinden und Gesundheit.





Sie sind mit Ihrer Diagnose nicht allein!
Informieren Sie sich und sprechen Sie
über Ihre Sorgen und Fragen.

Das Kleinkindalter – Zwischen Diagnose und neuen Routinen

PKU ist nicht heilbar, aber gut behandelbar.

Entscheidend ist die frühe Diagnose:

Wenn bei einem Kind im Neugeborenen-Screening ein erhöhter Phe-Wert auffällt, wird es zur Abklärung an ein Stoffwechselzentrum überwiesen. Eine früh beginnende Therapie kann neurologische Schäden weitestgehend verhindern und eine gesunde Entwicklung Ihres Kindes ermöglichen.

Die Diagnose wird ein Schock gewesen sein. Die meisten Eltern fühlen sich zunächst überfordert. Es braucht Zeit, die Diagnose zu verarbeiten. Das Wissen über PKU kann helfen, mehr Sicherheit zu erlangen. Zur Besprechung und Klärung Ihrer Fragen stehen Ihnen Ihr Behandlungsteam im Stoffwechselzentrum sowie verschiedene Selbsthilfeorganisationen (z. B. die DIG PKU) zur Verfügung.



Was passiert nach einem auffälligen Screening-Ergebnis?

Wenn heute bei einem Kind im Neugeborenen-Screening ein erhöhter Phe-Wert festgestellt wird, werden die Eltern direkt informiert und an ein Stoffwechselzentrum überwiesen, wo dann weitere Untersuchungen zur Sicherung der Diagnose folgen.

Wird eine PKU bestätigt, erhält Ihr Kind zunächst Phe-freie Spezialnahrung zur Absenkung des Phe-Wertes und schon bald kann zusätzlich gestillt oder mit Säuglingsmilch gefüttert werden. In der Regel wird Ihr Kind nach wenigen Tagen nach Hause entlassen. In den ersten Monaten werden außerdem häufigere Blutkontrollen erfolgen.

Für Sie als Eltern ist die Zeit der Diagnose eine große Herausforderung. Zum Umgang mit der neuen Situation wird Ihnen daher fortlaufend Unterstützung bereitgestellt und Sie werden umfassend zum Thema PKU-Management geschult und begleitet.



Die ersten Hürden meistern

Die erste Lebensphase Ihres Kindes ist eine intensive Zeit des Lernens, in der Sie nach und nach Sicherheit gewinnen und langsam eine PKU-gerechte Routine entwickeln. Besondere Aufmerksamkeit erfordern dabei folgende Punkte:

Regelmäßige Anpassung der Ernährung:

Der Speiseplan Ihres Kindes muss immer wieder neu an seine Entwicklung angepasst und berechnet werden, von der Muttermilch oder Säuglingsnahrung über verschiedene Breie bis hin zur festen Nahrung. Das 1. Lebensjahr verlangt Ihnen viel ab, wird mit der Zeit jedoch zur vertrauten Routine. Ihr Ernährungsteam steht Ihnen zur Seite.



Regelmäßige Kontrolle:

Der Alltag wird durch das Abwiegen und Kalkulieren der Mahlzeiten bestimmt. Gerade am Anfang sind Sie vielleicht besorgt, etwas falsch zu machen oder den Bedürfnissen Ihres Kindes nicht gerecht zu werden. Vertrauen Sie auf Ihre wachsende Kompetenz und die Unterstützung Ihres Behandlungsteams. Die regelmäßigen Phe-Überprüfungen geben Ihnen Sicherheit.

Umgang mit Infekten:

Kinder werden krank. Bei fieberhaften Infekten nutzt der Körper eigene Eiweißreserven und setzt selbst Phenylalanin frei, wodurch die Phe-Werte kurzzeitig steigen. Das ist eine ganz normale Reaktion und kein Grund zur Sorge. Auch wenn Ihr Kind bei Infekten appetitlos ist: Bleiben Sie ruhig. Kurzfristige Phe-Anstiege sind in der Regel unbedenklich. Versuchen Sie dennoch, die Aminosäuremischung so gut wie möglich beizubehalten, und besprechen Sie das Vorgehen mit Ihrem Stoffwechselteam.

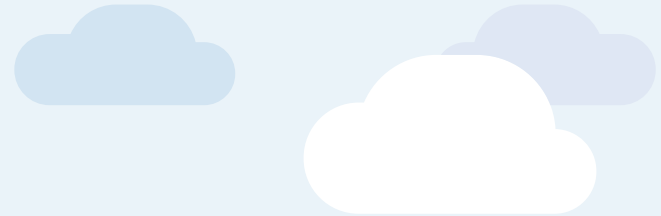


Kindergarten und Grundschule: Neue Herausforderungen auch außerhalb der Familie

Ihr Kind in der Gemeinschaft

Mit dem Eintritt Ihres Kindes in die Krippe, den Kindergarten und in die Schule beginnen neue Abschnitte und es kommen neue Aufgaben auf Sie zu. Jetzt geht es darum, auch das Umfeld zu informieren und gemeinsam gute Lösungen für den Alltag zu finden.





Die Herausforderung des Loslassens:

Für Sie als Eltern kann es schwierig sein, die Verantwortung für die Therapie Ihres Kindes zeitweise an Dritte abzugeben und Vertrauen zu fassen. Dies ist ein schrittweiser Prozess.

Praktische Hindernisse:

Vorgaben, etwa zu Hygiene und Brandschutz, können praktische Ideen wie das Mitbringen von vorgekochtem Essen oder das Erwärmen von Mahlzeiten in einer Mikrowelle erschweren. Gemeinsam mit der Einrichtung lassen sich meist gute Lösungen finden.

Aufklärung des Umfelds:

Erzieher, Lehrer und andere Betreuungspersonen wechseln. Sie müssen immer wieder neu und umfassend über die PKU informiert werden, damit sie sicher und angstfrei mit der Ernährung des Kindes umgehen können.

Tipps für den neuen Lebensabschnitt

- **Perfektion ist kein Ziel:**
Eine Phe-arme Ernährung lässt sich im Alltag nie zu 100 % einhalten – kleine Ausrutscher sind normal.
- **Gelassenheit hilft:**
Einzelne „Ernährungsfehler“ gefährden die Entwicklung des Kindes nicht, müssen aber die Ausnahme bleiben.
- **Offene Kommunikation:**
Eltern und Behandlungsteam sollten altersgerecht über solche Situationen sprechen.



- **Lernen im Alltag:**

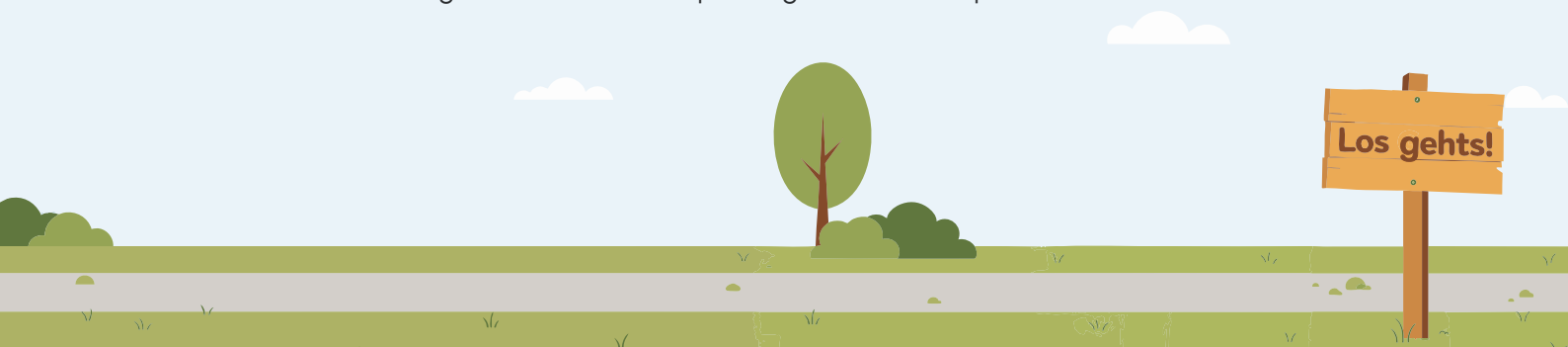
- Kleinkinder müssen lernen, ungeeignete Lebensmittel abzulehnen – **Lob stärkt ihr Selbstbewusstsein.**
- Schulkinder sind oft schon sicher genug, um Versuchungen wie Brottausch abzulehnen.
- Bestrafung eignet sich nicht, um die Selbstständigkeit der Kinder mit der Phe-armen Ernährung zu fördern.

- **Überbehütung vermeiden:**

Mitleid oder übermäßige Rücksichtnahme können die Entwicklung von Selbstständigkeit und Verantwortungsbewusstsein behindern.

- **Früh übt sich:**

Zum Entwicklungsprozess Ihres Kindes gehört das schrittweise Lernen, welche Lebensmittel geeignet und welche tabu sind. Am besten wird dieses Wissen vermittelt, wenn Sie Ihr Kind von Anfang an in die Mahlzeitenplanung und den Kochprozess einbinden.



Die psychosoziale Ebene: Ein starkes Kind mit PKU

PKU erfordert eine konsequente Ernährung. Doch bei allen Anstrengungen um niedrige Phe-Werte ist die seelische und soziale Gesundheit Ihres Kindes ebenso wichtig für eine gesunde Entwicklung. Denn Zuversicht, innere Stabilität und gute Unterstützung helfen dabei, die Therapieanforderungen im Alltag verlässlich umzusetzen, auch in schwierigen Situationen. Das Ziel dabei ist, die notwendige Therapie ohne großes Aufheben in den kindlichen Alltag zu integrieren.



So können Sie Ihr Kind unterstützen:

Stärken sichtbar machen, Teilhabe ermöglichen:

Wie die PKU-Therapie in der Familie gelebt und besprochen wird, beeinflusst, wie Kinder sich selbst wahrnehmen. Viele entwickeln dabei hilfreiche Kompetenzen wie Planen, Mitdenken und für sich selbst sprechen. Eine ruhige, wertschätzende Kommunikation unterstützt, dass PKU nicht alles bestimmt, sondern als Teil des Alltags selbstverständlich wird.

Normalität schaffen:

Ermöglichen Sie ein weitgehend normales Aufwachsen. Das PKU-Management ist lebenswichtig, sollte aber nicht ständig im Mittelpunkt stehen.

Phe-arme Ernährung als Stärke:

Vermitteln Sie die Ernährung als ein notwendiges Werkzeug und eine persönliche Fähigkeit, die Ihrem Kind hilft, gesund zu bleiben und sich gut zu entwickeln – nicht als Last oder Makel.

Ihr Kind ist mehr als PKU

Die Beobachtung von Eltern zeigt: Die meisten Kinder mit PKU wünschen sich, wie alle anderen behandelt zu werden und nicht ständig auf ihre PKU reduziert zu werden.



Auf ein gesundes Verhältnis zum Essen achten:

Die strenge Ernährungstherapie bei PKU erfordert eine intensive Auseinandersetzung mit Lebensmitteln – was erlaubt ist, was nicht, wie viel wovon. Bei manchen Kindern kann diese ständige Beschäftigung mit dem Essen dazu führen, dass ein belastetes Verhältnis zur Ernährung entsteht: Angst vor bestimmten Lebensmitteln, Schuldgefühle nach kleinen Ausrutschern oder Vermeidungsverhalten gegenüber neuen Speisen. Studien zeigen, dass Menschen mit PKU häufiger gestörtes Essverhalten entwickeln als die Allgemeinbevölkerung.*



* Luu S, et al. (2020): A Survey of Eating Attitudes and Behaviors in Adolescents and Adults With Phenylalanine Hydroxylase Deficiency. WMJ. 119(1):37–43. PMID: 32348070.

Robertson L, et al. (2022): Dietetic Management of Adults with Phenylketonuria (PKU) in the UK: A Care Consensus Document. Nutrients. 28;14(3):576. DOI: 10.3390/nu14030576.

Was Sie tun können:

Achten Sie darauf, dass Essen nicht ausschließlich mit Regeln und Kontrolle verbunden wird, sondern auch mit Genuss und Gemeinschaft. Wenn Sie bemerken, dass Ihr Kind zunehmend ängstlich oder ablehnend auf Essen reagiert, sprechen Sie früh mit Ihrem Behandlungsteam. Psychologische Unterstützung kann helfen, ein gesundes Essverhalten zu fördern.



Soziale Kompetenz stärken

Neben dem Wissen über geeignete Lebensmittel ist die Fähigkeit entscheidend, dieses Wissen in schwierigen Alltagssituationen selbstbewusst umzusetzen, beispielsweise wenn Ihrem Kind Essen angeboten wird. Die Förderung der sozialen Kompetenz Ihres Kindes ist ein wichtiges Ziel für den Langzeiterfolg der Therapie.

Ehrlichkeit und altersgerechte Erklärung:

Erklären Sie die PKU und die Ernährung kindgerecht. Zu detaillierte Informationen führen zu Überforderung. Verwenden Sie einfache Bilder und sagen Sie klar, dass es nicht um „gut“ oder „schlecht“ geht, sondern um Gesundheit.

Soziale Kompetenzen: Freundlich und sicher Nein sagen

In sozialen Situationen reicht oft ein kurzer, sicherer Satz. So bleibt das Miteinander entspannt, ohne dass lange Erklärungen nötig sind. Hilfreich ist auch, eine Alternative anzubieten oder das Thema direkt wieder auf die gemeinsame Aktivität zu lenken.



Reaktionen und Erklärungen üben:

Üben Sie zu Hause kurze, einprägsame und freundliche Erklärungen der Erkrankung und warum Ihr Kind kein Essen annehmen möchte wie zum Beispiel:

„Danke, nein. Ich habe PKU, ich esse mein eigenes Essen.“

„Danke. Ich habe PKU, ich nehme meinen Snack.“

„Nein danke, ich habe PKU. Das ist nichts für mich.“

Wenn jemand nachfragt:

„Ich brauche Essen nach Plan. Danke, dass du fragst.“

„PKU ist eine Stoffwechselkrankheit. Bestimmtes Essen passt für mich nicht.“

„Mein Körper kann manche Sachen im Essen nicht richtig verarbeiten, deshalb habe ich mein eigenes Spezialessen dabei.“

Dazugehören, auch wenn das Essen anders ist

Kinder nehmen sehr genau wahr, wenn ihre Mahlzeiten sich von denen anderer unterscheiden. In der Gemeinschaft erleben sie oft zum ersten Mal bewusst, dass sie „anders“ sind. Dies ist eine zentrale Herausforderung für die soziale und seelische Entwicklung.

Umfeld vorbereiten:

Ein verständnisvolles Umfeld, das die Besonderheit nicht überbetont, ist entscheidend.

Alternativen statt Ausschluss:

Wenn es zum Geburtstag Kuchen für alle gibt und Ihr Kind Obst essen muss, kann das Gefühl entstehen, ausgeschlossen zu sein. Sorgen Sie stets für eine geeignete und attraktive Alternative, damit Ihr Kind sich nicht zurückgesetzt fühlt.



Umgang mit Ablehnung:

Manchmal erleben Betroffene Ablehnung oder verletzende Kommentare. Das hat häufig mehr mit Unsicherheit oder Unwissen im Umfeld zu tun als mit der Person selbst. Wichtig ist, das klar einzuordnen: Nicht die betroffene Person ist „das Problem“, sondern das abwertende Verhalten. Hilfreich sind ruhige, selbstbewusste Reaktionen, klare Grenzen und das frühe Einholen von Unterstützung, zum Beispiel durch Bezugspersonen in Kita oder Schule oder durch vertraute Personen im privaten Umfeld.



Die Pubertät – Zwischen Rebellion und Eigenverantwortung

Aus Sicht der Eltern

Gerade im Jugendalter kann die Motivation Ihres Kindes, die Phe-arme Ernährung strikt einzuhalten und die Aminosäuremischung wie verordnet einzunehmen, sinken. Der Aufwand der spezifischen Ernährung ist hoch und erfordert ein hohes Maß an Selbstdisziplin und Kompetenz. Für Sie als Eltern ist es wichtig, die Ursachen zu verstehen. Helfen Sie Ihrem Kind dabei, diese „Motivationsfalle“ zu überwinden.

Gründe für ein Motivationstief:

- Auf eine nachlässige Ernährung folgen keine umgehenden Konsequenzen. Es ist schwierig, eine langfristige Motivation aufrechtzuerhalten. Die Symptome hoher Phe-Werte erschweren zudem die Self-Awareness (z.B. eingeschränkte Aufmerksamkeit, Brainfog). Außerdem sind sie unspezifisch, sodass eine Vielzahl von Ursachen in Frage kommt.
- Die gravierenden Folgen sind abstrakt und nur schwer vorstellbar, insbesondere zu einem Zeitpunkt, in dem man keine Symptome verspürt.



Altersgerechte Therapieverantwortung Schritt für Schritt

Die Verantwortung für die PKU-Therapie entwickelt sich über viele Jahre. Kinder und Jugendliche können nach und nach lernen, was für sie passt, wie Portionsgrößen gemessen und berechnet werden, wie die Aminosäuremischung zuverlässig eingeplant wird und wie regelmäßige Kontrollen zu Phe-Werten organisiert werden. Dieser Prozess sollte individuell zur Entwicklung passen, ohne festen Zeitpunkt, und wird idealerweise gemeinsam mit dem Stoffwechselteam geplant, damit Selbstständigkeit wächst, ohne zu überfordern.



Ihre unterstützende Rolle:

Hohe Phe-Werte haben negative Auswirkungen auf die Hirnentwicklung und -funktion.* Jugendliche mit PKU wissen zumeist über die PKU und die möglichen Auswirkungen Bescheid. Wenn die Motivation bei Ihrem Kind nachlässt, sprechen Sie über die konkreten Alltagsfolgen, die es selbst im Schul- oder Freizeitstress bemerkt. Diese sind häufig greifbarer als die abstrakten Folgen eines vernachlässigten PKU-Managements.

Hohe Phe-Werte führen unter anderem zu folgenden Symptomen:



Kopfschmerzen



Konzentrationsprobleme



Gereiztheit und Ungeduld



Verlangsamte Reaktionen

* Rovelli V & Longo N (2023): Phenylketonuria and the brain. Mol Genet Metab. 139(1):107583. DOI: 10.1016/j.ymgme.2023.107583.

Dein Leben, deine Regeln: Wie du die PKU zu deiner eigenen Sache machst

Neues soziales Umfeld, online und offline:

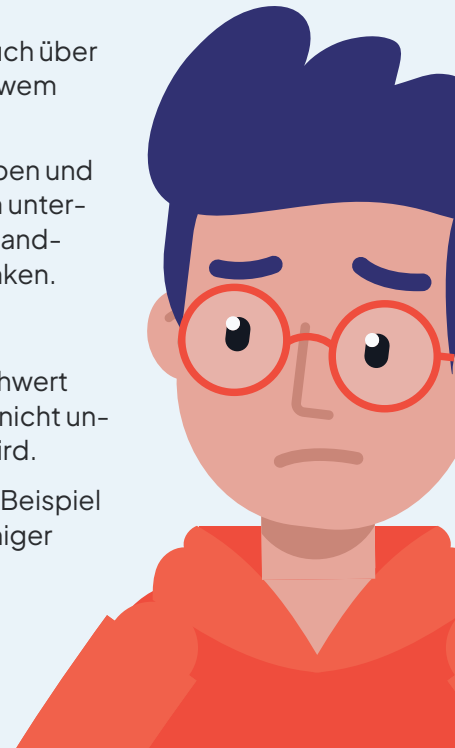
Neue Kontakte entstehen nicht nur in einer neuen Klasse oder Ausbildung, sondern auch über Social Media, Gruppenchats und auf Partys. Dabei entscheidest du selbst, wann und wem du von deiner PKU erzählst.

Um dich sicherer zu fühlen, hilft es, vorab ein bis zwei kurze Standardsätze parat zu haben und typische Situationen durchzudenken, zum Beispiel Einladungen, gemeinsames Essen unterwegs, Chat-Nachrichten oder Party-Snacks. Das kann auch gemeinsam mit dem Behandlungsteam besprochen werden, inklusive persönlicher Grenzen und möglicher Bedenken.

Gefühl der sozialen Isolation:

Die ständige Auseinandersetzung mit dem Essen, während andere scheinbar unbeschwert sind, kann dazu führen, dass du dich isoliert oder unverstanden fühlst. Das ist bei PKU nicht ungewöhnlich, gerade weil die Erkrankung im Alltag oft erst in Esssituationen sichtbar wird.

Gleichzeitig haben auch andere junge Menschen besondere Ernährungsformen, zum Beispiel glutenfrei bei Zöliakie, laktosearm oder vegetarisch, vegan. Das kann helfen, sich weniger „anders“ zu fühlen. Sprich über deine Situation, wenn es sich gut anfühlt, und hol dir Unterstützung. Oft hilft auch der Austausch mit anderen Betroffenen, die Ähnliches erleben.



Deine Eltern sind Verbündete

Wenn du älter wirst und mehr Freiheit möchtest, ist das für Eltern oft herausfordernd. Sie haben dich viele Jahre unterstützt, indem sie die Therapie im Blick behalten und dich so vor gesundheitlichen Folgen geschützt haben.

Jetzt übernimmst du Schritt für Schritt mehr Verantwortung. Das ist wichtig und normal, und es kann auf beiden Seiten Unsicherheit auslösen. Vertrauen fällt oft leichter, wenn im Alltag sichtbar wird, dass einzelne Aufgaben zuverlässig klappen, zum Beispiel Kontrolle der Phe-Werte einplanen, Aminosäuremischung nehmen, Essen vorbereiten oder Termine mitdenken.

Wenn du das Gefühl hast, dass es zu viel Kontrolle von außen oder Konflikte gibt, hilft ein offenes Gespräch über Wünsche und Grenzen. Sinnvoll ist auch, gemeinsam zu vereinbaren, welche Aufgaben du allein übernimmst und wobei du dir noch Unterstützung wünschst. Bei festgefahrenen Situationen kann das Behandlungsteam helfen, den Übergang passend zu strukturieren.



Für dich – Dein Weg, deine Entscheidung

Seien wir ehrlich: PKU ist manchmal einfach nur anstrengend. Während deine Freunde spontan Pizza bestellen oder die Nacht durchmachen, ohne an morgen zu denken, hast du immer diesen „Schatten“ im Gepäck – die Ernährung, die Aminosäuren, die Werte. Du hast ein Recht darauf, wütend zu sein: Es ist völlig normal, dass du dich manchmal fragst: „Warum ich?“ oder dass du die Phe-arme Ernährung am liebsten komplett ignorieren würdest, um einfach nur „normal“ zu sein – aber weißt du was? Es ist dein Leben, dein Körper und dein Weg. Hier sind drei Ideen, wie du das Steuer selbst in die Hand nehmen kannst:

- Mach es zu deinem Projekt: Die Phe-arme Ernährung ist kein „Gefallen“, den du deinen Eltern tust. Es ist das Werkzeug, mit dem du dafür sorgst, dass dein Gehirn und dein Körper so funktionieren, wie du es willst – für deine Ziele, deinen Sport, deinen Fokus.
- Kommuniziere deine Grenzen: Wenn dich das Nachfragen deiner Eltern nervt, sag es ihnen – aber mach einen Gegenvorschlag. Statt: „Lass mich in Ruhe!“ sag einfach „Es stresst mich, wenn du mich ständig an die Mischung erinnerst. Lass uns abmachen: Ich nehme sie eigenständig bis 20 Uhr, und wir reden erst darüber, wenn ich es mal wirklich vergesse.“
- Finde deine „Normalität“: Es gibt kein „Normal“ – jeder hat sein Päckchen. Die Kunst ist nicht, keine PKU zu haben, sondern die PKU so in deinen Alltag einzubauen, dass sie dich nicht mehr dominiert. Such dir Strategien, die zu dir passen – egal ob Apps, coole Trinkflaschen oder neue Rezepte.



Junge Erwachsene – Selbstständig leben mit PKU

Wechsel in die Erwachsenenmedizin:

Als junger Erwachsener wechselst du von der Kinder- zur Erwachsenenmedizin. Die PKU-Therapie bleibt im Kern gleich, zum Beispiel Phe-arme Ernährung, Aminosäuremischung, regelmäßige Kontrollen zu Phe-Werten, aber die Verantwortung im Arztkontakt und in der Organisation liegt nun zunehmend bei dir, zum Beispiel Termine planen, Fragen stellen, Entscheidungen mittragen. Das bedeutet: Die logistischen Aufgaben (Terminvereinbarung, rechtzeitige Anforderung von Rezepten, Bestellung und Lagerung der Spezialnahrung) liegen nun hauptsächlich bei dir.

Ein entscheidender Unterschied ist die Kommunikation mit dem neuen Team. Dein bisheriges Betreuungsteam kannte dich vielleicht bereits seit der Geburt, während du nun auf neue Ärzte triffst. Diese müssen dich und deine Krankengeschichte erst kennenlernen. Erzähle ihnen daher, was dir bei deiner PKU wichtig ist und wo es Schwierigkeiten gibt. Zudem sind die Kontakte zum Behandlungsteam oft seltener und weniger intensiv. Das eigenständige Nachfragen und Informieren wird wichtiger. Ergreife selbst die Initiative!



Spontanität will geplant sein

Was esse ich heute Abend oder morgen? Wo werde ich sein und was gibt es dort für mich zu essen? Vorbereitung und Planung gehören zum Alltag von Menschen mit PKU. Während bei einem spontanen Restaurantbesuch Freunde das Essen genießen, rechnest du im Kopf mit, wie viel Phenylalanin du gerade zu dir nimmst. Und wenn das Ergebnis deiner Schätzung zu hoch ist, dann kommt das schlechte Gewissen, es wieder nicht geschafft zu haben. Diese ständige gedankliche Auseinandersetzung ist ein permanenter Begleiter, der spontane Unternehmungen erschwert.

Food Neophobia:

Dieser wissenschaftliche Begriff beschreibt die Angst vor unbekannten Lebensmitteln. Manche Betroffene entwickeln diese, da sie unbekannte Speisen aus Sorge vor einem Ernährungsfehler als potenzielle Gefahr wahrnehmen. Sprich offen mit deinem Behandlungsteam über deine Ängste. Lass dich auch von speziellen Kochbüchern für eiweißarme Rezepte inspirieren. Diese werden häufig in Zusammenarbeit mit Ernährungsfachkräften entwickelt.



Älter werden mit PKU – Gesund bleiben, ein Leben lang

Eine Lebensleistung, die Respekt verdient

Wenn Sie dieses Kapitel lesen, blicken Sie möglicherweise auf Jahrzehnte mit PKU zurück. Sie haben eine Ernährungsform gemeistert, die viel Disziplin, Wissen und Durchhaltevermögen erfordert. Sie haben gelernt, Ihren Alltag um die PKU herum zu organisieren – in einer Zeit, in der es weit weniger Wissen, weniger Speziallebensmittel und weniger Unterstützung gab als heute.

Diese Lebensleistung verdient Anerkennung.

Gleichzeitig bringt das Älterwerden neue Fragen mit sich: Welche gesundheitlichen Veränderungen kommen auf mich zu? Wie wirkt sich die PKU auf das Älterwerden aus? Was kann ich selbst tun, um möglichst lange gesund und aktiv zu bleiben? Dieses Kapitel möchte Ihnen Orientierung geben – sachlich, ehrlich und mit dem Blick nach vorn.





Wenn sich der Körper verändert

Mit zunehmendem Alter steigt bei allen Menschen das Risiko für bestimmte Erkrankungen. Bei PKU kommen einige Besonderheiten hinzu, die Sie kennen sollten – nicht um sich Sorgen zu machen, sondern um gemeinsam mit Ihrem Behandlungsteam rechtzeitig vorzubeugen.

Herz und Kreislauf im Blick behalten:

Erwachsene mit PKU können ein etwas erhöhtes Risiko für Herz-Kreislauf-Erkrankungen haben. Dazu gehören Bluthochdruck, erhöhte Cholesterinwerte und Diabetes. Dies gilt sowohl für spät diagnostizierte als auch – in geringerem Ausmaß – für früh behandelte Betroffene. Die Ursachen sind noch nicht vollständig geklärt, aber die jahrelange besondere Ernährungsform und der veränderte Stoffwechsel spielen vermutlich eine Rolle.*

Was Sie tun können: Lassen Sie regelmäßig Ihren Blutdruck, Ihre Blutzucker- und Cholesterinwerte überprüfen – am besten im Rahmen der ohnehin empfohlenen Vorsorgeuntersuchungen. Sprechen Sie Ihren Hausarzt und Ihr Stoffwechselteam darauf an.



* Dos Santos Y, et al. (2025): The relationship between adult phenylketonuria and the cardiovascular system – insights into mechanisms and risks. Orphanet J Rare Dis. 20(1):156. DOI: 10.1186/s13023-025-03686-4.

Gewicht im Blick behalten:

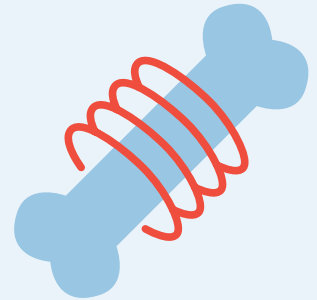
Die Phe-arme Ernährung ist oft reich an Kohlenhydraten und kalorienreichen Spezialprodukten. Mit zunehmendem Alter sinkt der Energiebedarf, während die Ernährungsgewohnheiten oft gleichbleiben. Übergewicht und Adipositas kommen bei Erwachsenen mit PKU häufiger vor als in der Allgemeinbevölkerung. Gemeinsam mit Ihrem Ernährungsteam können Sie Ihre Ernährung an den veränderten Bedarf anpassen.



Knochen stärken:

Eine verminderte Knochendichte kommt bei Erwachsenen mit PKU häufiger vor als in der Allgemeinbevölkerung – auch bei guter Versorgung mit Vitamin D und Calcium. Etwa jeder vierte Erwachsene mit klassischer PKU weist eine niedrige Knochenmineraldichte auf.* Im Alter steigt damit das Risiko für Osteoporose und Knochenbrüche.

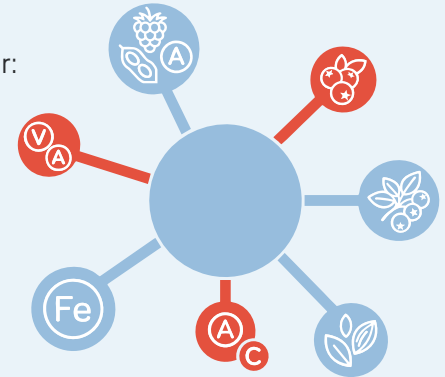
Was Sie tun können: Bleiben Sie körperlich aktiv – besonders gewichtstragende Bewegung wie Spaziergehen, Wandern oder leichtes Krafttraining stärkt die Knochen. Besprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam, ob eine Knochendichtemessung sinnvoll ist und ob Ihre Versorgung mit Vitamin D und Calcium ausreicht.



Nährstoffe sicherstellen:

Solange die Aminosäuremischung Teil Ihrer Therapie ist, ist sie ein wichtiger Partner: Sie liefert nicht nur Eiweiß, sondern auch viele Vitamine und Mineralstoffe, die bei der Phe-armen Ernährung sonst zu kurz kommen können.**

Wenn die Menge der Aminosäuremischung verringert wird – etwa weil Medikamente die Phe-Toleranz erhöhen –, kann die Zufuhr von Vitamin D, Folsäure, Eisen, Calcium, Jod und Zink sinken. Ihr Behandlungsteam wird die Nährstoffversorgung engmaschig überwachen und bei Bedarf gezielt ergänzen.

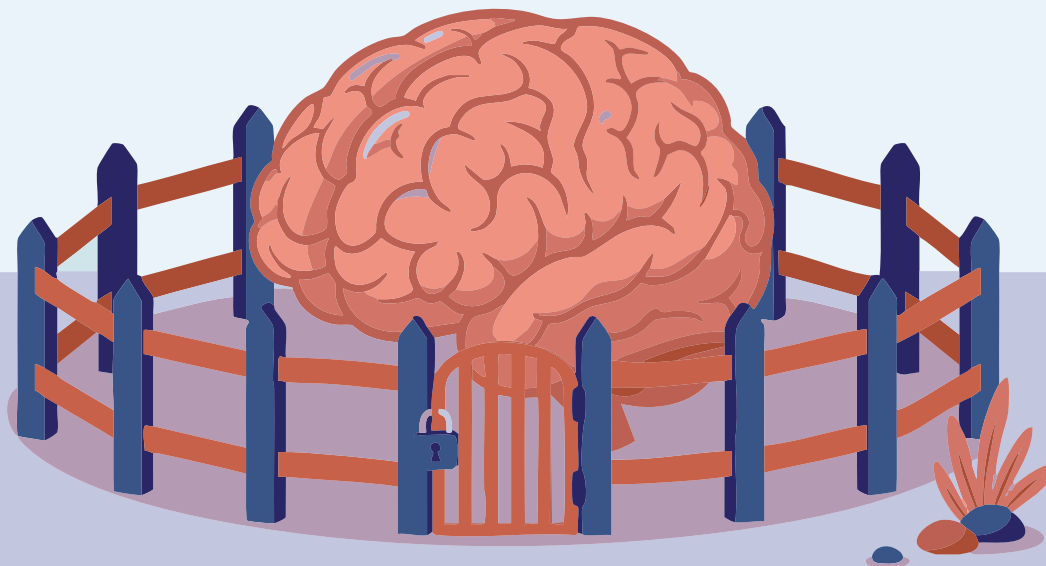


* Rocha JC, et al. (2024): Meta-analysis of bone mineral density in adults with phenylketonuria. Orphanet J Rare Dis. 19(1):338. DOI: 10.1186/s13023-024-03223-9.

** Lammardo AM, et al. (2013): Main issues in micronutrient supplementation in phenylketonuria. Mol Genet Metab. 110 Suppl:S1-5. DOI: 10.1016/j.ymgme.2013.08.008.

Das Gehirn schützen

Phenylalanin beeinflusst das Gehirn – das wissen Sie aus eigener Erfahrung. Brainfog, Konzentrations-schwierigkeiten oder Stimmungsschwankungen bei erhöhten Phe-Werten sind vielen Betroffenen vertraut. Mit zunehmendem Alter rückt die Frage in den Vordergrund, wie sich die PKU langfristig auf die geistige Leistungsfähigkeit auswirkt.



Was die Forschung zeigt:

Bei vielen Erwachsenen mit PKU lassen sich in der Bildgebung Veränderungen der weißen Hirnsubstanz nachweisen. Diese stehen in Zusammenhang mit der Stoffwechselkontrolle und können sich bei guter Phe-Einstellung stabilisieren oder sogar zurückbilden.* Die Sorge, dass der altersbedingte kognitive Abbau bei PKU beschleunigt verlaufen könnte, wird in der Forschung ernst genommen – es gibt Hinweise auf eine Überlappung der beteiligten Stoffwechselwege mit denen von Demenzerkrankungen. Bekannt ist allerdings auch: Bei früh behandelten Erwachsenen mit guter Stoffwechselkontrolle bleibt die geistige Leistungsfähigkeit über Jahre stabil.

Die klare Botschaft:

Eine gute Phe-Kontrolle ist auch im Alter der beste Schutz für Ihr Gehirn.



* Muri R, et al. (2024): Reversible white matter changes following a 4-week high phenylalanine exposure in adults with phenylketonuria. J Inherit Metab Dis. 48(1):e12823. DOI: 10.1002/jimd.12823.

Psychische Gesundheit ernst nehmen:

Erwachsene mit PKU haben ein erhöhtes Risiko für Depressionen, Angststörungen und Aufmerksamkeitsprobleme.* Im Alter können sich diese Beschwerden verstärken – durch Einsamkeit, nachlassende Mobilität oder die Belastung durch die tägliche Therapie.

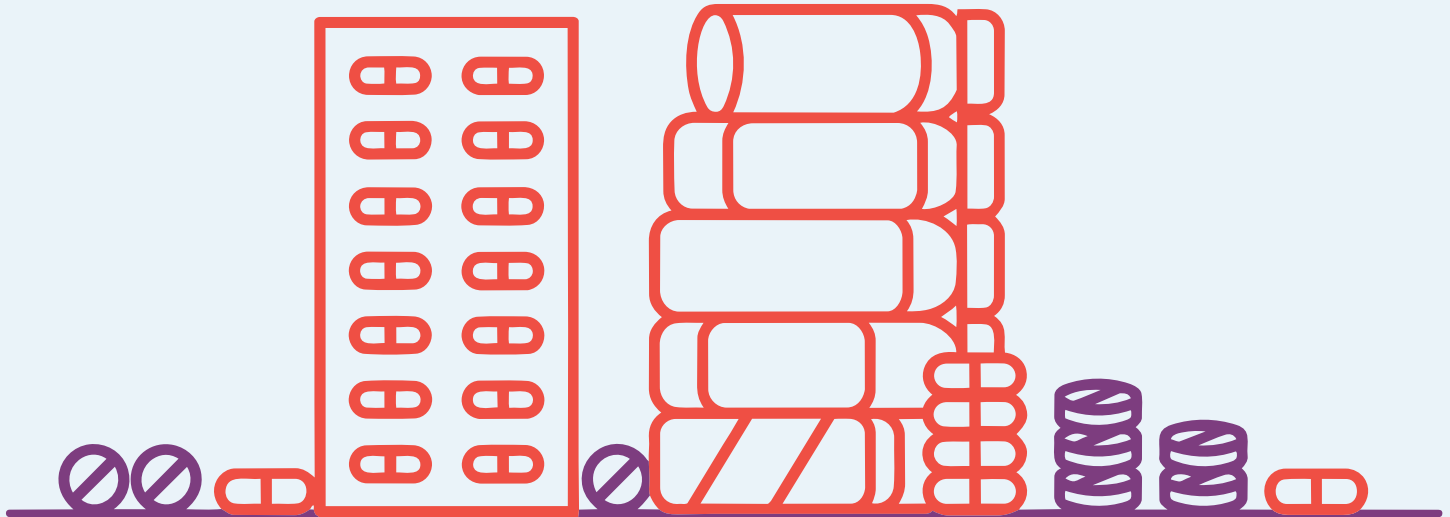
Wenn Sie bemerken, dass sich Ihre Stimmung dauerhaft verschlechtert, Sie sich antriebslos fühlen oder sich immer mehr zurückziehen: Sprechen Sie darüber. Das ist kein Zeichen von Schwäche, sondern ein wichtiger Schritt. Ihr Behandlungsteam kann Sie an geeignete Ansprechpartner vermitteln.

* Bilder DA, et al. (2016): Systematic Review and Meta-Analysis of Neuropsychiatric Symptoms and Executive Functioning in Adults With Phenylketonuria. Dev Neuropsychol. 41(4):245–260. DOI: 10.1080/87565641.2016.1243109.



Medikamente und PKU

Je älter wir werden, desto wahrscheinlicher ist es, dass neben der PKU-Therapie Medikamente hinzukommen – gegen Bluthochdruck, Diabetes, Gelenkbeschwerden oder andere altersbedingte Erkrankungen. Diese sogenannte Polypharmazie (die gleichzeitige Einnahme mehrerer Medikamente) erfordert besondere Aufmerksamkeit.



Worauf Sie achten sollten:

- **Informieren Sie Ihren behandelnden Arzt und Ihr Stoffwechselteam über alle Medikamente** – auch über frei verkäufliche Präparate, pflanzliche Mittel und Nahrungsergänzungsmittel. Nur so können mögliche Wechselwirkungen erkannt werden.
- **Einnahme-Timing abstimmen:** Die Aminosäuremischung und andere Medikamente können sich gegenseitig in der Aufnahme beeinflussen. Besprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam, ob zeitliche Abstände zwischen den Einnahmen sinnvoll sind.
- **Haus- und Fachärzte einbeziehen:** Nicht jeder Hausarzt oder Facharzt kennt sich mit PKU aus. Informieren Sie Ihre behandelnden Ärzte über Ihre Erkrankung und geben Sie – falls vorhanden – die Kontaktdaten Ihres Stoffwechselzentrums weiter. So können sich die Ärzte bei Fragen direkt abstimmen.



**Gut informiert essen mit PKU:
Hier gibt es Tipps und Infos!**

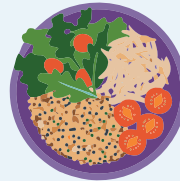
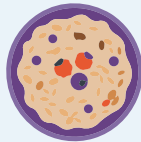
Ernährung im Wandel

Die Ernährung begleitet Sie mit PKU ein Leben lang – und sie verändert sich mit Ihnen. Im Alter verschieben sich die Prioritäten: Der Körper braucht in der Regel weniger Energie, aber nicht weniger Nährstoffe. Gleichzeitig wird der Erhalt der Muskelmasse immer wichtiger, um mobil und selbstständig zu bleiben.

Das PKU-Paradoxon im Alter:

In der allgemeinen Ernährungsmedizin wird älteren Menschen empfohlen, mehr Eiweiß zu sich zu nehmen – um dem altersbedingten Muskelabbau entgegenzuwirken. Bei PKU muss diese Empfehlung individuell abgewogen werden. Solange die Aminosäuremischung Teil Ihrer Therapie ist, liefert sie hochwertiges Eiweiß bei minimalem Phe-Gehalt und ist damit ein wichtiger Baustein für die Proteinversorgung im Alter.

Falls Sie ein Medikament einnehmen, das Ihre Phe-Toleranz erhöht, kann die Ernährung schrittweise erweitert werden. Das eröffnet Ihnen Möglichkeiten – auch für die Eiweißversorgung im Alter. Ihr Behandlungsteam wird Sie dabei begleiten.



Praktische Herausforderungen meistern:

Das Zubereiten von Mahlzeiten kann im Alter anstrengender werden – ob durch nachlassende Kraft, eingeschränkte Mobilität oder einfach, weil man allein lebt und die Motivation zum Kochen sinkt. Das ist bei PKU nicht ungewöhnlich und kein Grund, sich schlecht zu fühlen.

Strategien, die anderen Betroffenen geholfen haben:

- Gerichte in größeren Mengen vorkochen und portionsweise einfrieren
- Einfache Rezepte mit wenigen Zutaten nutzen
- Lieferdienste für Speziallebensmittel in Anspruch nehmen
- Familienmitglieder oder Freunde einbeziehen

Sie sind nicht allein.

Auch nach Jahrzehnten mit PKU haben Sie Anspruch auf eine fachkundige Begleitung durch ein Stoffwechselzentrum – nicht nur bei Problemen, sondern auch zur Vorsorge. Organisationen wie zum Beispiel die DIG PKU (Deutsche Interessengemeinschaft PKU und verwandte Stoffwechselstörungen e. V.) bieten zudem den Austausch mit anderen Betroffenen – auch mit Menschen, die Ihre Erfahrungen teilen.

Die Forschung zu PKU im höheren Alter wächst. Immer mehr Studien widmen sich den Langzeitfolgen und der Frage, wie das Älterwerden mit PKU bestmöglich begleitet werden kann. Sie profitieren von diesem Wissen – heute und in Zukunft.

Praktische Tipps auf einen Blick

1

Phe-Werte im Zielbereich halten: Gute Stoffwechselkontrolle schützt Ihr Gehirn und Ihre Lebensqualität – auch und gerade im Alter.

2

Aminosäuremischung wie mit Ihrem Behandlungsteam besprochen einnehmen: Solange sie Teil Ihrer Therapie ist, sichert sie die Versorgung mit Eiweiß, Vitaminen und Mineralstoffen. Unter medikamentöser Therapie kann die Menge in Absprache mit Ihrem Behandlungsteam angepasst oder in manchen Fällen ganz abgesetzt werden.

3

Aktiv bleiben: Regelmäßige Bewegung stärkt Knochen, Muskeln, Herz und Psyche. Jeder Schritt zählt – finden Sie eine Aktivität, die Ihnen Freude macht.

4

Alle Medikamente abstimmen: Informieren Sie Ihr Stoffwechselteam über sämtliche Medikamente, die Sie einnehmen.

5

Offene Gespräche führen: Wenn Sie sich niedergeschlagen, erschöpft oder überfordert fühlen, sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam. Psychische Belastungen sind bei PKU bekannt und behandelbar.

6

Gemeinschaft suchen: Der Austausch mit anderen Betroffenen – zum Beispiel über die DIG PKU – kann im Alltag eine wertvolle Stütze sein.

Wenn sich die Ernährung öffnet – Möglichkeiten durch Medikamente

Was bedeutet Ernährungsumstellung bei PKU?

Die Phe-arme Ernährung ist und bleibt das Fundament der PKU-Therapie. Doch für viele Betroffene verändert sich die Situation, wenn ein Medikament zum Einsatz kommt. Einige dieser Medikamente unterstützen das PAH-Enzym beim Abbau von Phenylalanin, andere nutzen einen alternativen Abbauweg. Gemeinsam ist ihnen: Sie können den Spielraum für die Ernährung vergrößern.

Was das konkret bedeutet: Sie können möglicherweise nach und nach mehr natürliches Eiweiß essen und brauchen dafür weniger eiweißarme Speziallebensmittel und eventuell weniger Aminosäuremischung. Wichtig dabei: Es geht um die Qualität Ihrer Ernährung, nicht um die Menge – die Gesamtkalorienzufuhr sollte sich nicht erhöhen. Wie groß dieser Spielraum wird, ist individuell verschieden und hängt davon ab, wie Ihr Körper auf das jeweilige Medikament anspricht. Die Ernährungsumstellung erfolgt daher immer schrittweise, begleitet von Ihrem behandelnden Arzt, Ihrem Stoffwechselteam und Ihrer Ernährungsfachkraft.



Der Test – So wird die Wirkung überprüft

Bevor die Ernährung angepasst wird, muss zunächst geprüft werden, ob und wie stark das jeweilige Medikament bei Ihnen wirkt. Dazu wird ein Test durchgeführt, dessen Ablauf je nach Medikament unterschiedlich ist – denn die verschiedenen Wirkstoffe wirken auf unterschiedliche Weise. Ihr Stoffwechselzentrum wird den Test individuell mit Ihnen planen und begleiten.

Warum ist eine gleichbleibende Ernährung dabei so wichtig?

Damit Ihr Behandlungsteam die Wirkung Ihres Medikaments richtig beurteilen kann, muss Ihre Ernährung während des Tests konstant bleiben. Denn wenn sich gleichzeitig Ihre Essgewohnheiten verändern, lässt sich nicht mehr unterscheiden, ob eine Veränderung der Phe-Werte vom Medikament kommt oder von der Ernährung.

Auch körperliche Aktivität sollte während des Tests möglichst gleichbleiben. Führen Sie die Blutentnahme für die Phe-Werte an einem Tag durch, an dem Sie keinen Sport gemacht haben – so sind die Ergebnisse besser vergleichbar.*

Was bedeutet das in der Praxis?

Ihr Stoffwechselzentrum wird gemeinsam mit Ihrer Ernährungsfachkraft einen verbindlichen Ernährungsplan für den Testzeitraum erstellen. Folgen Sie diesem Plan konsequent – er stellt sicher, dass die Gesamtmenge an Phenylalanin über die Testtage hinweg möglichst konstant bleibt. Auch körperliche Aktivität sollte während des Tests möglichst gleichbleiben.

* Expertenkonsens, klinische Standardpraxis in metabolischen Zentren.

Ihr Ernährungsplan für den Testzeitraum:

- Ihr Stoffwechselzentrum erstellt gemeinsam mit Ihnen einen verbindlichen Ernährungsplan mit festen Mahlzeiten und Portionsgrößen.
- Folgen Sie diesem Plan konsequent während der gesamten Testphase.
- Vermeiden Sie Abweichungen. Falls diese unvermeidbar sind (z. B. bei Krankheit), dokumentieren Sie diese genau.
- Probieren Sie in dieser Zeit keine neuen Lebensmittel aus.
- Jedes Zentrum handhabt die Blutentnahmen während des Tests anders. Konkrete Vorgaben können verwirrend sein, wenn sie vom eigenen Zentrum abweichen.



Wichtig:

Führen Sie während des Tests ein genaues Protokoll. Notieren Sie täglich, was und wie viel Sie gegessen haben, wann Sie Ihr Medikament und die Aminosäuremischung eingenommen haben und wie Sie sich fühlen. Dieses Protokoll ist ein wichtiges Werkzeug für Ihr Behandlungsteam bei der Auswertung.

Schritt für Schritt – Welche Lebensmittel kommen in welcher Reihenfolge?

Wenn der Test zeigt, dass Ihr Medikament wirkt und Ihre Phe-Toleranz gestiegen ist, beginnt die schrittweise Erweiterung der Ernährung. Diese erfolgt nicht wahllos, sondern in einer durchdachten Reihenfolge – immer begleitet von regelmäßigen Blutkontrollen.

Dabei gilt ein wichtiger Grundsatz: Jedes Lebensmittel, das Sie neu in Ihre Ernährung aufnehmen, sollte Ihrem Körper möglichst viel Gutes bringen. Es geht nicht nur darum, mehr essen zu dürfen, sondern darum, besser zu essen.

Qualität vor Quantität

Wenn sich die Ernährung öffnet, ist es verlockend, möglichst viel Neues auszuprobieren. Doch auch ohne PKU achten gesundheitsbewusste Menschen auf ihre Ernährung: Sie wählen bewusst aus, essen nicht unbegrenzt und bevorzugen hochwertige Lebensmittel. Niemand isst wirklich „frei“ – eine bewusste Ernährung gehört für alle Menschen zu einem gesunden Leben dazu.

Die Ernährungserweiterung bei PKU bedeutet: mehr natürliches Protein bei gleicher Portionsgröße – nicht mehr Kalorien. Setzen Sie auf hochwertige, nährstoffreiche Lebensmittel statt auf größere Mengen.



Zuerst: Eiweißarme Speziallebensmittel durch reguläre Alternativen ersetzen

Der erste Schritt betrifft die Speziallebensmittel. Eiweißarme Spezialnudeln, Spezialbrot oder Spezialmehl können nach und nach durch reguläre Alternativen ersetzt werden. Das erleichtert den Alltag erheblich – kein gesondertes Bestellen, kein Mitbringen eigener Lebensmittel, mehr gemeinsames Essen mit Familie und Freunden.

Dann: Pflanzliche Lebensmittel einführen

Pflanzliche Lebensmittel stehen aus guten Gründen am Anfang der Erweiterung. Sie liefern neben Eiweiß viele weitere Nährstoffe, die bei der PKU-Ernährung bisher oft zu kurz gekommen sind.



Vollkornprodukte:

Vollkornbrot, Haferflocken, Vollkornnudeln oder brauner Reis ersetzen die bisherigen Spezialprodukte und bringen gleich mehrere Vorteile mit sich. Die enthaltenen Ballaststoffe helfen, den Blutzucker gleichmäßiger zu halten – das ist besonders wichtig, da die bisherige PKU-Ernährung mit ihren kohlenhydratreichen Spezialprodukten den Blutzucker oft stark schwanken lässt. Außerdem sind Ballaststoffe das wichtigste Futter für eine gesunde Darmflora, die durch die jahrelange eingeschränkte Ernährung bei vielen PKU-Betroffenen aus dem Gleichgewicht geraten ist. Darüber hinaus liefern Vollkornprodukte wichtige Mineralstoffe wie Magnesium, Eisen und Zink, die in eiweißarmen Spezialprodukten kaum enthalten sind.

Hülsenfrüchte:

Linsen, Kichererbsen, Bohnen und Erbsen sind wahre Nährstoffpakete. Auch sie fördern die Darmgesundheit durch ihren hohen Ballaststoffgehalt und liefern pflanzliches Eiweiß, Eisen, Zink und Folsäure. Durch ihren niedrigen glykämischen Index tragen sie zu einer stabilen Energieversorgung bei.

**Nüsse und Samen:**

Walnüsse, Mandeln, Leinsamen, Chiasamen oder Kürbiskerne bringen gesunde Fette in die Ernährung – insbesondere Omega-3-Fettsäuren, die für die Gehirnfunktion wichtig sind und bei PKU-Betroffenen häufig nicht in ausreichender Menge vorhanden sind. Darüber hinaus liefern sie Vitamin E, Magnesium und Selen.



Danach: Tierische Lebensmittel schrittweise einführen

Wenn die pflanzliche Erweiterung gut vertragen wird und die Phe-Werte stabil bleiben, können tierische Lebensmittel folgen. Auch hier gibt es eine sinnvolle Reihenfolge:

Joghurt und Milchprodukte:

Joghurt – besonders Naturjoghurt – bringt neben Eiweiß und Calcium auch lebende Milchsäurebakterien mit, die die Darmflora positiv beeinflussen. Calcium ist für die Knochengesundheit besonders relevant, da viele PKU-Betroffene eine verminderte Knochendichte aufweisen. Milchprodukte liefern außerdem gut verwertbares Vitamin B12 und Jod.



Eier:

Eier sind eine der besten natürlichen Quellen für Cholin – einen Nährstoff, der für die Gehirnfunktion, das Gedächtnis und die Nervenzellen von großer Bedeutung ist. Bei PKU-Betroffenen ist die Cholinversorgung häufig unzureichend. Darüber hinaus liefern Eier Vitamin B12, Vitamin D und hochwertiges Eiweiß.



**Fisch:**

Fisch – insbesondere fettreiche Sorten wie Lachs, Makrele oder Sardine – ist die wichtigste natürliche Quelle für die Omega-3-Fettsäuren DHA und EPA. Diese sind entscheidend für die Gehirnfunktion und stehen bei vielen PKU-Betroffenen nachweislich nicht in ausreichender Menge zur Verfügung. Fisch liefert außerdem Jod, das bei PKU-Betroffenen, die keine oder weniger Aminosäuremischung einnehmen, knapp werden kann, sowie Selen und Vitamin D.

Fleisch:

Fleisch ist die am besten verwertbare Eisenquelle. Da Eisenmangel bei PKU-Betroffenen bekannt ist, kann die Aufnahme von magerem Fleisch in die Ernährung die Eisenversorgung verbessern. Wählen Sie bevorzugt frisches, unverarbeitetes Fleisch – also beispielsweise Hähnchenbrust, Putenbrust oder mageres Rindfleisch. Vermeiden Sie verarbeitete Fleischprodukte wie Wurst, Aufschnitt oder panierte Produkte. Ihr Stoffwechselteam wird mit Ihnen besprechen, welche Mengen zu Ihrer individuellen Phe-Toleranz passen.



**Wichtig:
Qualität vor
Quantität**

Bei der Erweiterung der Ernährung geht es nicht darum, möglichst schnell möglichst viel Neues zu essen. Jedes neue Lebensmittel wird einzeln eingeführt und die Phe-Werte werden dabei engmaschig kontrolliert. So lassen sich Unverträglichkeiten oder Allergien frühzeitig erkennen – gerade dann, wenn Sie mit bestimmten Lebensmitteln bisher noch keinen Kontakt hatten.

Warum gesunde Lebensmittel den Unterschied machen

Die jahrelange PKU-Ernährung hat bei vielen Betroffenen Spuren hinterlassen: Die Darmflora ist verändert, bestimmte Nährstoffe wie Cholin, Omega-3-Fettsäuren, Eisen oder Calcium sind oft nicht optimal versorgt, und die kohlenhydratreichen Speziallebensmittel begünstigen Übergewicht und Stoffwechselprobleme.

Deshalb ist die Ernährungserweiterung eine echte Chance – nicht nur, weil Sie mehr essen dürfen, sondern weil Sie Ihren Körper mit mehr natürlichen, vollwertigen Lebensmitteln versorgen können, die gleichzeitig mehrere dieser Probleme ansprechen:



Vollkornprodukte verbessern die Darmgesundheit und helfen, den Blutzucker zu stabilisieren.



Hülsenfrüchte liefern Eisen und Zink in natürlicher Form und fördern die Darmflora.



Nüsse und Samen versorgen Sie mit gesunden Fetten und wichtigen Mineralstoffen.



Eier decken den Bedarf an Cholin, das bei PKU besonders häufig fehlt.



Joghurt unterstützt die Darmflora mit lebenden Kulturen und liefert Calcium für die Knochen.



Fisch bringt die für das Gehirn wichtigen Omega-3-Fettsäuren DHA und EPA.



Mageres Fleisch verbessert die Eisenversorgung.

Sprechen Sie mit Ihrer Ernährungsfachkraft darüber, welche Lebensmittel für Sie in welcher Menge geeignet sind. Gemeinsam können Sie einen Plan erstellen, der zu Ihrem Alltag und Ihren Vorlieben passt.



Wie viel Veränderung ist möglich? – Das Ergebnis ist individuell

Wie stark sich Ihre Ernährung durch Ihr Medikament verändern kann, hängt von Ihrer angeborenen Eiweißtoleranz und der individuellen Wirkung Ihres Medikaments ab. Es gibt keine einheitliche Antwort – aber das Spektrum ist groß:

In einzelnen Fällen kann sich die Ernährung so weit erweitern, dass keine eiweißarmen Speziallebensmittel und keine Aminosäuremischung mehr benötigt werden. Die Ernährung kann dann einer weitgehend normalen Kost entsprechen – mit Fleisch, Fisch, Milchprodukten, Eiern und allen anderen Lebensmitteln. Die Phe-Werte bleiben dabei im Zielbereich.

Bei anderen Betroffenen ist die Veränderung etwas kleiner: Sie können Milchprodukte, Eier und vielleicht auch Fisch in Ihre Ernährung aufnehmen, benötigen aber weiterhin eine angepasste Menge an Aminosäuremischung. Das Ergebnis ähnelt dann einer vegetarischen oder teilweise vegetarischen Ernährung – aber ohne die eiweißarmen Speziallebensmittel.



Bei wieder anderen verbessert sich die Toleranz ebenfalls, die Erweiterung bleibt aber hauptsächlich auf pflanzliche Lebensmittel beschränkt – Vollkornprodukte, Hülsenfrüchte, Nüsse und Samen. Die Ernährung ähnelt dann einer pflanzlichen Kost mit weiterhin etwas Aminosäuremischung.

Allen Varianten ist gemeinsam: Die belastenden eiweißarmen Speziallebensmittel können in der Regel reduziert oder ganz weggelassen werden. Das ist für viele Betroffene eine enorme Erleichterung im Alltag.

Tipp:

Vergleichen Sie sich nicht mit anderen Betroffenen. Die individuelle Phe-Toleranz ist genetisch bedingt und unterscheidet sich von Mensch zu Mensch. Entscheidend ist, dass Sie gemeinsam mit Ihrem Stoffwechselteam den Weg finden, der für Sie passt.

Und wenn das Medikament nicht wirkt?

Nicht bei allen Betroffenen zeigt ein Medikament die erwünschte Wirkung. Manche PKU-Formen sprechen auf bestimmte Therapien nicht oder nur minimal an – das liegt an der individuellen genetischen Grundlage und ist keine Frage des persönlichen Versagens. Wenn Sie vor dem Test damit rechnen, dass auch ein negatives Ergebnis möglich ist, kann das helfen, die Enttäuschung aufzufangen – und die Freude über eine Wirkung umso größer machen. Sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam offen über Ihre Erwartungen. Auch ohne medikamentöse Unterstützung stehen Ihnen bewährte Therapieoptionen zur Verfügung.

Worauf Sie bei neuen Lebensmitteln achten sollten

Wenn sich Ihre Ernährung erweitert, kommen viele neue Entscheidungen auf Sie zu. Einige Hinweise können dabei helfen:



Etiketten lesen lernen:

Bisher haben Sie vor allem auf den Eiweißgehalt geachtet. Jetzt wird es wichtiger, auch die Gesamtqualität eines Lebensmittels einzuschätzen. Ihre Ernährungsfachkraft kann Ihnen zeigen, wie Sie Zutatenlisten und Nährwerttabellen richtig lesen und gute Entscheidungen treffen.



Portionen planen:

Auch mit erweiterter Toleranz bleibt es wichtig, den Überblick über die Eiweißmenge zu behalten. Vorportionierte Lebensmittel – wie ein einzelner Joghurtbecher, ein Ei oder eine Handvoll Nüsse – machen das Einschätzen leichter. Mit der Zeit entwickeln Sie ein gutes Gefühl für Mengen.



Vielfalt statt Einseitigkeit:

Versuchen Sie, möglichst abwechslungsreich zu essen. Jede Lebensmittelgruppe bringt andere Nährstoffe mit sich. Eine bunte Mischung aus Gemüse, Obst, Vollkorn, Hülsenfrüchten, Milchprodukten, Eiern und Fisch versorgt Ihren Körper am besten.

**Kochen mit neuen Lebensmitteln:**

Viele Betroffene haben bestimmte Lebensmittel noch nie oder lange nicht zubereitet. Das ist völlig normal. Spezielle Kochbücher für eiweißarme Ernährung, Online-Rezepte oder ein Kochkurs können helfen, neue Lebensmittel kennenzulernen und Sicherheit in der Küche zu gewinnen. Auch Ihr Stoffwechselteam kann Tipps geben.

**Umgang mit Unsicherheit:**

Es kann sein, dass Sie sich unwohl fühlen, wenn Sie Lebensmittel essen, die Ihnen jahrelang als „verboten“ galten. Manche Betroffene beschreiben eine regelrechte Angst vor unbekannten Lebensmitteln. Diese Gefühle sind nachvollziehbar und kein Zeichen von Schwäche. Sprechen Sie offen darüber – Ihr Behandlungsteam kennt diese Situation und kann Ihnen helfen, den Übergang in Ihrem eigenen Tempo zu gestalten.

Tipp:

Führen Sie ein Ernährungstagebuch, in dem Sie neue Lebensmittel, Portionsgrößen und Ihre Phe-Werte festhalten. So erkennen Sie mit der Zeit, welche Lebensmittel Sie gut vertragen und wie Ihr Körper darauf reagiert.

Praktische Tipps auf einen Blick

1

Lassen Sie sich begleiten. Jede Veränderung der Ernährung sollte in Absprache mit Ihrer Ernährungsfachkraft und Ihrem Stoffwechselteam erfolgen.

2

Gehen Sie schrittweise vor. Führen Sie neue Lebensmittel einzeln ein und beobachten Sie die Phe-Werte. So behalten Sie den Überblick.

3

Pflanzlich beginnen. Vollkornprodukte, Hülsenfrüchte, Nüsse und Samen sind ein guter und nährstoffreicher Einstieg.

4

Auf Qualität achten. Bevorzugen Sie frische, möglichst unverarbeitete Lebensmittel. Sie liefern die meisten Nährstoffe und unterstützen Ihre Gesundheit am besten.

5

Phe-Werte regelmäßig kontrollieren. Während der Umstellung sind häufigere Blutkontrollen wichtig – am besten wöchentlich, bis sich die neuen Werte eingependelt haben.

6

Portionen kennenlernen. Vorportionierte Lebensmittel wie einzelne Joghurtbecher, ein Ei oder eine Handvoll Nüsse erleichtern das Einschätzen.

7

Geduld haben. Es dauert, bis sich neue Essgewohnheiten einspielen. Geben Sie sich Zeit und feiern Sie jeden Schritt als Fortschritt.

Die Trockenblutkarte – Phe-Werte sicher bestimmen

Warum regelmäßiges Messen so wichtig ist

Die regelmäßige Kontrolle des Phe-Werts ist ein zentraler Baustein der PKU-Therapie – ein Leben lang. Nur so lässt sich sicherstellen, dass der Phe-Spiegel im empfohlenen Bereich bleibt und Ihr Körper oder der Ihres Kindes gut versorgt ist.

Erhöhte Phe-Werte können sich auf die Gehirnfunktion auswirken – auch im Erwachsenenalter. Symptome wie Konzentrationsschwierigkeiten, Gedächtnisprobleme, Stimmungsschwankungen oder Antriebslosigkeit werden oft nicht direkt mit der PKU in Verbindung gebracht. Regelmäßiges Messen hilft, solche Zusammenhänge frühzeitig zu erkennen und gemeinsam mit Ihrem Behandlungsteam gegenzusteuern.

Die Trockenblutkarte (auch Filterpapierkarte oder Guthrie-Karte genannt) ist dabei das bewährte Hilfsmittel: Mehrere Tropfen Blut aus der Fingerkuppe werden auf die Karte aufgebracht und per Post an das Stoffwechselzentrum geschickt. Diese Methode ist einfach, kann zu Hause durchgeführt werden und macht einen Besuch in der Arztpraxis für die Blutabnahme überflüssig.



Wie oft sollte gemessen werden?

Wie häufig die Phe-Werte kontrolliert werden sollten, hängt vom Alter und der individuellen Situation ab. Ihr Stoffwechselzentrum wird gemeinsam mit Ihnen festlegen, welcher Rhythmus für Ihre Situation am besten passt.

Tipp:

Tragen Sie Ihre Messtermine fest in den Kalender ein – so wird die Blutentnahme zur verlässlichen Routine und gerät im Alltag nicht in Vergessenheit.

So gelingt die Blutentnahme zu Hause

Die Blutentnahme zu Hause ist für viele Familien und Betroffene zunächst eine Herausforderung. Mit etwas Übung wird sie jedoch schnell zur Routine. Folgende Schritte helfen, eine gute Probenqualität sicherzustellen:



Vorbereitung:

Waschen Sie Ihre Hände (oder die Ihres Kindes) gründlich mit warmem Wasser und reiben Sie die Finger kräftig aneinander. Das fördert die Durchblutung und erleichtert die Blutentnahme erheblich. Ein Lanzettiergerät mit einstellbarer Stechtiefe ist empfehlenswert, da Sie so die Tiefe an Ihre Haut oder die Ihres Kindes individuell anpassen können.

Blut gewinnen:

Halten Sie die Hand nach unten, damit die Schwerkraft den Blutfluss unterstützt. Drücken Sie direkt nach dem Stechen das Blut heraus, bevor sich die kleine Öffnung wieder schließt. Setzen Sie den Stich seitlich an der Fingerkuppe – dort ist es weniger schmerzempfindlich als an der Fingerspitze.



**Auf die Karte auftragen:**

Lassen Sie den Blutstropfen frei auf ein Kreisfeld der Karte tropfen – nicht aufschmieren. Das Feld muss vollständig durchtränkt sein, das heißt: Auf der Rückseite der Karte muss das Blut sichtbar sein. Ein Kreisfeld reicht aus, mehr ist nicht nötig.

Trocknen und versenden:

Lassen Sie die Karte anschließend waagerecht an der Luft trocknen – mindestens drei bis vier Stunden, am besten über Nacht. Danach kann sie in dem vorgesehenen Umschlag per Post an Ihr Stoffwechselzentrum geschickt werden.

**Häufige Fehler vermeiden:**

Wird das Blut auf die Karte geschmiert statt getropft, kann der Fleck nicht richtig durchtränken – die Probe ist dann möglicherweise nicht auswertbar. Auch zu kleine Blutflecken oder mehrfach betroffene Felder können zu ungenauen Ergebnissen führen. Scheuen Sie sich nicht, bei Ihrem Stoffwechselzentrum nachzufragen, wenn Sie unsicher sind.

Der richtige Zeitpunkt macht den Unterschied

Für verlässliche und vergleichbare Ergebnisse ist es wichtig, die Blutentnahme immer zum gleichen Zeitpunkt durchzuführen. Der Phe-Wert schwankt im Tagesverlauf: Morgens im nüchternen Zustand sind die Phe-Werte anders als zwei Stunden nach einer Mahlzeit mit Aminosäuremischung.

Sprechen Sie mit Ihrem Stoffwechselzentrum ab, welcher Zeitpunkt für Ihre Blutentnahme der richtige ist, und halten Sie diesen dann konsequent ein. Entscheidend ist nicht, ob morgens oder nach dem Essen gemessen wird – sondern dass Sie sich an einen festen Zeitpunkt halten. Nur so lassen sich Ihre Werte über die Zeit hinweg sinnvoll miteinander vergleichen.

Tipp:

Notieren Sie auf der Trockenblutkarte neben dem Datum auch die Uhrzeit der Blutentnahme und ob Sie nüchtern waren oder bereits gegessen haben. So kann Ihr Stoffwechselzentrum die Ergebnisse besser einordnen.

Kinder einbeziehen – Schritt für Schritt zur Eigenständigkeit

Für Kinder gehört die regelmäßige Blutentnahme von Anfang an zum Leben mit PKU. Je früher sie in den Ablauf einbezogen werden, desto selbstverständlicher wird er.

Kleinkinder und Kindergartenkinder:

In diesem Alter übernehmen Sie als Eltern die Blutentnahme. Erklären Sie Ihrem Kind in einfachen Worten, was passiert und warum. Ablenkung kann helfen – ein Lied, ein kurzes Video oder das Zählen der Finger. Loben Sie Ihr Kind nach der Entnahme für seine Tapferkeit.

Grundschulkinder:

Ab dem Grundschulalter können Sie Ihrem Kind anbieten, aktiv mitzumachen. Lassen Sie es selbst entscheiden: Welcher Finger soll es sein? Möchte es das Blut selbst auf die Karte tropfen? Kann es die Karte mit seinem Namen beschriften? Jeder kleine Schritt stärkt das Selbstbewusstsein und das Gefühl, die eigene Gesundheit mitgestalten zu können.

Jugendliche:

Bieten Sie Ihrem Kind an, die Blutentnahme zunehmend selbst durchzuführen – unter Ihrer Aufsicht. Dieser Übergang ist ein wichtiger Teil des Wegs zur Eigenverantwortung. Haben Sie Geduld, wenn nicht gleich alles klappt, und vermeiden Sie Druck. Das Ziel ist, dass Ihr Kind die Blutentnahme irgendwann als selbstverständlichen Teil seines Alltags empfindet.

Tipp:

Lassen Sie Ihr Kind so viel wie möglich selbst entscheiden – den Finger, ein bestimmtes Ritual, das Auftragen auf die Karte. Eigenverantwortung beginnt mit kleinen Entscheidungen.



Mit den Ergebnissen umgehen

Zwischen der Blutentnahme und dem Ergebnis aus dem Stoffwechselzentrum vergehen in der Regel einige Tage. Diese Wartezeit kann manchmal Unsicherheit auslösen – besonders wenn Sie sich Sorgen machen, ob die Werte im Zielbereich liegen.

Schwankungen sind normal:

Phe-Werte schwanken von Messung zu Messung. Einzelne Ausreißer sind kein Grund zur Sorge. Entscheidend ist der langfristige Verlauf. Ihr Stoffwechselteam betrachtet immer das Gesamtbild und wird Sie beraten, wenn Anpassungen nötig sind.

Werte dokumentieren:

Führen Sie ein einfaches Tagebuch oder nutzen Sie eine App, in der Sie Ihre Phe-Werte, die Ernährung und besondere Umstände (z. B. Infekte, Stress, Änderungen im Alltag) festhalten. So erkennen Sie mit der Zeit Muster und können im Gespräch mit Ihrem Behandlungsteam gezielt darauf eingehen.

Ergebnisse als Werkzeug verstehen:

Versuchen Sie, die Phe-Werte nicht als Urteil zu betrachten, sondern als hilfreiches Werkzeug. Sie zeigen Ihnen, wie Ihr Körper auf die Ernährung und den Alltag reagiert – und geben Ihrem Behandlungsteam die Grundlage, Sie bestmöglich zu unterstützen.



Ein Blick nach vorn: Neue Möglichkeiten

Die Technologie rund um die Phe-Messung entwickelt sich weiter. Aktuell werden Geräte erprobt, die den Phe-Wert zu Hause innerhalb weniger Minuten bestimmen können – ganz ohne den Postweg ins Stoffwechselzentrum. Diese Schnelltestgeräte (sogenannte Point-of-Care-Geräte) arbeiten mit einem kleinen Blutstropfen und zeigen das Ergebnis direkt auf dem Smartphone an.

Solche Geräte könnten in Zukunft die Wartezeit auf Ergebnisse deutlich verkürzen und es Ihnen ermöglichen, den Einfluss von Mahlzeiten oder besonderen Situationen unmittelbar zu sehen. Auch telemedizinische Angebote, bei denen Sie sich per Video mit Ihrem Stoffwechselteam austauschen können, gewinnen an Bedeutung und können Ihnen Wege und Zeit ersparen.

Sprechen Sie Ihr Stoffwechselzentrum an, wenn Sie sich für neue Monitoring-Möglichkeiten interessieren.

Praktische Tipps auf einen Blick

1

Immer zum gleichen Zeitpunkt messen – sprechen Sie den Zeitpunkt mit Ihrem Stoffwechselzentrum ab und halten Sie sich konsequent daran.

2

Hände vorher gründlich warm waschen und die Finger kräftig reiben, um die Durchblutung zu fördern.

3

Schwerkraft nutzen: Halten Sie die Hand nach unten und drücken Sie direkt nach dem Stechen das Blut heraus.

4

Blut tropfen lassen, nicht schmieren – nur so durchtränkt das Blut die Karte vollständig und die Probe ist auswertbar.

5

Ein Kreisfeld reicht aus – dieses muss auf der Rückseite der Karte sichtbar durchgeblutet sein.

6

Kinder einbeziehen: Ab dem Grundschulalter können Kinder schrittweise selbst aktiv werden – vom Auswählen des Fingers bis zum Auftragen des Bluts.

7

Ergebnisse dokumentieren: Halten Sie Phe-Werte, Zeitpunkt und besondere Umstände fest, um Muster zu erkennen.

8

Bei Unsicherheiten nachfragen: Ihr Stoffwechselzentrum hilft Ihnen gern weiter – sowohl bei der Technik der Blutentnahme als auch bei der Einordnung der Ergebnisse.



Einfache Ideen für mehr Bewegung im Alltag. Jetzt Videos entdecken!

Sport und Bewegung – Aktiv leben mit PKU

Bewegung tut gut – auch mit PKU

Bewegung und Sport gehören zu einem gesunden Leben dazu – auch und gerade mit PKU. Vielleicht haben Sie sich schon gefragt, ob und wie Sport mit Ihrer Ernährung vereinbar ist. Die gute Nachricht: Körperliche Aktivität kann für Sie ein echter Gewinn sein – für die Gesundheit, die Psyche und die Lebensqualität.

Gleichzeitig bringen Menschen mit PKU besondere Voraussetzungen mit. Dieses Kapitel möchte Ihnen zeigen, welche Vorteile Bewegung bietet, worauf Sie achten sollten und wie Sie den Einstieg finden können – Schritt für Schritt und in Ihrem eigenen Tempo.

Warum Bewegung bei PKU besonders wertvoll ist

Regelmäßige Bewegung verbessert die Stimmung, stärkt das Herz-Kreislauf-System und hilft, ein gesundes Gewicht zu halten. Für Menschen mit PKU kommen weitere wichtige Vorteile hinzu:

Knochengesundheit schützen:

Viele Erwachsene mit PKU weisen eine verminderte Knochendichte auf – unabhängig davon, ob sie ausreichend Vitamin D und Calcium zu sich nehmen. Gewichtstragende Aktivitäten wie Laufen, Tanzen oder Krafttraining können die Knochen stärken und langfristig schützen.



Gewicht im Gleichgewicht halten:

Die Phe-arme Ernährung ist oft reich an Kohlenhydraten. Ohne ausreichende Bewegung kann Übergewicht die Folge sein. Regelmäßige körperliche Aktivität hilft, Ihr Körpergewicht im gesunden Bereich zu halten.

Muskeln aufbauen und erhalten:

Bei PKU kann die Muskelmasse verringert sein. Gezieltes Training – ob im Fitnessstudio, zu Hause oder im Verein – hilft, die Muskulatur zu stärken und die körperliche Leistungsfähigkeit zu verbessern.

Mentale Stärke gewinnen:

Viele Betroffene berichten, dass Sport ihnen hilft, Stress abzubauen, besser zu schlafen und sich insgesamt wohler zu fühlen. Gerade weil das Leben mit PKU manchmal belastend sein kann, bietet Bewegung eine wertvolle Auszeit – eine Zeit, in der Sie abschalten und loslassen können.

Phe-Toleranz möglicherweise verbessern:

Regelmäßige körperliche Aktivität – insbesondere Krafttraining – fördert den Muskelaufbau. Dafür benötigt der Körper Aminosäuren, einschließlich Phenylalanin. Es gibt Hinweise, dass regelmäßiger Sport auf diese Weise dazu beitragen kann, die individuelle Phe-Toleranz zu verbessern. Voraussetzung ist eine ausreichende Ernährung rund um das Training – denn bei ungenügender Energiezufuhr kann der Körper stattdessen Muskelprotein abbauen, was die Phe-Werte kurzfristig erhöhen kann. Sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam über die optimale Ernährung für Ihre sportlichen Aktivitäten.



Herausforderungen kennen und meistern

Sport mit PKU ist möglich – aber es gibt einige Punkte, die Sie kennen sollten. Viele Betroffene erleben dabei zusätzliche Hürden. Diese zu verstehen ist der erste Schritt, um sie zu überwinden.

Müdigkeit und Energie:

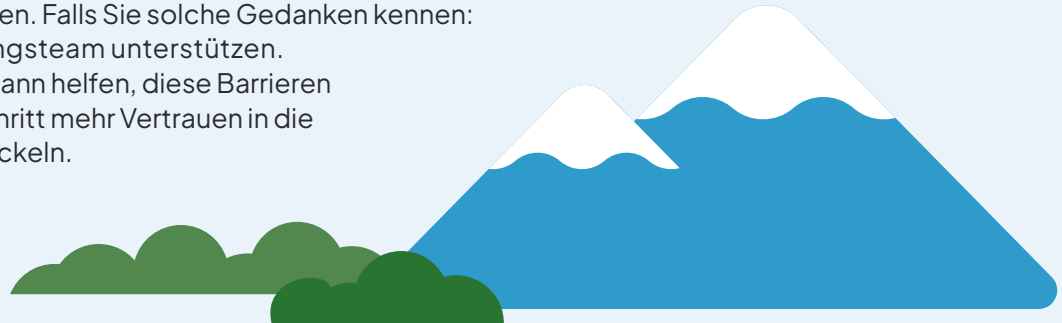
Eines der häufigsten Themen ist die erhöhte Erschöpfung beim und nach dem Sport. Diese Müdigkeit kann verschiedene Ursachen haben: erhöhte Phe-Werte, eine nicht optimale Nährstoffversorgung oder die Herausforderung, die Aminosäuremischung zeitlich richtig um das Training herum einzunehmen. Wichtig zu wissen: Diese Erschöpfung ist real – Sie sind damit nicht allein.

Unsicherheit über die Phe-Werte:

Vielleicht machen Sie sich Sorgen, ob Sport Ihre Phe-Werte negativ beeinflusst. Da es hierzu bislang nur wenige Erkenntnisse gibt, empfinden viele Betroffene die Ernährungsplanung rund um den Sport als Ratespiel. Diese Unsicherheit kann dazu führen, dass der Einstieg in den Sport aufgeschoben wird. Sprechen Sie mit Ihrem Stoffwechselteam über Ihre Bedenken – gemeinsam können Sie herausfinden, wie sich Bewegung auf Ihre individuellen Werte auswirkt.

Innere Barrieren überwinden:

Manchmal steht nicht der Körper, sondern der Kopf im Weg. Negative Erfahrungen aus der Kindheit, das Gefühl, „anders“ zu sein, oder die Angst vor neuen Situationen können die Motivation bremsen. Falls Sie solche Gedanken kennen: Auch hier kann Ihr Behandlungsteam unterstützen. Psychologische Begleitung kann helfen, diese Barrieren abzubauen und Schritt für Schritt mehr Vertrauen in die eigenen Fähigkeiten zu entwickeln.



Ernährung und Sport – worauf es ankommt

Die Ernährung ist bei PKU ohnehin ein ständiger Begleiter. Wenn Sport dazukommt, gibt es einige zusätzliche Punkte zu beachten.

Ausreichend Eiweiß für aktive Muskeln:

Für sportlich aktive Menschen ist eine ausreichende Eiweißversorgung besonders wichtig – für den Muskelaufbau und die Regeneration nach dem Training. Bei PKU wird dieses Eiweiß häufig über die Aminosäuremischung zugeführt – sofern diese Teil Ihrer aktuellen Therapie ist. Unter medikamentöser Behandlung kann ein zunehmender Teil des Eiweißbedarfs auch über natürliche Lebensmittel gedeckt werden. Besprechen Sie mit Ihrer Ernährungsfachkraft, ob Ihre aktuelle Versorgung zu Ihrem Aktivitätslevel passt und ob Anpassungen sinnvoll sind.

Das richtige Timing finden:

Die zeitliche Abstimmung von Aminosäuremischung, Mahlzeiten und Sporteinheiten erfordert ein wenig Übung:

- Vor dem Sport: Nehmen Sie rechtzeitig Kohlenhydrate zu sich, damit Sie genug Energie haben. Planen Sie ausreichend Abstand zur Aminosäuremischung ein, falls diese bei Ihnen Magen-Darm-Beschwerden verursacht.
- Nach dem Sport: Die Einnahme der Aminosäuremischung nach dem Training kann die Regeneration unterstützen.
- Im Alltag: Experimentieren Sie, welche Zeiten für Sie am besten funktionieren, und halten Sie Ihre Erfahrungen fest.

Ausreichend trinken:

Achten Sie darauf, vor, während und nach dem Training genug zu trinken – Wasser und ungesüßte Getränke sind ideal.

Tipp:

Führen Sie ein einfaches Tagebuch, in dem Sie Ihre sportlichen Aktivitäten, Ihre Ernährung und Ihre Phe-Werte festhalten. So können Sie mit der Zeit Zusammenhänge erkennen und gemeinsam mit Ihrem Stoffwechselteam die beste Strategie für sich entwickeln.



Den richtigen Sport finden

Es gibt nicht den einen „perfekten“ Sport für Menschen mit PKU. Entscheidend ist, dass Ihnen die Aktivität Freude macht und zu Ihrem Alltag passt.

Ausdauersportarten wie Laufen, Radfahren, Schwimmen oder Wandern fördern die Herz-Kreislauf-Gesundheit und eignen sich besonders gut für den Einstieg, da Sie die Intensität selbst bestimmen können.

Krafttraining – ob im Fitnessstudio, mit Körpergewichtsübungen oder mit Hanteln zu Hause – stärkt Muskeln und Knochen. Angesichts des bei PKU erhöhten Risikos für eine verminderte Knochendichte ist dies besonders wertvoll. Sprechen Sie mit Ihrem Team über die passende Eiweißversorgung.

Mannschafts- und Gruppensportarten wie Fußball, Volleyball, Tanzkurse oder Kampfsport bieten neben der Bewegung auch soziale Kontakte und ein Gemeinschaftsgefühl – gerade die Freundschaften, die über den Sport entstehen, können eine wichtige Stütze sein.

Niedrigschwellige Aktivitäten wie Spaziergehen, Yoga oder Gartenarbeit sind ein guter Startpunkt, wenn Sie noch unsicher sind oder gerade wenig Energie haben. Auch kurze Einheiten von 15 bis 20 Minuten haben bereits positive Auswirkungen.

Tipp:

Bewegung muss nicht bedeuten, ins Fitnessstudio zu gehen oder einen Marathon zu laufen. Jede Form von Aktivität zählt. Auch ein zügiger Spaziergang, Treppensteigen oder eine kurze Dehnungsübung am Morgen sind wertvolle Beiträge zu Ihrer Gesundheit.

Gemeinsam aktiv – Sie sind nicht allein

In der PKU-Community wächst das Bewusstsein für Sport und Bewegung. Immer mehr Betroffene teilen ihre Erfahrungen und zeigen: Ein aktives Leben mit PKU ist möglich.

Vorbilder machen Mut:

Es gibt Sportlerinnen und Sportler mit PKU, die auf hohem Niveau aktiv sind – von Mannschaftssportarten bis zu Kraftsport. Ihre Geschichten zeigen, dass PKU kein Grund ist, auf sportliche Ziele zu verzichten. Solche Vorbilder können eine große Motivation sein: Was andere geschafft haben, können auch Sie schaffen.

Familie und Freunde als Stütze:

Sport macht gemeinsam mehr Spaß. Wenn die Familie aktiv ist, werden auch Kinder eher zu Sportbegeisterten. Suchen Sie sich Verbündete – ob in der Familie, im Freundeskreis oder in der PKU-Community. Gemeinsame Aktivitäten motivieren und machen den Einstieg leichter.

Sport zum Thema machen:

Sprechen Sie das Thema Bewegung beim nächsten Termin in Ihrem Stoffwechselzentrum aktiv an. Viele Betroffene wünschen sich, dass Sport und die Ernährung rund um die Bewegung regelmäßig besprochen werden – nicht nur, wenn es um das Gewicht geht. Ihr Behandlungsteam kann Ihnen helfen, einen individuellen Plan zu entwickeln.



Praktische Tipps auf einen Blick

1

Sprechen Sie mit Ihrem Stoffwechselteam, bevor Sie ein neues Sportprogramm starten. Gemeinsam können Sie die Ernährung an die sportlichen Anforderungen anpassen.

2

Starten Sie langsam und steigern Sie Dauer und Intensität schrittweise. Jede Bewegung zählt – auch ein 15-minütiger Spaziergang ist ein guter Anfang.

3

Planen Sie Mahlzeiten und die Aminosäuremischung rund um Ihre Sporteinheiten. Experimentieren Sie, was für Sie am besten funktioniert.

4

Hören Sie auf Ihren Körper. Wenn Sie sich erschöpft fühlen, gönnen Sie sich Pausen. Bei PKU kann die Regeneration etwas mehr Zeit brauchen.

5

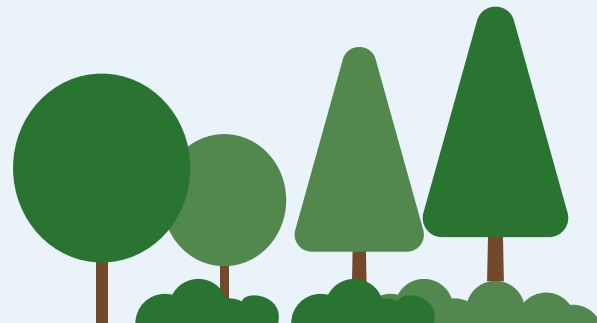
Beobachten Sie Ihre Phe-Werte im Zusammenhang mit Ihren Aktivitäten. Ein einfaches Tagebuch hilft, Muster zu erkennen.

6

Suchen Sie sich Verbündete – in der Familie, im Freundeskreis oder in der PKU-Community. Gemeinsam macht Bewegung mehr Spaß und fällt leichter.

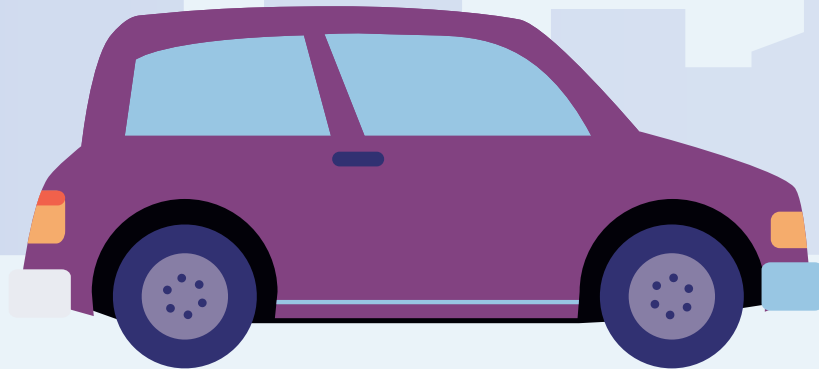
7

Setzen Sie sich nicht unter Druck. Es geht nicht darum, Höchstleistungen zu erbringen. Jede Form von Bewegung, die Ihnen Freude macht, ist wertvoll.



Reisen mit PKU

Ausflüge und Reisen erfordern für Menschen mit PKU einen hohen Planungsaufwand. Speziallebensmittel müssen in ausreichender Menge eingepackt oder vorausgeschickt werden, was spontane Entscheidungen oft erschwert. Besonders bei längeren Auslandsaufenthalten, wie einem Auslandssemester, werden Sie mit vielen komplexen Fragen konfrontiert. Eine gute Planung gibt Ihnen die Sicherheit, Ihre Reise zu genießen.



DIG PKU –
www.dig-pku.de

Checkliste: Was bei Auslandsaufenthalten zu klären ist

Ärztliche Bescheinigung zum Nachweis der Erkrankung sowie der damit verbundenen mitzuführenden Aminosäuremischungen, PKU-Medikamente (falls verschrieben) und Speziallebensmittel beantragen und Ausdrucke einpacken



Wie ist die medizinische Betreuung im Zielland aufgestellt? Gibt es ein erreichbares Stoffwechselzentrum für eine lückenlose Betreuung (insbesondere bei langen Aufenthalten)?



Wie viele Aminosäuremischungen und Speziallebensmittel werden benötigt und wie werden diese (insbesondere bei Flugreisen) transportiert?



E.S.PKU Metabolic Passport beantragen und mitführen



Auf welchem Weg und über welche Anbieter können Speziallebensmittel und Aminosäuremischungen bezogen werden?



In welchem Umfang und für welche Dauer werden die hohen Kosten für die Therapie von der heimischen Krankenversicherung im Ausland getragen?



Welche typischen Gerichte gibt es am Zielort und wie ist deren Eiweißgehalt zu bewerten?



Gibt es im Hotelzimmer einen Kühlschrank oder können Speziallebensmittel anderweitig aufbewahrt werden?





Bei einem Kinderwunsch mit PKU ist eine gute Planung und Organisation das A und O. Informieren Sie sich hier!

Schwangerschaft mit PKU

Eine besondere Verantwortung

PKU und Kinderwunsch schließen sich nicht aus:

Als Frau mit PKU können Sie gesunde Kinder zur Welt bringen. Eine Grundvoraussetzung dafür ist jedoch eine besonders strikte Therapieeinstellung bereits vor der Empfängnis und während der gesamten Schwangerschaft. Dies ist notwendig aufgrund des Risikos der sogenannten maternalen PKU. Ihre konsequente Phe-Kontrolle schützt dabei die Gesundheit Ihres ungeborenen Kindes.





Was ist maternale PKU?

Dieser Begriff bezieht sich nicht auf Ihre PKU selbst, sondern auf die schädigende Wirkung Ihrer erhöhten Phe-Werte auf den Fötus. Sind die Blutwerte der Mutter zu hoch, kann dies beim ungeborenen Kind zu schweren gesundheitlichen Problemen wie Herzfehlern oder geistigen Behinderungen führen. Man spricht dann vom maternalen PKU-Syndrom. Daher muss eine Schwangerschaft immer sorgfältig geplant und von einem spezialisierten Stoffwechselzentrum begleitet werden.

Für Männer mit PKU gilt: Ihre Phe-Werte haben keinen Einfluss auf die Entwicklung des Kindes. Genetische Beratung vor Familiengründung ist dennoch sinnvoll.

Aspekte der Familienplanung:

Die Perspektive der Frau:

Junge Frauen werden früh und häufig mit dem Thema Verhütung konfrontiert, um eine ungeplante Schwangerschaft zu vermeiden – manchmal so oft, dass sich einige auch auf eine Rolle als zukünftige Mutter reduziert fühlen. Manche Frauen entscheiden sich angesichts der Vorstellung einer noch eingeschränkteren Ernährung und der Angst, etwas falsch zu machen, gegen eigene Kinder. Dabei ist die strikte Phe-arme Ernährung gleichzeitig Ihr wertvolles Werkzeug: Durch eine sehr gute Stoffwechseleinstellung können Sie die PKU-spezifischen Risiken so reduzieren, dass Sie Ihrem Kind – neben den normalen Unwägbarkeiten jeder Schwangerschaft – den bestmöglichen Start ins Leben schenken.



Vertrauen als wichtigste Stütze – Die Rolle des Partners / der Partnerin:

Auch die Partner oder Partnerinnen werdender Mütter mit PKU tragen eine besondere Verantwortung – und haben dabei ihre ganz eigenen emotionalen Bedürfnisse. Zum einen möchten sie der stabile Anker sein, der Halt und praktische Unterstützung bietet – etwa dann, wenn Schwangerschaftsbeschwerden wie Heißhunger oder Übelkeit die ohnehin eingeschränkte Ernährung zusätzlich erschweren. Zum anderen erfordert diese Zeit ein hohes Maß an innerer Stärke: Es gilt, das Vertrauen aufzubringen, die Verantwortung für die Phe-Kontrolle und damit für die Gesundheit des Ungeborenen zum Großteil in die Hände der werdenden Mutter zu legen und dabei die eigene Ohnmacht auszuhalten. In diesem bewussten Vertrauen liegt eine der wertvollsten Hilfestellungen für eine gelingende Schwangerschaft.

Eine gemeinsame Entscheidung

Ein Kinderwunsch bei PKU ist eine Entscheidung, die Sie als Paar gemeinsam tragen, und die besondere Herausforderungen mit sich bringt.



Finden Sie Orientierung für Ihren weiteren Weg, mit Anlaufstellen, Infos zu Versorgung und mehr. Jetzt scannen und Infos erhalten!

Das Erwachsenenalter – Die Versorgung sichern

Lost to care?

Mehr als die Hälfte der PKU-Betroffenen über 30 Jahre ist in keinem Stoffwechselzentrum betreut.* Viele von ihnen gelten als „lost to care“ – das bedeutet, dass sie im Kindesalter engmaschig betreut wurden, um Störungen der geistigen Entwicklung zu vermeiden, die Therapie jedoch später abgebrochen wurde.

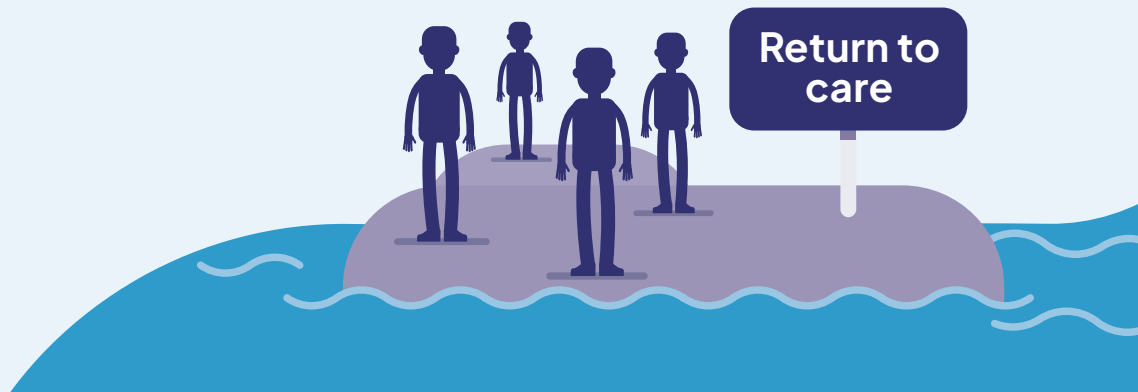
Die Gründe dafür sind vielfältig und wirken oft in Kombination zusammen. Einige Beispiele:

- **Historische Gründe:** Bis in die 1980er Jahre ging man davon aus, dass PKU nur im Kindesalter behandelt werden müsse. Die heute Erwachsenen sind sich der Therapie-Notwendigkeit oft nicht bewusst und ordnen unspezifische Beschwerden nicht ihrer PKU zu.
- **Therapiebelastungen:** Die Einschränkungen durch den lebenslangen, strikten Ernährungsplan und die damit verbundene enorme Alltagsdisziplin kann zu emotionalem Stress und zu sozialer Isolation führen, die oft in einen schleichenden Therapieabbruch münden.
- **Strukturelle Defizite:** Es gibt zu wenig spezialisierte Stoffwechselzentren für Erwachsene. Das führt zu langen Wartezeiten und erschwert den Zugang zu fachärztlicher Expertise.

Manche Betroffene beenden ihre Phe-arme Ernährung im Erwachsenenalter vollständig und steigen auf Normalkost um (d. h., sie nehmen eine Lebensmittelauswahl von tierischen und pflanzlichen eiweißreichen Lebensmitteln zu sich). Andere stoppen die Einnahme der Aminosäuremischung, ernähren sich jedoch weiterhin sehr eiweißarm und unausgewogen.

Beide Wege bergen Risiken:

Vollkost führt zu hohen bis sehr hohen Phe-Werten. Das kann auch im Erwachsenenalter zu unspezifischen Symptomen führen. Eine eiweißarme Ernährung ohne Aminosäuremischung kann zu einer Unterversorgung mit Nährstoffen führen.



PKU hat auch bei Erwachsenen Auswirkungen auf das Gehirn

Da bei Menschen mit PKU der Umbau von Phenylalanin zu Tyrosin gestört ist, fehlt dem Körper die Basis für wichtige Botenstoffe wie Dopamin und Serotonin. Die daraus entstehenden Symptome sind häufig unspezifisch und werden oft nicht mit der PKU in Zusammenhang gebracht. Die Aminosäuremischung – sofern Teil Ihrer aktuellen Therapie – stellt die Tyrosin-Versorgung sicher und gewährleistet so die Produktion dieser Botenstoffe. Unter medikamentöser Therapie wird Tyrosin zunehmend aus natürlichen Eiweißquellen gewonnen. Sie sind entscheidend für Stimmung, Motivation sowie Gedächtnis- und Lernprozesse. Vielleicht kommen Ihnen einige der folgenden Anzeichen bekannt vor?

Typische Symptome eines erhöhten Phe-Wertes:



Brainfog
(Gefühl geistiger
Benebelung)



Gedächtnisprobleme



Konzentrations-
schwierigkeiten



Schwierigkeiten bei
Entscheidungs-, Planungs-
und Problemlöse-
prozessen



Depression
und Angst



Reizbarkeit

Eine bewusste Auseinandersetzung mit PKU und eine lebenslange Therapie können die Lebensqualität unterstützen. Wer länger nicht in Betreuung war, fühlt sich manchmal unsicher oder hat ein schlechtes Gewissen, zum Beispiel weil Werte, Phe-arme Ernährung oder Aminosäuremischung nicht immer wie geplant umgesetzt wurden. Solche Gefühle sind bei PKU bekannt.

Wichtig ist: Der Wiedereinstieg ist jederzeit möglich, und das Behandlungsteam unterstützt dabei ohne Vorwürfe, Schritt für Schritt und passend zur aktuellen Lebenssituation.

**Wenden Sie
sich an ein Stoff-
wechselzentrum
in Ihrer Nähe!**

Lebenslange Phe–arme Ernährung und späte Diagnose

Die tägliche Herausforderung gemeinsam meistern

Die Notwendigkeit, sich jeden Tag aufs Neue zur strikten Einhaltung der Phe–armen Ernährung zu motivieren, wird von vielen Betroffenen als eine tägliche Herausforderung, die viel Durchhaltevermögen erfordert, empfunden.

Diese Last verändert im Laufe der Zeit ihr Gesicht, bleibt aber eine ständige Begleiterin:

- **Für Eltern:** Der permanente Druck, die volle Verantwortung für die Werte und die gesunde Entwicklung Ihres Kindes zu tragen, führt oft zu einer chronischen Erschöpfung im Alltag.
- **Für Jugendliche:** Der Konflikt zwischen dem Wunsch nach Normalität und der notwendigen Disziplin mündet häufig in sozialem Stress und dem Gefühl, durch die Art der Ernährung ausgegrenzt zu sein.
- **Für Erwachsene:** Viele fühlen sich mit der Herausforderung alleingelassen, die hohen Anforderungen an Selbstmanagement und Organisation mit Beruf und Familie zu vereinbaren. Gemeinsam statt einsam. Diese tägliche Disziplin und die drohende soziale Isolation können müde machen. Doch Sie müssen diesen Weg nicht allein gehen. Der Austausch in Gemeinschaften wie zum Beispiel der DIG PKU bietet genau das, was im Arztgespräch oft zu kurz kommt: Echtes Verständnis ohne Erklärungsnot. Gemeinsame Erfahrungen und positive Erlebnisse schenken die nötige Kraft, um den „Sisyphos–Stein“ jeden Tag wieder ein Stück leichter den Berg hinaufzurollen.

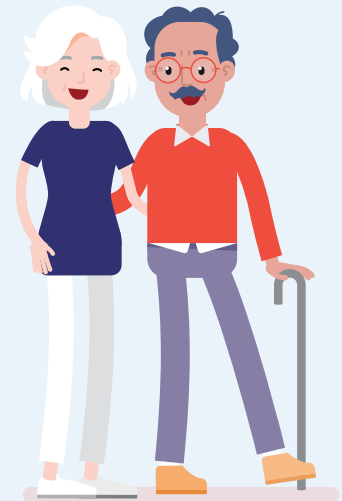


Spät diagnostizierte PKU existiert auch heute noch

Heute geht man in Deutschland davon aus, dass mit dem Neugeborenen Screening alle PKU-Kinder zuverlässig gefunden werden. Was aber, wenn ein Kind zu uns kommt, das in einem anderen Land ohne Screening geboren wurde? Schon beim ersten Kinderarztbesuch in Deutschland sollte den Eltern angeboten werden, das Screening nachzuholen. Kinderärzte sollten immer auch an eine seltene Stoffwechselstörung wie PKU denken, wenn sie Kinder mit entsprechenden Symptomen sehen.

Besser spät als nie

Während man früher davon ausging, dass eine Phe-arme Ernährung bei spät diagnostizierten Betroffenen keinen Nutzen mehr bringe, ist heute klar: Auch eine spät begonnene Therapie kann die Lebensqualität deutlich verbessern. Neurologische Symptome wie Ataxie (Bewegungsstörungen) oder Tremor (Zittern) können gelindert oder teilweise sogar zurückgebildet werden.



Entdecken Sie das PKU-Erklärvideo für Schule, Kita & Freunde!

Hier geht es
direkt zum
Erklärvideo:



Teilen Sie das Video
und Infos rund um
PKU mit Freunden!



**Den Alltag mit
PKU verstehen &
unterstützen.
Folgen Sie hier:**



Was ist PKU
auf Instagram



Sie möchten mehr erfahren?

Die **DIG PKU** (www.dig-pku.de) bietet Informationen und Austauschmöglichkeiten für Betroffene und Angehörige. Aktuelle Informationen zum Thema PKU finden Sie auch unter www.wasistpku.de.

Anlaufstellen



Die deutsche Interessengemeinschaft Phenylketonurie (PKU) und verwandte angeborene Stoffwechselstörungen e. V. (DIG PKU) ist eine Selbsthilfeorganisation für Menschen mit PKU und verwandten Stoffwechselstörungen. Sie setzt sich nicht nur für die Interessen der Betroffenen ein, sondern dient Betroffenen und deren Angehörigen als Unterstützung und Anlaufstelle für Informationen.

Tel.: 0911 - 979 10 34

E-Mail: geschaeftsstelle@dig-pku.de

www.dig-pku.de



Regionale Selbsthilfegruppen

Neben den bundesweiten Organisationen gibt es in vielen Regionen lokale Selbsthilfegruppen und Stammtische für Menschen mit PKU und ihre Angehörigen. Fragen Sie Ihr Stoffwechselzentrum nach Angeboten in Ihrer Nähe.





Interessante Informationen gehören geteilt!

Unter dem folgenden QR-Code können Sie die Broschüre mit Freunden, Familie oder anderen Vertrauenspersonen teilen – für mehr Orientierung, Verständnis und gegenseitige Unterstützung im Umgang mit PKU.