

Diätetische Therapie am Beispiel der Phenylketonurie

Fragestellungen der Diät

- Wie Deckung des Eiweißbedarfs ?
- Wie Deckung des Energiebedarfs ?
- Probleme der diätetischen Therapie



PKU-Diät

Behandlungsbeginn

Ausführliches Aufklärungs-Gespräch mit den Eltern

- Ursache und Behandelbarkeit Erkrankung
- Behandlungsstrategie
 - Phenylalaninarme Diät
- Stoffwechselkontrollen
 - wie oft Kontrollen notwendig und was wird untersucht
- Therapeutische Zielbereiche
 - - altersabhängig
- Ernährung (Diätassistentin)
 - regelmäßige Ernährungsanalysen und -Beratungen
- Wie Phe-Spiegel senken ?
 - durch Phenylalanin-freies Aminosäurengemisch
- Wie sieht der Kostaufbau aus
 - „Blick in die Zukunft“

PKU-Diät

Eltern erhalten einen Handzettel mit

- Kurzer Angabe zur Kostgestaltung und -berechnung
- Telefonnummern der Ansprechpartner in der Klinik
- Adresse und Telefonnummer einer betroffenen Familie aus dem Wohnumfeld
 - (erst nach vorheriger Rücksprache)
- Elternbegleitbuch und Nährwerttabelle

Beginn der Behandlung

•Absenken des Serum-Phe-Spiegels mit Phenylalanin(Phe)-freier Säuglingsnahrung

•Ca. 3-5 Tage (Körper verbraucht Phenylalanin (Phe) -essentielle Aminosäure)

Hersteller des Phenylalanin-armen Aminosäurengemische in BRD

- | | |
|--|-----------------------|
| •ComidaMed Institut für ErnährungGmbH | Rosbach v.d.H. |
| •Humana GmbH | Herford |
| •MetaX Institut für Diätetik GmbH | Friedberg |
| •Milupa GmbH & Co. KG | Friedrichsdorf |
| •SHS Gesellschaft für Klinische Ernährung mbH | Heilbronn |

Phe-freie Säuglingsnahrungen

- PKU 1 Mix LCP
- Phelix 1
- XPhel Infant Mix LCP
- Pku 1-Mix (LCP nicht zusätzlich erwähnt, weil Standard)
- P-AM Analog und P-AM Analog mit LCP

Phe –Toleranz bei Säuglingen

< 200 mg/d; < 40 mg/kg/d

Beispiel – Neugeborenes/Säugling unter diätetischer Therapie

Gewicht 3.600g

Trinkmenge (1/6 des KG)

600 ml davon

Muttermilch

300 ml (100 ml = 45 mg Phe)

d.h. **135 mg Phe** (entspricht 37 mg
Phe/kg Kg)

Phe-freie Nahrung

300 ml

6 Mahlzeiten a 100 ml Nahrung

(Muttermilch zu Phe frei = 1:1)

Wie geht's weiter ?

Wie soll nun gefüttert werden?

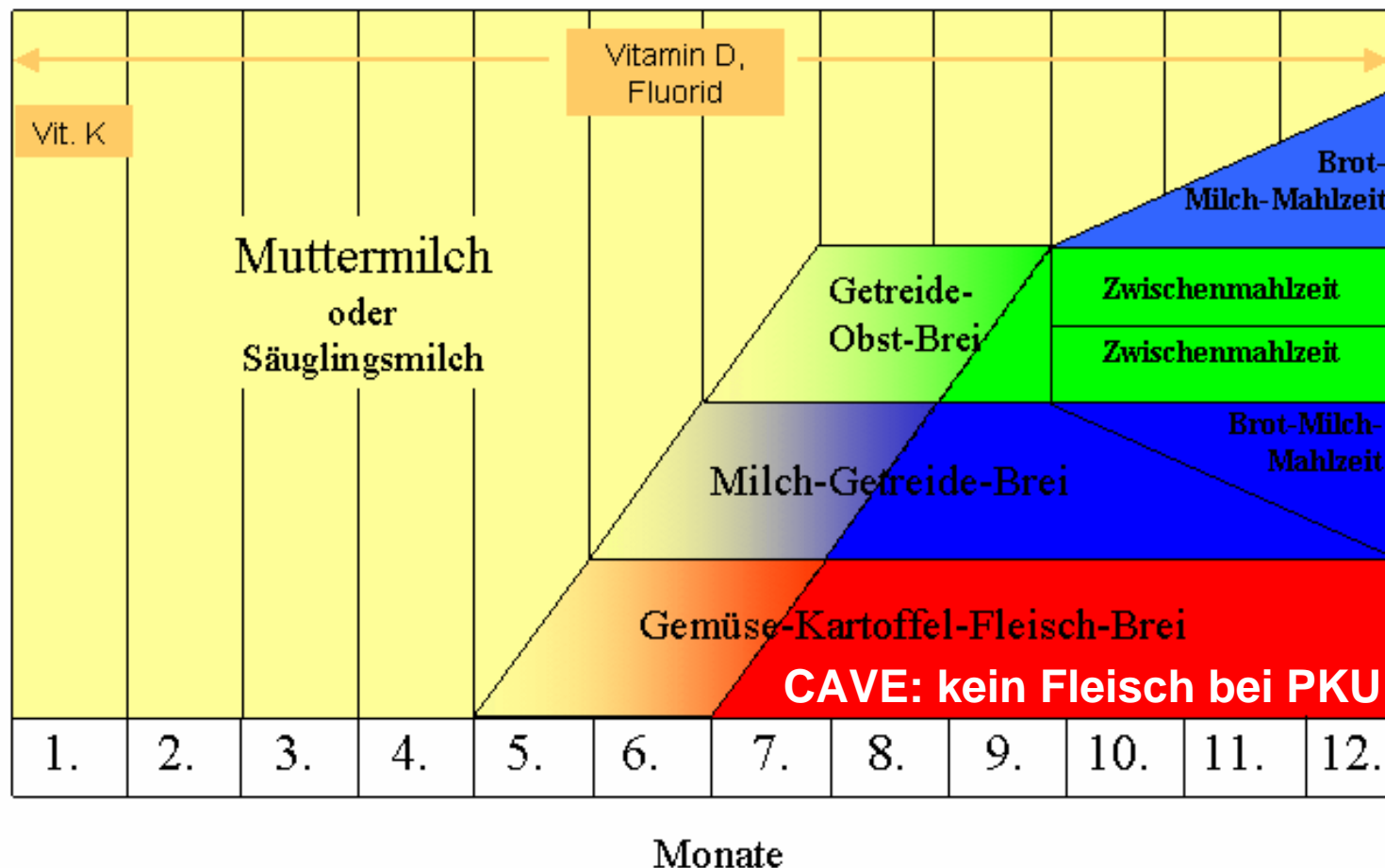
- **Beispiel mit 6 x 50 ml phe-freie Nahrung + Stillen**
 - nur Richtwert, stimmt, wenn der Serum-Wert im therapeutischen Bereich bleibt
 - **Jedes Kind hat seine individuelle Phe-Toleranz**
 - **Regelmäßige Stoffwechselanpassungen sind notwendig**
 - **Bei länger anhaltender ungenügender Stoffwechselführung ist die psychomotorische Entwicklung des Kindes beeinträchtigt**
- Realität: komplette Mahlzeiten - wechselweise Phe-haltig, Phe-frei, deshalb ist die Erstellung eines genauen Ernährungsplanes notwendig**

Bei Verwendung **Künstlicher Säuglingsnahrungen**

Welche künstliche Nahrung eingesetzt wird, ist häufig Entscheidung der Eltern nach

- **Preis**
 - **Angebot des nächstgelegenen Marktes**
 - **Allergieprophylaxe mit HA**
-
- **Beachte**
 - **Zur exakten Berechnung müssen die Phe-Mengen dieser Produkte bekannt sein**
 - **Nutzung Diätberechnungssystems Diät 2000**
 - **Regelmäßig update aktueller Analyse-Daten verfügbarer LM**

Der Ernährungsplan für das 1. Lebensjahr



Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund

Der Kostaufbau richtet sich nach den Vorgaben des Forschungsinstitutes für Kinderernährung unter Berücksichtigung der Diätprinzipien bei PKU.

Diätplan entsprechend Phe-Toleranz anpassen

- Kleinkinder < 300 mg Phe/d
- Schulkinder < 400 mg Phe /d
- > 10 Jahre, teilweise bis 600 mg Phe/d

- Schätzwert: 1g E rund 50 mg Phe,
(für Erwachsene zur Bilanzierung ggf. ausreichend,
für Kinder zu ungenau)

Feinkorrekturen anhand aktueller Phe-Werte

Therapeutische Zielbereiche

– Blut- Phenylalaninspiegel (Serum, Trockenblut)

- Neugeborene, Säuglinge, Kleinkinder
2 – 6 mg/dl Phe
- Schulkinder
< 10 mg/dl Phe
- Jugendliche und Erwachsene
< 15 mg/dl

Lieblingsspeisen essen dürfen ???

Wurst / Fleisch

		Phe	Eiweiß
		mg	g
150	g Rostbratwurst	990.00	24.76
115	g Bockwurst	699.20	17.47
70	g Wiener	403.90	10.06
150	g Wiener Schnitzel (2)	1150.50	27.13
250	g Hähnchen gegrillt (1)	2140.00	53.44
60	g Hühnerrei frisch gegart	432.60	7.46
150	g Fischstäbchen paniert tiefgefroren	805.50	20.24

Konsequenz → Verzicht auf eiweißreiche Nahrungsmittel

Fazit: vegetarische Ernährung ??? → nur vegetarisch nicht ausreichend

Brot / Kartoffeln ect.

		Phe	Eiweiß
		mg	g
50	g Brötchen	177.50	3.71
50	g Graubrot	127.50	2.83
50	g Vollkornbrot	140.00	3.24
250	g Salzkartoffeln (4)	212.50	4.89
250	g Nudeln (4)	592.50	12.32
250	g Reis gedünstet (0)	262.50	5.41
200	g Semmelknödel (0)	660.00	12.91

Backwaren

		Phe	Eiweiß
		mg	g
70	g Marmorkuchen aus Rührmasse	224.70	4.35
100	g Streuselkuchen aus Hefeteig fettreich	283.00	5.92
25	g Butterkeks	118.00	2.49
50	g Waffeln	153.00	3.08
150	g Apfelkuchen (Hefeteig) (5)	198.00	4.24
150	g Käsekuchen Hefe (5)	541.50	11.03
70	g Schokoladenkuchen aus Rührmasse	232.40	4.82

Süßes

75	g Eiscreme	88.50	1.93
25	g Schokolade	76.00	2.30
25	g Müsli-Riegel	73.75	1.72
150	g Joghurt vollfett mit Fruchtzubereitung	199.50	4.29
150	g Quarkspeise mit Erdbeeren (5)	540.00	11.81
150	g Milcherzeugnis mit Kakao/Schokolade	217.50	5.03
150	g Pudding "westfälische Art" (5)	240.00	5.26

Diät bei PKU

Merke:

Neben Phe-freien AS-Gemischen ist zur Phenylalanin Reduktion zusätzlich Verwendung von

- Eiweißreduzierten Spezialprodukten, z.B. auf der Basis von eiweißarmer Milch und eiweißarmem Mehl erforderlich
- Eiweißreiche NM wie Fleisch, Wurst, Fisch, Käse, Vollmilch müssen vermieden werden
- Obst und Gemüse muss im Diätplan berechnet werden

Diät bei PKU

Merke:

Neben Phe-freien AS-Gemischen ist zur Phenylalanin-Reduktion zusätzlich Verwendung von:

- Eiweißreduzierten Spezialprodukten, z.B. auf der Basis von eiweißarmer Milch und eiweißarmem Mehl erforderlich
- Eiweißreiche NM wie Fleisch, Wurst, Fisch, Käse, Vollmilch müssen vermieden werden
- Obst und Gemüse muss im Diätplan berechnet werden

Diät bei PKU

Merke:

Neben Phe-freien AS-Gemischen ist zur Phenylalanin-Reduktion zusätzlich Verwendung von:

- Eiweißreduzierten Spezialprodukten, z.B. auf der Basis von eiweißarmer Milch und eiweißarmem Mehl erforderlich
- **Eiweißreiche NM wie Fleisch, Wurst, Fisch, Käse, Vollmilch müssen konsequent vermieden werden**
- Obst und Gemüse muss im Diätplan berechnet werden

Diät bei PKU

Merke:

Neben Phe-freien AS-Gemischen ist zur Phenylalanin-Reduktion zusätzlich Verwendung von:

- Eiweißreduzierten Spezialprodukten, z.B. auf der Basis von eiweißarmer Milch und eiweißarmem Mehl erforderlich
- Eiweißreiche NM wie Fleisch, Wurst, Fisch, Käse, Vollmilch müssen vermieden werden
- **Obst und Gemüse muss im Diätplan berechnet werden**

Diät bei PKU

Diät-Beispiele

PKU - Patienten im Alter von

- 3, 5 Jahren
- 13 Jahren

PKU - weibl. 3,5 Jahre - erlaubte Phe-Toleranz: 300 mg Phe / d

Frühstück	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
150 g Milupa Früchte-Tee, trinkf.	27	-	-	6.90	-
50 g HM Ba-Weissbrot	122	0.20	2.50	24.50	7.00
15 g Butter	113	0.10	12.48	-	5.40
10 g Honig	30	0.04	-	7.51	-
10 g Milupa Pku 2-Prima 28	6.00	-	1.00	-	
50 g Milupa Banane in Apfel	52	0.35	1.90	8.30	13.50
200 g Loprofin Pku-Milch -G/E-	80	0.80	4.20	9.60	20.00

PKU - weibl. 3,5 Jahre - erlaubte Phe-Toleranz: 300 mg Phe / d

Frühstück	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
150 g Milupa Früchte-Tee, trinkf.	27	-	-	6.90	-
50 g HM Ba-Weissbrot	122	0.20	2.50	24.50	7.00
15 g Butter	113	0.10	12.48	-	5.40
10 g Honig	30	0.04	-	7.51	-
10 g Milupa Pku 2-Prima 28	6.00	-	1.00	-	-
50 g Milupa Banane in Apfel	52	0.35	1.90	8.30	13.50
200 g Loprofin Pku-Milch -G/E-	80	0.80	4.20	9.60	20.00

Mittagessen	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
100 g Kohlrabi	24	1.94	0.16	3.70	45.00
5 g Butter	38	0.03	4.16	-	1.80
80g Salzkartoffel	54	1.44	0.08	12.00	80.00
70 g Knorr Helle Soße, verzf.	39	0.49	1.40	4.90	15.40
5 g Sonnenblumenöl	45	0.00	5.00	-	-
10 g Milupa Pku 2-Prima	28	6.00	-	1.00	-
50 g Apfelmus	33	0.13	0.15	7.60	3.50
100 g Milupa Früchte-Tee, trinkf.	18	-	-	4.60	-
100 g Apfelsinensaft (Orangensaft) ungesüsst	42	0.67	0.15	8.69	7.70

Kaffee	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
20 g HM Cookies, Kekse mit Schokost.-E-	100	0.12	4.20	15.40	2.60
150 g Apfelsaft	72	0.11	-	16.65	3.00

Kaffee	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
20 g HM Cookies, Kekse mit Schokost.-E-	100	0.12	4.20	15.40	2.60
150 g Apfelsaft	72	0.11	-	16.65	3.00
Abendessen	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
60 g HM Ba-Weissbrot	146	0.24	3.00	29.40	8.40
15g Butter	113	0.10	12.48	-	5.40
10 g Milupa Pku 2-Prima	28	6.00	-	1.00	-
250 g Milupa Früchte-Tee, trinkf.	45	-	-	11.50	-
10 g Frischkäse Doppelrahm- mind.60%,höchst.85% Fett	34	1.13	3.15	0.26	59.00
20 g Yofresh Brotaufstrich Gurke/Dill	30	0.24	2.02	2.66	9.20
60 g Tomate	10	0.57	0.13	1.56	14.40

Kaffee	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
20 g HM Cookies, Kekse mit Schokost.-E-	100	0.12	4.20	15.40	2.60
150 g Apfelsaft	72	0.11	-	16.65	3.00
Abendessen	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
60 g HM Ba-Weissbrot	146	0.24	3.00	29.40	8.40
15g Butter	113	0.10	12.48	-	5.40
10 g Milupa Pku 2-Prima	28	6.00	-	1.00	-
250 g Milupa Früchte-Tee, trinkf.	45	-	-	11.50	-
10 g Frischkäse Doppelrahm- mind.60%,höchst.85% Fett	34	1.13	3.15	0.26	59.00
20 g Yofresh Brotaufstrich Gurke/Dill	30	0.24	2.02	2.66	9.20
60 g Tomate	10	0.57	0.13	1.56	14.40
	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
Tagessumme:	1349	26.70	57.15	178.73	301.30

Sonderdiät PKU – Phe-Toleranz: 400 mg Phe/d**Männl., 13 Jahre**

Frühstück	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
80g HM Toastbrot/ Pfälzer Weißbrot -E+G- (Ah 4/97)	196	0.64	3.20	40.80	31.20
20g Butter	148	0.13	16.64	0.12	6.20
30g Marmelade	84	0.04	0.04	20.49	0.90
12g Loprofin Meerrettich- Brotaufstrich (Ah.1/04)	26	0.29	2.40	0.82	8.16
130 g Apfel frisch	68	0.44	0.52	14.86	11.70

Mittagessen

		g	g	g	mg
80g HM Band-, Spiral-, Suppen-, Hörnchenn.-E- (Ah 4/97)	289	0.56	1.60	68.00	18.40
5g Butter	37	0.03	4.16	0.03	1.55
80g Tomaten Konserve abgetropft	12	0.70	0.15	1.61	17.60
10g Schweineschmalz/-fett88	0.01	9.97	0.00	0.40	
80g Knorr Tomaten Sauce Napoli, verzf. (AH.9/04, 18%)	44	1.60	0.80	8.00	36.80
5 g Margarine	35	0.01	4.00	0.02	0.45
150g Apfelmus (4)	99	0.39	0.45	22.80	10.50

Kaffee					
40g HM Gebäcktaler -E- (Ah 4/97)	197	0.08	9.60	28.00	2.00
Abendessen	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
80g HM Kastanienbrot mit Sauerteig (AH.05)	163	1.60	1.44	36.00	72.00
20 g Butter	148	0.13	16.64	0.12	6.20
10 g Salami	36	1.97	3.08	0.19	79.30
17 g Kraft Philadelphia- Doppelrahm (Pku-Tab.1/98)	50	1.02	5.01	0.44	53.21
100 g Gurke frisch	12	0.60	0.20	1.81	14.00
40g Paprikaschoten frisch 8	0.47	0.12	1.16	17.60	
10g Pflanzliche Öle Linolsäure 30% - 60%	88	0.00	9.98	0.00	0.00
5g Essig	1	0.02	0.00	0.03	0.20

Über den Tag verteilen:

mindestens 4 Portionen

76 g meta X Phe Junior (Ah.1/02)	228	57.00	-	-	-
600 g Apfelsaft Handelsware	287	0.42	-	66.60	12.00
500 g Wasser und Mineralwasser	0	0.00	0.00	0.00	0.00
	Kcal	Eiweiß	Fett	KH	Phe
		g	g	g	mg
Tagessumme:	2344	68.15	90.01	311.90	400.37

Eiweißarmes Brot, Backwaren und Nudeln werden über verschiedene Firmen vertrieben, meist im Direktversand:

- **Hammermühle, Maikammer**
- **Meta X Institut für Diätetik, Roßbach**
- **SHS Gesellschaft für Klinische Ernährung mbH, Heilbronn**
- **Spezial-Diät-Bäckerei Fritz Poensgen, Eschweiler**
- **Zum Teil werden auch eiweißarme Brotaufstriche, Bratlinge oder Fertiggerichte angeboten.**

**Es werden handelsübliche Produkte mit denen bei PKU
erforderlichen Spezialprodukten (Faktor 2-8)**

Handelsware in €	Lebensmittel	Diätprodukt in €
1,70	1000g Mischbrot	5,40
0,80	750g Weißbrot	3,90
0,25	1Stück Brötchen	0,57
0,93	375g Cornflakes	5,07
4,95	50Stück Eier/ Eiersatz (Dose)	10,5
0,55	1Liter Milch	4,63
0,80	100g Brotaufstrich	2,90
0,86	400ml Fertigsuppe/ -gericht	3,02
0,13	1PortionKartoffelbrei	0,50
0,45	500g Nudeln	4,53
0,29	100g Plätzchen/ Waffeln	2,47
0,32	100gSalzgebäck/ Kracker	2,32

Zur Berechnung des **täglichen finanziellen Mehraufwandes** bei Einhaltung der vorgeschriebenen Diät wurden nur die erforderlichen **Spezialprodukte** berücksichtigt. Saft, Gemüse, Obst, Butter, Konfitüre u.ä. sind deshalb nicht aufgeführt.

Eiweiss- und Energiedefizit

Deckung des Eiweißbedarfes durch phenylalaninfreie Aminosäuremischungen

Mit der Aminosäuremischung wird auch der Bedarf

- **an altersentsprechender Eiweißzufuhr mit**
- **gleichzeitiger Gabe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen sicher gestellt.**
- **Aus diesem Grund gibt es in den einzelnen Altersstufen unterschiedliche Zusammensetzungen.**
- **Zum Teil werden sie auch mit einer Geschmackskomponente angeboten von süß bis herzhaft.**
- **Auch hier konkurrieren die vorhin genannten 5 Firmen untereinander.**

Deckung des Eiweißbedarfes durch phenylalaninfreie Aminosäuremischungen

Mit der Aminosäuremischung wird auch der Bedarf

- an altersentsprechender Eiweißzufuhr mit
- **gleichzeitiger Gabe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen sicher gestellt.**
- Aus diesem Grund gibt es in den einzelnen Altersstufen unterschiedliche Zusammensetzungen.
- Zum Teil werden sie auch mit einer Geschmackskomponente angeboten von süß bis herzhaft.
- Auch hier konkurrieren die vorhin genannten 5 Firmen untereinander.

Deckung des Eiweißbedarfes durch phenylalaninfreie Aminosäuremischungen

Mit der Aminosäuremischung wird auch der Bedarf

- an altersentsprechender Eiweißzufuhr mit
- gleichzeitiger Gabe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen sicher gestellt.
- **Aus diesem Grund gibt es in den einzelnen Altersstufen unterschiedliche Zusammensetzungen.**
- Zum Teil werden sie auch mit einer Geschmackskomponente angeboten von süß bis herzhaft.
- Auch hier konkurrieren die vorhin genannten 5 Firmen untereinander.

Deckung des Eiweißbedarfes durch phenylalaninfreie Aminosäuremischungen

Mit der Aminosäuremischung wird auch der Bedarf

- an altersentsprechender Eiweißzufuhr mit
- gleichzeitiger Gabe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen sicher gestellt.
- Aus diesem Grund gibt es in den einzelnen Altersstufen unterschiedliche Zusammensetzungen.
- Zum Teil werden sie auch mit einer Geschmackskomponente angeboten von süß bis herzhaft.
- Auch hier konkurrieren die vorhin genannten 5 Firmen untereinander.

Deckung des Eiweißbedarfes durch phenylalaninfreie Aminosäuremischungen

Mit der Aminosäuremischung wird auch der Bedarf

- an altersentsprechender Eiweißzufuhr mit
- gleichzeitiger Gabe von Vitaminen, Mineralstoffen und Spurenelementen sicher gestellt.
- Aus diesem Grund gibt es in den einzelnen Altersstufen unterschiedliche Zusammensetzungen.
- Zum Teil werden sie auch mit einer Geschmackskomponente angeboten von süß bis herzhaft.
- Auch hier konkurrieren die vorhin genannten 5 Firmen untereinander.

Phenylalainfreie mit Mineralien und Spurenelementen angereicherte Aminosäurengemische

<u>Alter</u>	<u>ComidaMed PKU Produkte</u>	Humana special	MetaX PKU-Produkte	Milupa PKU-Produkte	SHS- Aminosäuremischungen
<u>0 - 1 Jahr</u>	PKU 1 Mix, LCP	Phelics 1	XPhe Infant Mix LCP	<u>PKU 1-mix</u>	<u>P-AM Analog</u>
	PKU 1		<u>XPhe Kid</u>	<u>PKU 1</u>	<u>P-AM Analog LCP</u>
			<u>XPhe Kid Sachet</u>		
			<u>XPhe energy K</u>		
<u>1 - 4 Jahre</u>	PKU 2 Mix	Phelics 2	<u>XPhe Kid</u>	<u>PKU 2-mix</u>	P-AM 1
	PKU 2	Phelics 5	<u>XPhe Kid Sachet</u>	<u>PKU 2-prima</u>	<u>P-AM Anamix Frucht-Vanille</u>
			<u>XPhe energy K</u>	<u>PKU 2</u>	<u>P-AM Anamix Waldbeere</u>
					<u>P-AM Anamix Tropenfrucht</u>
					<u>P-AM Anamix Schoko</u>

Deckung des Energiebedarfes durch Fett, Zucker und süße Getränke

- Auf ausreichende **Energiezufuhr** ist zu achten, weil bei unzureichender Zufuhr die körpereigenen Reserven mobilisiert werden (phe-haltig) und es zu unbefriedigenden Serum-Phe-Spiegeln kommen kann.
- Deshalb ist von Zeit zu Zeit auch ein Ernährungsprotokoll sinnvoll. Auch aus diesem Grund sind die Aminosäuremischungen als Shake oder Drink mit Fett und KH angereichert worden.
- Wichtig: Süßstoff Aspartam = E 957 enthält Phe
Handelnamen: Assugrin NutraSweet, Candarell Tabletten und Streusüße, Diamant Streusüße. Sionon Süße

Deckung des **Energiebedarfes** durch Fett, Zucker und süße Getränke

- Auf ausreichende Energiezufuhr ist zu achten, weil bei unzureichender Zufuhr die körpereigenen Reserven mobilisiert werden (phe-haltig) und es zu unbefriedigenden Serum-Phe-Spiegeln kommen kann.
- Deshalb ist von Zeit zu Zeit auch ein **Ernährungsprotokoll** sinnvoll. Auch aus diesem Grund sind die Aminosäuremischungen als Shake oder Drink mit Fett und KH angereichert worden.
- Wichtig: Süßstoff Aspartam = E 957 enthält Phe
Handelnamen: Assugrin NutraSweet, Candarell Tabletten und Streusüße, Diamant Streusüße. Sionon Süße

Deckung des **Energiebedarfes** durch Fett, Zucker und süße Getränke

- Auf ausreichende Energiezufuhr ist zu achten, weil bei unzureichender Zufuhr die körpereigenen Reserven mobilisiert werden (phe-haltig) und es zu unbefriedigenden Serum-Phe-Spiegeln kommen kann.
- Deshalb ist von Zeit zu Zeit auch ein Ernährungsprotokoll sinnvoll. Auch aus diesem Grund sind die Aminosäuremischungen als Shake oder Drink mit Fett und KH angereichert worden.
- **Wichtig: Süßstoff Aspartam = E 957 enthält Phe**
Handelnamen: Assugrin NutraSweet, Candarell Tabletten und Streusüße, Diamant Streusüße. Sionon Süße

Energiereiche Spezialprodukte für PKU

4 - 8 Jahre	PKU 2 Mix	Phelics 2	<u>XPhe Kid</u>	<u>PKU 2-mix</u>	P-AM 2
	PKU 2	Phelics 5	<u>XPhe Kid Sachet</u>	<u>PKU 2-prima</u>	<u>P-AM Anamix Frucht-Vanille</u>
			<u>XPhe energy K</u>	PKU 2	<u>P-AM Anamix Waldbeere</u>
			<u>Xphe Junior</u>		<u>P-AM Anamix Tropenfrucht</u>
			<u>Xphe Junior Sachet</u>		<u>P-AM Anamix Schoko</u>
			<u>Xphe energy J</u>		
8 - 14 Jahre	PKU 2 Mix	Phelics 3	<u>Xphe Junior</u>	<u>PKU 2-secunda</u>	<u>P-AM 2</u>
	PKU 2	Phelics 5	<u>Xphe Junior Sachet</u>	<u>PKU 2-shake Schoko</u>	<u>P-AM 3</u>
			<u>Xphe energy J</u>	<u>PKU 2-shake Erdbeer-Vanille</u>	<u>P-AM Anamix Frucht-Vanille</u>
				<u>PKU 2-activa Tomate</u>	<u>P-AM Anamix Waldbeere</u>
				<u>PKU 2</u>	<u>P-AM Anamix Tropenfrucht</u>
					<u>P-AM Anamix Schoko</u>
					<u>P-AM Easiphen Waldbeere</u>

Energiereiche Spezialprodukte für PKU

ab 15 Jahre	PKU 3	<u>Phelics 4</u>	<u>XPhe Advance</u>	PKU 2	<u>P-AM 3</u>
		Phelics 5	<u>XPhe Advance Sacht</u>	<u>PKU 3</u>	<u>P-AM Anamix Frucht-Vanille</u>
			<u>Xphe energy A</u>	<u>PKU 3-advanta</u>	<u>P-AM Anamix Waldbeere</u>
				<u>PKU 3-tablets</u>	<u>P-AM Anamix Tropenfrucht</u>
				<u>PKU 3-shake Pink Orange</u>	<u>P-AM Anamix Schoko</u>
				<u>PKU 3-activa Tomate</u>	<u>P-AM Easiphen Waldbeere</u>
<u>Schwangere</u>	PKU 3	Phelics 4		PKU 3	P-AM Maternal

Probleme

- Krankheit
- Klassenfahrten
- Party

•Bier, Guinness, Cream Liqueurs (auch Eierlikör) enthalten Phe

•Weine, Cidre, Liköre, Vermouth, Ginger Beer, Whisky, Gin, Rum, Kognak, Alkopops und Alkoholische Frucht-Drinks werden nicht berechnet

Schwangerschaft

•Sie ist zu planen, Serum-Phe-Spiegel auch in der Konzeptionsphase

•Ziel-Phe-Wert < 6 mg/dl

Probleme

- Krankheit
- Klassenfahrten
- Party

- Bier, Guinness, Cream Liqueurs (auch Eierlikör) enthalten Phe

- Weine, Cidre, Liköre, Vermouth, Ginger Beer, Whisky, Gin, Rum, Kognak, Alkopops und Alkoholische Frucht-Drinks werden nicht berechnet

Schwangerschaft

- Sie ist zu planen, Serum-Phe-Spiegel auch in der Konzeptionsphase

- Ziel-Phe-Wert < 6 mg/dl

Probleme

- Krankheit
- Klassenfahrten
- Party

- Bier, Guinness, Cream Liqueurs (auch Eierlikör) enthalten Phe

- Weine, Cidre, Liköre, Vermouth, Ginger Beer, Whisky, Gin, Rum, Kognak, Alkopops und Alkoholische Frucht-Drinks werden nicht berechnet

Schwangerschaft / Maternale PKU

- Sie ist zu planen, Serum-Phe-Spiegel auch in der Konzeptionsphase

- Ziel-Phe-Wert < 6 mg/dl (2-4 mg/dl)

Zusammenfassung

Phenylketonurie (PKU)

- **Diagnostik** über Neugeborenenenscreening
- **Therapie** - frühzeitig, präsymptomatisch
 - Diätetische Therapie = Hauptsäule der Behandlung
 - Bilanzierung
 - Eiweiß, Energie, Mineralien, Spurenelemente

- Danke für Ihre Aufmerksamkeit !!!

joerg.seidel@wkg.srh.de

Anmerkung

Vorlesungsscripte werden ins Internet gestellt –
Adresse wird im Seminar Blickdiagnosen
bekannt gegeben.