

ModuS • Fit für ein besonderes Leben

Modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Eltern

Mit PKU gut leben

Schulungsprogramm und Curriculum für betroffene Kinder, Jugendliche und deren Eltern

3. überarbeitete Auflage

Uta Meyer, Anibh Das, Gundula Ernst, Karin Lange





Uta Meyer
Klinik für Pädiatrische Nieren-, Leber- und
Stoffwechselerkrankungen der MHH
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Prof. Dr. med. Anibh Das
Klinik für Pädiatrische Nieren-, Leber- und
Stoffwechselerkrankungen der MHH
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Dipl. Psych. Dr. Gundula Ernst
Forschungs- und Lehrereinheit
Medizinische Psychologie
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Prof. Dr. rer. nat. Karin Lange
Forschungs- und Lehrereinheit
Medizinische Psychologie
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Kompetenznetz Patientenschulung e.V.
KomPaS
Sitz:
Kinderhospital Osnabrück
Am Schölerberg
Iburger Str. 187
49082 Osnabrück

3. überarbeitete Auflage, 2019

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie; detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.ddb.de> abrufbar.

Geschützte Warennamen (Warenzeichen) werden nicht besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann also nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Warennamen handelt.

Das Werk, einschließlich aller seiner Teile, ist urheberrechtlich geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigungen, Übersetzungen, Mikroverfilmungen und die Einspeicherung und Verarbeitung in elektronischen Systemen.

Wichtiger Hinweis: Medizin als Wissenschaft ist ständig im Fluss. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Kenntnis, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Werk eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, darf der Leser zwar darauf vertrauen, dass Autoren, Herausgeber und Verlag größte Mühe darauf verwendet haben, dass diese Angaben genau dem Wissensstand bei Fertigstellung des Werkes entsprechen. Dennoch ist jeder Benutzer aufgefordert, die Beipackzettel der verwendeten Präparate zu prüfen, um in eigener Verantwortung festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in diesem Buch abweicht. Das gilt besonders bei selten verwendeten oder neu auf den Markt gebrachten Präparaten und bei denjenigen, die vom Bundesinstitut für Arzneimittel und Medizinprodukte in ihrer Anwendbarkeit eingeschränkt worden sind. Benutzer außerhalb der Bundesrepublik Deutschland müssen sich nach den Vorschriften der für sie zuständigen Behörde richten.

© 2019 Pabst Science Publishers, D-49525 Lengerich
Konvertierung: Armin Vahrenhorst

ISBN 978-3-89967-908-3



Einführung7

Schulung für Jugendliche und Eltern von Kindern und Jugendlichen mit PKU11

Modul 1:
Einleitung: Gruppenkohäsion und Strukturierung der Schulung (Jugendliche/Eltern)11

Modul 2:
Motivierende Aufklärung zur Erkrankung13

2 Grundlagen der PKU - Krankheitsentstehung13

- 2.1 Die Teilnehmer können die Pathophysiologie der PKU in Grundzügen beschreiben15
- 2.2 Die Teilnehmer verstehen, dass PKU eine Erbkrankheit mit autosomal-rezessivem Erbgang ist16
- 2.3 Die Teilnehmer wissen, wie hoch das Vererbungsrisiko der PKU ist.....18
- 2.4 Die Teilnehmer können die Aufgabe von PHE im Körper beschreiben19
- 2.5 Die Teilnehmer können den Enzymdefekt der Phenylalaninhydroxylase bei der 'klassischen Form' der PKU erklären20
- 2.6 Die Teilnehmer wissen, dass es eine seltene Unterform der PKU gibt, die in Zusammenhang mit dem BH4-Stoffwechsel (Botenstoffe im Gehirn) steht21
- 2.7 Die Teilnehmer wissen, dass hohe PHE-Werte die Hirnentwicklung und -funktion beeinträchtigen22
- 2.8 Die Teilnehmer wissen, dass ihre Zukunft unter der Therapieoption Diät 'for life' sehr gut ist24

Modul 3:
Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall.....26

3.1 Therapieprinzipien bei PKU – Nahrungsmittelkunde.....26

- 3.1.1 Die Teilnehmer wissen, dass eiweißreiche Lebensmittel immer viel PHE enthalten28
- 3.1.2 Die Teilnehmer können Nahrungsmittel mit Hilfe der Aminosäuren-Nährwerttabelle hinsichtlich ihres PHE-Gehalts einordnen29
- 3.1.3 Die Teilnehmer können mit Hilfe des PHE-Gehalts Lebensmittel in geeignete und ungeeignete Produkte einteilen30
- 3.1.4 Die Teilnehmer können den PHE-Wert eines Nahrungsmittels einschätzen, wenn nur der Eiweißgehalt bekannt ist.....31
- 3.1.5 Die Teilnehmer wissen, welche Zutaten PHE enthalten und welche nicht32
- 3.1.6 Die Teilnehmer können Süßigkeiten ohne PHE nennen33
- 3.1.7 Die Teilnehmer kennen geeignete Strategien für Mahlzeiten außer Haus34

3.2 Therapieprinzipien bei PKU – Eiweißpulver41

- 3.2.1 Die Teilnehmer können erklären, warum die Aminosäuremischung (ASM) zur ausreichenden Nährstoffversorgung bei PKU und damit zur gesunden Entwicklung notwendig ist43



3.2.2	Die Teilnehmer wissen, dass die Menge der benötigten ASM vom Alter und Gewicht des Patienten abhängt.....	44
3.2.3	Die Teilnehmer wissen, dass sie regelmäßig Kontakt zur Diätassistentin halten sollen.....	45
3.2.4	Die Teilnehmer wissen, dass die ASM in 3 bis 4 Portionen über den Tag verteilt eingenommen werden soll	46
3.2.5	Die Teilnehmer können erklären, was zu tun ist, wenn die ASM vergessen wurde	47
3.3	Therapieprinzipien bei PKU – Der PHE-Wert	48
3.3.1	Die Teilnehmer können den im Blut gemessenen PHE-Wert richtig beurteilen	50
3.3.2	Die Teilnehmer können PHE-Werte richtig dokumentieren	51
3.3.3	Die Teilnehmer nennen Symptome, die sie bei hohen PHE-Werten spüren oder beobachten können	52
3.4	Therapieprinzipien bei PKU – Diätberechnung	55
3.4.1	Die Teilnehmer wissen, dass die Diät im Alltag nicht mehr mit Abwiegen der Lebensmittel und Berechnung des PHE-Gehalts durchgeführt werden muss.....	57
3.4.2	Die Teilnehmer wissen, an welchen PHE-armen Lebensmitteln sie sich satt essen können	58
3.4.3	Die Teilnehmer können den PHE-Gehalt der Nahrung einschätzen	59
3.4.4	Die Teilnehmer wissen, dass die PHE-Aufnahme nicht jeden Tag gleich sein muss	60
3.4.5	Die Teilnehmer können Ursachen und Folgen einer katabolen Stoffwechsellage beschreiben	61
3.4.6	Die Teilnehmer können erklären, wie eine katabole Stoffwechsellage verhindert werden kann	62
3.5	Therapieprinzipien bei PKU – Kochen	64
3.5.1	Die Teilnehmer wenden das in Modul 3 erworbene Wissen beim Einkaufstraining an	66
3.5.2	Die Teilnehmer wissen, dass Lebensmittel unter 2 g Eiweiß pro 100 g Produkt gut in der eiweißarmen Kost verwendet werden können.....	67
3.5.3	Die Teilnehmer können praktische Küchentipps zum Verarbeiten der eiweißarmen Zutaten demonstrieren	68
3.6	Therapieprinzipien bei PKU - Familienplanung	69
3.6.1	Die Teilnehmerinnen wissen, dass sie schwanger werden können	71
3.6.2	Die Teilnehmerinnen können die Risiken für das Ungeborene durch zu hohe PHE-Werte der Mutter nennen	72
3.6.3	Die Teilnehmerinnen wissen, dass eine Schwangerschaft bei PKU gut geplant oder zuverlässig verhütet werden muss	73
Modul 5:	Krankheitsbewältigung im Familiensystem (Eltern)	75
Modul 5:	Krankheitsbewältigung im Familiensystem (Jugendliche)	78



Modul 6:	
Alltagstransfer, Auswertung und Abschluss (Jugendliche/Eltern)	80
Zusatz-Modul Transition/Jugendspecial:	
Wenn die Kinder erwachsen werden (begleitende Schulung für Eltern)	82
Zusatz-Modul Transition/Jugendspecial:	
Erwachsenwerden mit PKU (Jugendliche)	84
Schulung für Kinder mit PKU	87
Modul 1:	
Einleitung: Gruppenkohäsion und Strukturierung der Schulung	88
Modul 2:	
Motivierende Aufklärung zur PKU - Krankheitsentstehung	89
Modul 3:	
Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall	90
Modul 5:	
Krankheitsbewältigung im Familiensystem	92
Modul 6:	
Alltagstransfer, Auswertung und Abschluss	93
Arbeitsblätter	94
Quiz: Was weißt du über PKU? (Teil 1)	94
Quiz: Was weißt du über PKU? (Teil 2)	95
Quiz: Was weißt du über Essen und Trinken bei PKU?	96
Welche Lebensmittel haben viel Eiweiß und welche wenig?	98
Was weißt du über dein Eiweißpulver?	100
Der Eiweißpulver-Detektiv	102
Weiterführende Literatur & Links	103
Indikationsspezifisches Qualitätsmanagement für Phenylketonurie (PKU).....	104



Vorwort

Seit der ersten Auflage unseres PKU-Schulungsprogramms im März 2013 haben sich einige Veränderungen für Menschen mit PKU ergeben.

Positiv zu werten ist, dass sich die Auswahl eiweißarmer Lebensmittel in den letzten Jahren stark vergrößert hat. Die Hersteller haben die Produktpalette erweitert und konnten die Qualität der Produkte in Geschmack und Aussehen verbessern. Außerdem steht durch aktuelle allgemeine Ernährungstrends, wie z. B. vegetarische oder vegane Ernährungsweise, für Menschen mit PKU ein größeres Angebot an geeigneten Nahrungsmitteln und Produkten zur Verfügung. Manche dieser Lebensmittel sind auch bei PKU geeignet und sogar im Supermarkt erhältlich. Es ist jedoch zu beachten, dass dies nicht für alle vegetarischen/ veganen Lebensmittel gilt. Die Patienten benötigen daher weiterhin fundierte Kenntnisse, um die richtige Auswahl treffen zu können. Diese werden während der Schulung vermittelt und durch praktische Übungen vertieft.

Im medikamentösen Bereich ist die Chaperontherapie mit Kuvan™ seit Kurzem ab Geburt zugelassen, so dass sich für einige PKU-Patienten schon früh diese Therapieoption bietet, was zu einer erhöhten Phenylalanintoleranz führen kann.

Zudem wurden von einer Europäischen Gruppe von Medizinern neue Phenylalanin-Zielwerte veröffentlicht. Diese führen immer wieder zu Diskussionsbedarf, da die Zielwerte von der bestehenden deutschen Leitlinie abweichen.

Last but not least hat sich durch die Zuwanderungswelle aus Nicht-EU-Staaten eine neue, anspruchsvolle Aufgabe in der PKU-Schulung ergeben. Die Herkunftsländer bieten in der Regel kein oder nur ein unzureichendes PKU-Screening nach der Geburt an, so dass vermehrt spätbehandelte Patienten mit erheblichen neurokognitiven Defiziten in der Sprechstunde vorstellig werden. Sprachliche Barrieren erschweren zudem die Beratung, Schulung und Therapie, die nach Möglichkeit durch qualifizierte Dolmetscher begleitet werden sollte.

Mit der aktuellen Auflage des PKU-Schulungsprogramms versuchen wir zumindest teilweise, auf diese neuen Gegebenheiten einzugehen. Zudem bietet die neue Auflage mehr Arbeitsmaterialien für die Schulung und geht spezifischer auf die Zielgruppe der Jugendlichen sowie auf die Schulkinder ein.

Hannover, im Dezember 2018
AG PKU-Schulung



Einführung

I. Grundlagen und Prinzipien der PKU-Schulung für Kinder, Jugendliche und Eltern

Seit der Einführung des Neugeborenen-Screenings auf PKU Ende der 60er Jahre des letzten Jahrhunderts werden in Deutschland und vielen anderen Staaten nahezu alle betroffenen Kinder in den ersten Lebensstagen identifiziert und können umgehend behandelt werden. So können frühzeitig neurologische Schädigungen vermieden und eine möglichst normale körperliche, geistige, seelische und soziale Entwicklung gebahnt werden. Im Rahmen einer ambulanten Langzeitbehandlung durch ein PKU-erfahrenes pädiatrisches Team soll in den folgenden Jahren nicht nur die Stoffwechseleinstellung über den PHE-Wert überprüft und optimiert, sondern auch Kinder und Jugendliche auf das Leben mit PKU vorbereitet werden. Dazu dienen individuelle Beratungen und Schulungen in Kleingruppen, die von PKU-erfahrenen pädiatrischen Teams (z.B. Diätassistenten mit VDD Zusatzqualifikation pädiatrische Diätetik oder Stoffwechselstörung und Ärzte mit Erfahrung in der Betreuung von PKU Patienten) entsprechend der folgenden Leitgedanken angeboten werden:

Kinder mit PKU gut behandeln, ist mehr als das Erreichen eines PHE-Werts im Zielbereich:

- Kinder mit PKU sind vor allem Kinder, die vor den gleichen Entwicklungsaufgaben stehen wie alle Gleichaltrigen. Sie sollten nicht als „PKU-Kinder“ auf ihre Stoffwechselstörung reduziert werden.
- Das Leben mit PKU ist für sie „normal“ und sollte nicht durch das ständige Bewusstsein von Krankheit geprägt sein. „Es ist normal, verschieden zu sein!“
- Beratung sollte altersgemäße Selbständigkeit allgemein und bezogen auf die PKU im Kinderalltag anstreben.
- Die Einstellung des Behandlungsteams zur PKU-Behandlung und Ernährung sollte glaubwürdig positiv sein und eine hoffnungsvolle Zukunftssicht vermitteln.

II. Ziele der Schulungsangebote

Aus somatischer Sicht steht ein möglichst normaler oder niedriger PHE-Wert an erster Stelle der Behandlungsziele. Er ist die notwendige Grundlage für eine altersgemäße körperliche und geistige Entwicklung. Nach heutigem Stand der Forschung wird sich die große Mehrheit der Menschen mit PKU lebenslang darum bemühen müssen, die eigene geistige Leistungsfähigkeit durch eine Diät zu erhalten.

Wissen für den Alltag vermitteln

Die Verantwortung für die tägliche Ernährungstherapie liegt allein bei den Kindern, Jugendlichen und ihren Familien. Sie wählen die Nahrungsmittel aus, beachten den PHE-Gehalt der Mahlzeiten,



verzichten auf viele angebotene Speisen und verwenden Spezialprodukte. Dem Behandlungsteam kommt vor allem die Aufgabe zu, Familien auf dem Weg zu verantwortlich handelnden „Experten für PKU im Alltag“ zu begleiten.

Neben dem somatisch ausgerichteten Behandlungsziel dürfen insbesondere in der Pädiatrie weitere Ziele nicht vergessen werden. Kinder mit PKU sollen sich nicht nur körperlich, sondern auch seelisch und sozial möglichst normal entwickeln. Es kann also nicht nur darum gehen, unter allen Umständen einen niedrigen PHE-Wert zu erreichen. Es geht auch darum, die notwendige Behandlung möglichst reibungsfrei mit einem kindgemäßen Alltag zu verknüpfen. Dazu gehört, dass gerade Kinder und Jugendliche mit PKU ein positives Selbstbild und ein stabiles Selbstbewusstsein entwickeln können. Denn Vertrauen in die eigenen Fähigkeiten und seelische Ausgeglichenheit sind langfristig die wichtigsten Grundlagen für eine selbstverantwortliche und engagierte Therapie.

Die PKU-Schulung sollte sich deshalb eng am Alltag der Kinder und ihrer Familien orientieren. Damit sind ganz andere Inhalte erforderlich, als Fachleute während ihrer Ausbildung zum Thema PKU lernen mussten. Für Wissenschaftler oder Diätassistenten mag es wichtig sein, zu wissen, wie Aminosäuren aufgebaut sind. Menschen mit PKU brauchen dieses Wissen nicht unbedingt. Für Kinder mit PKU ist es im Alltag viel wichtiger zu wissen, welche Süßigkeit geeignet und welche ungeeignet ist.

Soziale Kompetenz fördern

Umfassende praxisorientierte Kenntnisse über die PKU-Behandlung sind eine notwendige Voraussetzung für eine erfolgreiche Therapie. Faktenwissen allein reicht jedoch längst nicht aus. Zusätzlich müssen Kinder und Jugendliche lernen, wie sie ihr theoretisches Wissen in schwierigen Alltagssituationen selbstbewusst umsetzen. Kindergartenkinder mit PKU müssen beispielsweise wissen, wie sie angemessen reagieren können, wenn Freunde das Frühstücksbrot mit ihnen teilen möchten. Einerseits soll die Freundschaft erhalten bleiben, andererseits soll auch der PHE-Wert nicht zu hoch ansteigen. Für Schulkinder bedeutet der gemeinsame Einkauf von Naschereien am Kiosk gewiss mehr als nur Ernährung. Und Jugendliche brauchen zum Beispiel Anregungen, wie Freizeiten gut vorbereitet und die PKU gegenüber den anderen Jungen und Mädchen dargestellt werden kann. Die Förderung der sogenannten sozialen Kompetenz im Umgang mit der PKU ist damit ein weiteres Beratungsziel.

Motivation unterstützen und Ängste bewältigen

Eine der schwierigsten Aufgaben für alle Betroffenen besteht darin, sich selbst jeden Tag wieder zu einer engagierten Therapie zu motivieren. Urlaub von der PKU gibt es leider nicht. Und die Belohnung für eine konsequente Ernährungstherapie ist ein abstrakter Laborwert, der zu keinerlei spürbar positiven Empfindungen führt. Wenn die Therapie optimal ist, verläuft das Leben normal - mehr nicht.

Therapiefehler machen sich andererseits nicht sofort unangenehm bemerkbar. Sie haben meist sogar kurzfristig positive Konsequenzen, wenn ein Kind z.B. genau das isst, was die anderen auch essen oder den Geschmack einer PHE-reichen Leckerei genießt. Die gefürchteten Folgen einer unzureichenden PKU-Therapie stellen sich langsamer und gerade für jüngere Kinder kaum spürbar ein. Sie können noch nicht wie Erwachsene über ihre geistige Leistungsfähigkeit und ihre seelische Stabilität reflektieren. Sie fühlen nicht, dass sie langsamer reagieren.

Als wichtigste Motivation bleibt die abstrakte Angst der Eltern oder auch der älteren Kinder und Jugendlichen vor einem Verlust an geistiger Leistungsfähigkeit. Das Ausmaß der empfundenen Bedrohung kann dabei individuell sehr variieren. Einige Menschen werden durch überzogene Ängste geradezu gelähmt, andere schätzen das Risiko so gering ein, dass sie kaum zu größeren Anstrengungen bereit sind, wieder andere werden durch ein realistisches Verständnis des Risikos zu großem



Engagement motiviert. Die Wahrnehmung, Beeinflussung und Steuerung der Ängste von Patienten mit PKU stellt ein weiteres wichtiges Ziel kompetenter patientenorientierter Beratung und Schulung dar. Hier geht es nicht darum, durch drastische Beschreibungen oder Drohungen überzogene Ängste aufzubauen, sondern allen Familienmitgliedern im Rahmen ihrer Möglichkeiten zu helfen, ein eigenes realistisches Bild des Risikos zu entwickeln. Es sollte glaubwürdig Chancen aufzeigen, Hoffnung machen und so ein Ansporn zu weiteren Bemühungen sein.

Im Unterschied zu anderen chronischen Krankheiten kann es bei der PKU nicht plötzlich zu einer akuten lebensbedrohlichen Krise kommen, die sofortiges Handeln erfordert. Daher entfällt das Modul 4 (Verhalten bei akuten Krisen) in der Schulung von Patienten mit PKU und ihren Angehörigen.

III. Initialschulung der Eltern

Direkt nach der Bestätigung der Diagnose PKU ist eine umgehende Aufklärung der Eltern über die Krankheit und die Therapie unverzichtbar. Wegen der Seltenheit der PKU und des Zeitdrucks findet diese Initialschulung für die Eltern und anderen primären Betreuer des Kindes individuell und auf die Aufnahmefähigkeit und das Vorwissen der Familie abgestimmt statt. Sie findet in der Regel stationär statt und fällt nicht unter Schulungen im Sinne des § 43 SBG V.

Zentrale Schulungsthemen betreffen grundlegende Informationen:

- zum Krankheitsbild
- zur Ursache mit Genetik und Auseinandersetzung mit Schuldgefühlen
- zur Ernährungstherapie in den ersten Lebensmonaten mit der Möglichkeit des Stillens
- zur langfristigen Ernährungstherapie und Betreuung durch die Stoffwechsel-Ambulanz
- zur Prognose des Kindes sowohl körperlich wie auch emotional, kognitiv und sozial
- zu individuellen Fragen der Eltern, z.B. Betreuung des Kindes, weiterer Kinderwunsch

Während der Säuglings- und Kleinkindzeit findet eine engmaschige individuelle diätetische Behandlung des Kindes und Beratung der Eltern zur Ernährung und Erziehung des Kindes statt. Der Leitfaden „PKU gut erklären“ (<http://www.mh-hannover.de/5329.html>) gibt dazu praktische Anregungen für Schulungskräfte, vermittelt entwicklungspsychologische Grundlagen und beschreibt Curricula für verschiedene Altersgruppen.

Sobald das Kind in engeren Kontakt mit Gleichaltrigen kommt, den Kindergarten besucht und selbst Nahrungsmittel auswählen kann, benötigen Eltern mehr Informationen dazu, wie sie die Teilhabe ihres Kindes fördern können. Für diese Eltern kann eine erste Gruppenschulung angeboten werden, die Ernährung des Kindes und die praktische Gestaltung des Alltags mit Reisen, Urlaub, Stress, Krankheit, Sportverein und Schule zum Thema hat. Auch Fragen der finanziellen Unterstützung, zu Sozialrecht und Hilfsmöglichkeiten in Kindergarten und Schule können besprochen und Erfahrungen der Eltern ausgetauscht werden.

IV. Schulkinder mit PKU

Schulkinder werden im Alltag nicht mehr ständig von ihren Eltern überwacht. Sie benötigen deshalb kindgerechte Informationen über ihre Krankheit, die Behandlung und die richtige Auswahl der Nahrungsmittel. Außerdem sollten sie bereit und in der Lage sein, die Aminosäuremischung regelmäßig einzunehmen. Obwohl die Verantwortung für die Therapie noch weitgehend bei den Eltern liegt, soll jedem Kind dieser Altersgruppe eine strukturierte Schulung angeboten werden, die ein wenig eingeschränktes, aber sicheres Aufwachsen mit PKU ermöglicht. Andererseits sollte es jedoch auch nicht durch überflüssige Informationen und zu große Verantwortung überfordert werden, d. h. so viel Informationen und Übungen wie nötig, aber gleichzeitig so wenig Aufwand wie möglich. Auf theoretische Informationen, die das Verständnis von Kindern übersteigen (z.B. Physiologie des Eiweißstoff-



wechsels oder Erbgang) sollte bewusst verzichtet werden. Ein einfaches Stoffwechselmodell erklärt Kindern den Nutzen der Ernährungstherapie.

Dagegen sollte viel Wert auf praktische Übungen, Erfolgserlebnisse und Kommunikation gegenüber anderen Kindern gelegt werden. Die soziale Kompetenz der Kinder ist ein Schlüssel zur erfolgreichen Langzeittherapie.

V. Jugendliche und junge Erwachsene mit PKU

Das im Folgenden im Detail dargestellte Schulungskonzept richtet sich an Jugendliche mit PKU und junge Erwachsene. Mit dem Eintritt ins Jugendalter ist nicht nur ein eindrucksvoller Wandel der äußeren Erscheinung von Mädchen und Jungen verbunden, auch die geistigen Möglichkeiten der Heranwachsenden verändern sich enorm. Jugendliche können erstmalig wirklich verstehen, was die Störung ihres Stoffwechsels genau bedeutet. Sie erkennen die Tragweite ihrer „lebenslänglichen“ chronischen Krankheit. Sie verstehen, warum die PKU konsequent behandelt werden muss und welchen Regeln die Therapie folgen sollte. Gleichzeitig wird Jugendlichen zunehmend deutlich, wie sie sich von stoffwechselgesunden Gleichaltrigen unterscheiden. Damit verbinden viele Ängste vor Ausgrenzung und Ablehnung durch Klassenkameraden oder Freunde.

Wie alle anderen Jugendlichen müssen auch Jugendliche mit PKU die typischen Entwicklungsaufgaben ihres Alters bewältigen. Sie stehen vor dem Problem, ihren veränderten Körper zu akzeptieren; sie müssen ein eigenes stabiles Bild von ihrer Person und damit ihre persönliche Identität entwerfen; es gilt, Vertrauen in die Zukunft und in die eigenen Fähigkeiten zu entwickeln; schließlich müssen sich Jugendliche Schritt für Schritt aus der engen Bindung an die Eltern lösen und tragfähige Beziehungen zu Gleichaltrigen aufbauen. Auch das zukünftige Leben mit Beruf, Partnerschaft und ggf. eigenen Kindern will geistig vorbereitet sein.

Der typische Lebensstil der meisten Jugendlichen mit Spontanität, Abenteuerlust und Ausprobieren eigener Grenzen steht einer sorgfältigen PKU-Behandlung entgegen. Vielen Jugendlichen gelingt es bei weitem nicht immer, sowohl in der Gruppe Gleichaltriger anerkannt zu sein, als auch die PKU-Diät ausreichend einzuhalten.

Für viele Eltern, die sich dreizehn oder vierzehn Jahre lang bemüht haben, ihrem Kind ein gesundes Aufwachsen zu ermöglichen, ist es ein schwerer Schritt, plötzlich die Therapieverantwortung abzugeben. Gemeinsam mit Jugendlichen und Eltern ist hier zu überlegen, wie der Weg vom behandelten Kind zum selbstverantwortlich handelnden Erwachsenen sicher beschritten werden kann.

Die Schulung für Jugendliche mit PKU sollte an die neuen geistigen Möglichkeiten und an die besonderen Bedürfnisse dieser Lebensphase angepasst sein. Kenntnisse, die in der Kindheit schon in Ansätzen erworben wurden, müssen wiederholt und auf höherem Niveau vertieft werden. Hinzu kommen praktische Anregungen, wie der Alltag außerhalb der Familie gemeinsam mit Freunden möglichst spontan gestaltet werden kann. Auch Zukunftsperspektiven, z.B. Familiengründung, Kinderwunsch und Berufswahl, sollten in der Schulung und ggf. zusätzlich in der individuellen Beratung angesprochen werden.

Hinweis:

Die im Folgenden beschriebene Schulung ist keine Ersts Schulung. Die individuelle Einzelschulung und -beratung bei Diagnosestellung ist unumgänglich. Sie erfolgt vor Ort und besteht aus mehreren Teilen (intensive initiale Schulung mit regelmäßigen Terminen zur Ernährungsberatung in Folge sowie bei zentralen Ereignissen und Veränderungen, wie z.B. Einführung der Beikost, Besuch von Kindertagesstätte oder Schule). Das vorliegende Schulungskonzept kann jedoch als Leitfaden für die Einzelschulungen genutzt werden.



Modul 1: Einleitung: Gruppenkohäsion und Strukturierung der Schulung (Jugendliche/Eltern)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, MHH
Thema der U-Einheit:	Kennenlernen der Teilnehmer und des Schulungsablaufs
Form:	Schulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche & junge Erwachsene mit PKU, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Kinderarzt bzw. Diätassistentin und psychosoziale Fachkraft ¹
Material:	Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte, Namensschilder, Teilnehmer-Liste. Bei Bedarf Fragebogen, Schulungsunterlagen, Bastelmaterial.

Allgemeine Ziele der Einheit

Mit der ersten Stunde wird die Basis für alle nachfolgenden Aktivitäten gelegt. Einerseits soll ein offenes vertrauensvolles Klima geschaffen werden, in dem sich alle Beteiligten trauen, ihre Gedanken, Gefühle und Fragen zu äußern. Andererseits sollen die Erwartungen und Bedürfnisse der Teilnehmer erfasst werden, um im Laufe der Schulung ausreichend auf sie einzugehen.

Besonderheiten/Hinweise

Obwohl das Modul nur aus einem Lernziel besteht, ist es elementar, um Vertrauen aufzubauen und eine gemeinsame Basis zu schaffen. Man sollte sich zu Beginn viel Zeit nehmen, damit sich die Gruppe finden kann. Zudem werden am Anfang bewusst und unbewusst Gruppenregeln festgelegt. Es kann sinnvoll sein, mit der Gruppe zusammen explizite Regeln für die gemeinsame Zusammenarbeit festzulegen. Der Trainer muss sich seiner Vorbildfunktion bewusst sein (z.B. Pünktlichkeit). Bei

¹ Unter psychosozialer Fachkraft werden bei KomPaS Psychologen, Psychotherapeuten und Kinder- und Jugendlichenpsychotherapeuten gefasst.



Jugendlichen dauert das Warm up in der Regel länger und erfordert andere Methoden. Kennenlern- und Auflockerungsübungen für Jugendliche finden sich im ModuS-Transitionsmodul (Ernst & Bomba 2016). Die Jugendlichen müssen als Experten für ihre Erkrankung anerkannt werden. Der Trainer steht ihnen bei Themen, die sie interessieren, beratend zur Seite.

Die Herausforderung bei der Eingangsrunde besteht darin, die Balance zwischen einem Zuviel und einem Zuwenig zu finden. Einige Teilnehmer werden ein großes Mitteilungsbedürfnis haben. Wenn sie ihre Einzelschicksale zu detailliert in der Gruppe darstellen, werden andere Teilnehmer abschweifen und ungeduldig werden. Andere werden zunächst nur kurz und knapp von ihrer Situation berichten wollen, so dass kein richtiges Kennenlernen möglich ist. Der Vorteil der sozialen Unterstützung bei einer Schulung geht damit verloren. Es liegt in der Verantwortung des Trainers, die Einführungsrunde entsprechend zu lenken, zu strukturieren und einige Themen ggf. erst einmal nach hinten zu stellen.

Details zu Inhalten und Didaktik finden sich im ModuS-Basiscurriculum (Ernst & Szczepanski 2017, Band 1).

Genderaspekte sind nicht gesondert zu berücksichtigen. Grundsätzlich wird in geschlechtsgemischten Gruppen geschult. Bei Familienschulungen sollten beide Elternteile teilnehmen.

Übersicht über die Lernziele

- 1.1 Die Teilnehmer berichten offen über die Krankheit und die damit verbundenen Konsequenzen für den Alltag



Modul 2:

Motivierende Aufklärung zur Erkrankung

2 Grundlagen der PKU - Krankheitsentstehung

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. MHH
Thema der U-Einheit:	Grundlagenwissen über Ursachen, Folgen der unbehandelten PKU, Therapieprinzipien und Prognose
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	2 UE
Zielgruppe:	Jugendliche und Erwachsene mit Phenylketonurie, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Kinderarzt und ggf. Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborener Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none"> • Tafel, Flip-Chart, Kreide, Stifte • Arbeitsblatt „PKU ist ein Enzymdefekt“ • verschieden aufgebaute Perlenketten zur Illustration von Eiweiß • Lebensmittelattrappen (Fleisch, Brot, Obst) • Modell des Gehirns • MRT-Bilder • BH 4 Tabletten • Trockenblutkarte ('Guthrie'-Karte) • Laptop, Beamer • Malblätter für die Teilnehmer zum Nachmalen der Vererbungsgänge • 6 rote und 6 blaue Bälle als Gene für das Vererbungsspiel • PKU- Na und? Ein Mutmachfilm, zu beziehen über die Autorin Margret Ellerbrok, Universitätsklinikum Eppendorf, N23 Kinder- und Jugendmedizin, Martinistr. 52, 20246 Hamburg. Alternativ der Film „Vergessene Kinder“ der DIG PKU über You tube. Beide Filme sind direkt nach Diagnosestellung eher nicht geeignet.

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Teilnehmer sollen verstehen, wie PKU entsteht und dass die Stoffwechselstörung chronisch ist. Sie sollen zusätzlich erkennen, dass durch die Therapiemaßnahmen sehr gute Entwicklungs- und Lebenschancen bestehen. Die Grundprinzipien der Ernährungstherapie mit Blick auf die Bedeutung



von Eiweiß, Aminosäuren, Enzymen, Metaboliten oder Abfallprodukten im (Hirn-) Stoffwechsel sollen in den Grundzügen verstanden werden.

Besonderheiten/Hinweise

Dieses Thema ist für viele Betroffene und Eltern sehr abstrakt. Es muss daher sehr anschaulich und bildhaft besprochen und dargestellt werden. Der Trainer sollte die komplizierten Inhalte schrittweise mit einem Tafelbild entwickeln und visualisieren. Die schwierigen Worte (Phenylalanin oder Phenylalaninhydroxylase) sollten deutlich und langsam gesprochen und in die Alltagssprache übersetzt werden. Es empfiehlt sich, die Worte gleichzeitig anzuschreiben und Patienten schriftliche Informationen zum Krankheitsbild mitzugeben (siehe auch Informations- und Arbeitsblätter).

Genderaspekte sind nicht gesondert zu berücksichtigen, jedoch sollte bei Bedarf das Thema 'materiale PKU' (Schwangerschaft bei Frauen mit PKU) erwähnt werden und für junge Frauen ein entsprechendes Modul angeboten werden (s. Modul 3.6).

Übersicht über die Lernziele

- 2.1 Die Teilnehmer können die Pathophysiologie der PKU in Grundzügen beschreiben
- 2.2 Die Teilnehmer verstehen, dass PKU eine Erbkrankheit mit autosomal-rezessivem Erbgang ist
- 2.3 Die Teilnehmer wissen, wie hoch das Vererbungsrisiko der PKU ist
- 2.4 Die Teilnehmer können die Aufgabe von PHE im Körper beschreiben
- 2.5 Die Teilnehmer können den Enzymdefekt der Phenylalaninhydroxylase bei der 'klassischen Form' der PKU erklären
- 2.6 Die Teilnehmer wissen, dass es auch eine seltene Unterform der PKU gibt, die in Zusammenhang mit dem BH4-Stoffwechsel (Botenstoffe im Gehirn) steht
- 2.7 Die Teilnehmer wissen, dass hohe PHE-Werte negative Auswirkungen auf die Hirnentwicklung und -funktion haben
- 2.8 Die Teilnehmer wissen, dass ihre Zukunft unter der Therapieoption Diät 'for life' sehr gut ist.



Lernziel

2.1 Die Teilnehmer können die Pathophysiologie der PKU in Grundzügen beschreiben

Begründung/Hintergrund

Wie bei jeder Krankheit stellt sich Betroffenen und Eltern zunächst die Frage nach der Ursache und dem Verlauf der PKU. Diese sollte daher zu Beginn aufgegriffen und geklärt werden, um dysfunktionale Lagentheorien zu relativieren und Schuldgefühle abzubauen. Zudem sind das Verstehen der Pathophysiologie und das Akzeptieren der Chronizität für die weitere Therapie grundlegend bedeutsam.

Inhalte

PKU ist eine angeborene Eiweißstoffwechselstörung, die lebenslang bestehen bleibt. Eiweiß ist neben Kohlenhydraten und Fetten in der Nahrung enthalten. Eiweiß wird aus 20 verschiedenen Aminosäuren (AS) „aufgebaut“. Eine dieser AS ist Phenylalanin (PHE). Eine gewisse Menge an PHE wird täglich vom Körper gebraucht und verarbeitet. Zu viel aufgenommenes PHE wird in der Leber stoffwechselgesunder Menschen umgewandelt. Bei Menschen mit einer PKU ist dieser Umwandlungsprozess gestört.

Da das überschüssige PHE bei PKU nicht abgebaut werden kann, sammelt es sich im Organismus, der PHE-Spiegel im Blut steigt an. Zu viel PHE schädigt die Gehirnzellen in ihrer Entwicklung und Funktion.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Einzelheiten werden in den folgenden Lernzielen noch genauer beschrieben. Der Einstieg in dieses abstrakte Thema kann über die Ernährung allgemein erfolgen. Als Einstiegsfragen eignen sich: „Was essen Sie gern? Was ist darin enthalten?“. Darüber können Bezüge zu den Hauptnährstoffen und deren Funktionen hergestellt werden. Ein Tafelbild mit den Nährstoffen Fett, Kohlenhydrate, Eiweiß, Aminosäuren und Phenylalanin sollte gemeinsam mit den Teilnehmern entwickelt und die besondere Bedeutung der AS Phenylalanin und Tyrosin herausgearbeitet werden (s. Informationsblatt „PKU ist ein Enzymdefekt“).

Anmerkungen

Die Auswirkungen einer Stoffwechselstörung können gut durch Analogien aus dem Alltag der Teilnehmer (z.B. Staumauer im Fluss, Stau auf der Autobahn) und durch entsprechende Abbildungen veranschaulicht werden.



Lernziel

2.2 Die Teilnehmer verstehen, dass PKU eine Erbkrankheit mit autosomal-rezessivem Erbgang ist

Begründung/Hintergrund

Es ist wichtig, den Erbgang zu erklären, weil sich viele Eltern Vorwürfe machen, Schuldgefühle entwickeln und sich im schlimmsten Fall gegenseitig wegen der Krankheit des Kindes beschuldigen. Später ist es auch für betroffene Jugendliche wichtig zu wissen, dass ihre Eltern nichts falsch gemacht oder die PKU verschuldet haben. Das Risiko für PKU-Patienten, selbst Kinder mit dieser Stoffwechselstörung zu bekommen, ist eine häufige Frage, die sensibel besprochen werden muss.

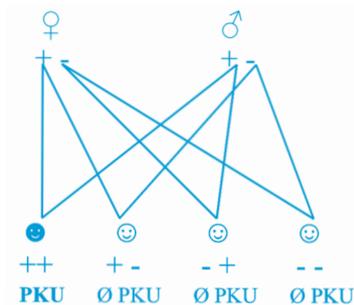
Inhalte

- Grundlagen des autosomal-rezessiven Erbgangs
- schematische Vererbungslehre nach Mendel

Vater und Mutter sind „mischerbig“ (Anlageträger), sind aber selbst nicht von einer PKU betroffen. Sie tragen jeder ein + „PKU-Gen“ und ein – „gesundes Gen“. Beide haben wahrscheinlich noch nicht gewusst, dass sie ein solches Gen in sich tragen. Es gibt dafür keine spürbaren Anzeichen.

Ob ein Vater oder eine Mutter das „PKU-Gen“ weitervererbt oder nicht, ist nicht voraussagbar. Es gibt vier Möglichkeiten. Außerdem gibt es 'Spontanmutationen', d.h. PKU wird in Familien festgestellt, bei denen zuvor keine solche Stoffwechselstörung beobachtet wurde.

Das „+ PKU-Gen“ bedeutet, dass der 'Bauplan' für ein bestimmtes „Enzym“, das für die Verarbeitung von eiweißhaltigen Nahrungsmitteln notwendig ist, nicht vererbt wird.



Hinweise zur Durchführung/Methoden

Anhand eines Beispiels aus der Teilnehmer-Gruppe oder mit einer beispielhaften Familiengeschichte wird der Erbgang bei PKU Schritt für Schritt erarbeitet. Der Erbgang wird parallel dazu auf einem Arbeitsblatt skizziert. Es sollte dabei deutlich werden, warum ein Kind mit PKU geboren wurde, während die Geschwister und Eltern keine Symptome spüren und normale PHE-Werte aufweisen. Das Vererbungsmodell kann auch als Gruppenspiel nachgespielt werden. Mit Genen ausgestattet, als blaue und rote Bälle dargestellt, beginnen zwei Personen die Erbanlagen an andere Teilnehmer zu verteilen.

Eine Überleitung zum Lernziel 2.3 ergibt sich oft bei der Diskussion des Stammbaums.

Anmerkungen

Viele Betroffene und Eltern haben sich bisher noch nie mit dem Thema Genetik auseinandergesetzt. Bitte wählen Sie deshalb einfache Begriffe und anschauliche Analogien. Ziel ist es nicht, eine „Grundlagenvorlesung zur Genetik“ zu halten, sondern ein praxisrelevantes Verständnis der Vererbung mit den Teilnehmern zu entwickeln. Der Begriff „autosomal-rezessiv“ sollte dabei als Prinzip verstanden werden, die genaue Definition ist für Betroffene dagegen oft verzichtbar. Fragen der Schuld sind hier



wichtiger als das Wissen um den Aufbau der Gene. Teilnehmer, die sich detaillierter informieren möchten, können auf aktuelle Fachliteratur und Seiten im Internet verwiesen werden, z.B. <http://www.uni-duesseldorf.de/AWMF>. Ebenso bietet die Seite der Selbsthilfegruppe <http://www.dig-pku.de> weitere Informationen für besonders interessierte Familien.



Abb. 1: Vererbungsspiel mit roten und blauen Bällen



Lernziel

2.3 Die Teilnehmer wissen, wie hoch das Vererbungsrisiko der PKU ist

Begründung/Hintergrund

Dieses Thema sprechen häufig Eltern sehr junger Kinder mit PKU und auch Jugendliche mit PKU an. Beide Zielgruppen erfahren, wie hoch das PKU-Risiko für weitere Kinder oder für spätere eigene Kinder ist. Hier ist über das prinzipielle Verständnis hinaus eine sensible Beratung zukünftiger Eltern erforderlich, die Wünsche, Belastungen und Befürchtungen berücksichtigt und ethische Überlegungen einbezieht.

Inhalte

- Erbgang für einen Menschen mit PKU (Schema)
- Bedeutung des Kinderwunsches für den Mann/die Frau mit PKU (Vererbung)
- Bedeutung der Schwangerschaft für eine Frau mit PKU (strenge Diäteinhaltung vor der Empfängnis und während der Schwangerschaft)

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Grafik zum Erbgang vom Lernziel 2.2 kann wieder aufgegriffen werden. Es können praktische Beispiele (Partner innerhalb einer Familie oder Partner aus der Selbsthilfegruppe) genannt werden, um mögliche Konstellationen zukünftiger Eltern darzustellen.

In Kleingruppen können die Teilnehmer das Vererbungsschema an fiktiven Paaren selbst anwenden und das PKU-Risiko für ein geplantes Kind einschätzen.

Anmerkungen

Bei Familien mit Migrationshintergrund ist dieses Thema besonders problematisch und sollte ausgesprochen sensibel und kulturspezifisch angesprochen werden. Ein Mädchen, das scheinbar keine eigenen Kinder bekommen kann, wird es sehr schwer haben, später einen Partner zu finden. Dies gilt insbesondere in sehr traditionellen Kulturen. Ebenso sensibel muss mit jungen Paaren, deren erstes Kind mit PKU geboren wurde, über das Risiko für weitere Kinder gesprochen werden. Hier ist bei Bedarf im Anschluss an die Schulung eine individuelle Beratung und ggf. der Verweis auf eine humangenetische Beratung indiziert.

Bei Interesse kann über eine Fruchtwasseruntersuchung während der Schwangerschaft und daraus resultierende Konsequenzen (ggf. Abtreibung bei PKU) mit der Gruppe diskutiert werden. Dies sollte jedoch nur von erfahrenen, psychologisch geschulten Trainern angeregt werden, die sich der ethischen Problematik des Themas bewusst sind und auf die Gefühle und Haltungen der Teilnehmer angemessen eingehen können.



Lernziel

2.4 Die Teilnehmer können die Aufgabe von PHE im Körper beschreiben

Begründung/Hintergrund

Phenylalanin (PHE) ist eine Aminosäure und damit ein Eiweißbestandteil. Die Mehrheit der Teilnehmer kennt den Begriff Eiweiß aus der täglichen Ernährung, nicht jedoch die verschiedenen Aminosäuren und deren Bedeutung im menschlichen Stoffwechsel.

Inhalte

Zellstoffwechsel mit Blick auf die Bedeutung des Eiweißes:

- Aminosäuren: kleinste Bausteine in unserem Körper
- 20 verschiedene Bausteine, davon 10 essentiell
- Essentielle Aminosäuren müssen mit der Nahrung aufgenommen werden, um für den Proteinaufbau zur Verfügung zu stehen: Isoleucin, Leucin, Lysin, Methionin, **Phenylalanin**, Threonin, Tryptophan, Valin, Arginin und Histidin.
- Eiweißmoleküle und Proteinaufbau: Proteine gehören zu den Grundbausteinen aller Körperzellen. Sie verleihen der Zelle nicht nur Struktur, sondern sind die molekularen „Maschinen“, ohne die kein menschliches Leben möglich ist.
- AS-Abspaltung bei der Verdauung

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Einfache und anschauliche Erläuterung durch den Trainer.

Mit Hilfe verschiedener anschaulicher Modelle (Lebensmittelattrappen) wird erarbeitet, in welchen Produkten viel PHE und in welchen weniger oder kein PHE enthalten ist. Um dies noch anschaulicher zu machen, können verschiedene Holzperlenketten mit unterschiedlich vielen bunten Perlen als Modell eines Eiweißmoleküls genutzt werden. Rote Perlen stellen dabei die Aminosäure Phenylalanin (PHE) dar. Es kann damit gezeigt werden, dass Eiweiß im Fisch viel PHE enthält, diese Kette hat besonders viele rote Perlen. Eine zweite Kette hat weniger rote Perlen, aber immer noch viele, diese könnte den PHE-Gehalt in normalem Brot erklären. Eine dritte Perlenkette hat nur 2-3 rote Perlen. Diese Kette kann den PHE-Gehalt in Obst, Gemüse oder eiweißarmen Speziallebensmitteln darstellen.

Die Schulungsteilnehmer sollten hier Gelegenheit erhalten, möglichst viele Nahrungsmittel einzuordnen. Das Thema wird in Modul 3 vertieft.

Anmerkungen

Die Komplexität der Darstellung sollte an das Vorwissen und das Interesse der Teilnehmer angepasst werden. Jeder Teilnehmer muss den Begriff Phenylalanin kennen, die Namen der anderen essentiellen Aminosäuren sind dagegen im Alltag ohne praktische Bedeutung. Es reicht zu wissen, dass diese Eiweißbestandteile für ein normales Wachstum und gute geistige Leistungsfähigkeit unverzichtbar sind. Bitte bedenken Sie auch hier, dass die Teilnehmer gut mit PKU leben sollen und dafür die Grundzüge der Therapie verstehen müssen – eine Prüfung zum Thema Eiweißstoffwechsel werden sie dagegen kaum bestehen müssen.



Lernziel

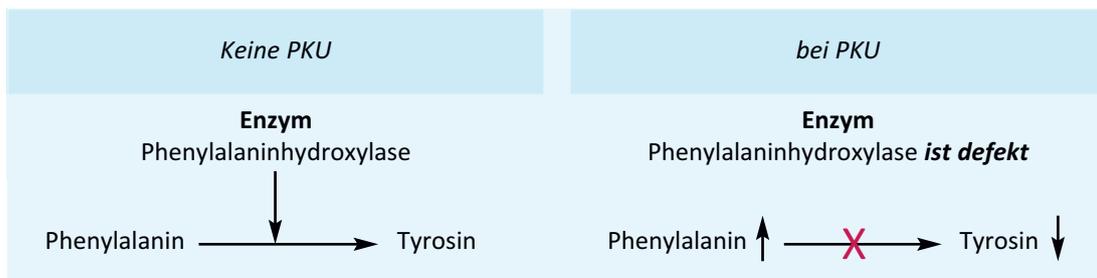
2.5 Die Teilnehmer können den Enzymdefekt der Phenylalaninhydroxylase bei der 'klassischen Form' der PKU erklären

Begründung/Hintergrund

Den Teilnehmern soll deutlich werden, warum es wichtig ist, nur soviel PHE mit der Nahrung aufzunehmen, wie vom Körper gebraucht wird. Dieses Verständnis ist die Grundlage für das Verständnis der lebenslangen Diät.

Inhalte

- Stoffwechselwege des Phenylalanins und Tyrosins und die Bedeutung des Enzyms Phenylalaninhydroxylase



Hinweise zur Durchführung/Methoden

Erläuterungen durch den Trainer.

An dem anschaulichen Beispiel eines Nahrungsmittels mit hohem PHE-Gehalt, z.B. einem Steak, kann zunächst überlegt werden, wie diese Mahlzeit bei Stoffwechselgesunden im Körper verarbeitet wird. Bei Menschen ohne PKU wird das überschüssige PHE zu Tyrosin umgewandelt und damit abgebaut. Demgegenüber häuft sich PHE bei Menschen mit PKU bedingt durch den Enzymdefekt an. Gleichzeitig wird zu wenig Tyrosin aufgebaut. Das Schema „PHE-Umbau“ kann an diesem Beispiel Schritt für Schritt entwickelt werden.

Anmerkungen

Eine Vollkost bei stoffwechselgesunden Menschen kann 2000-3000 mg PHE enthalten. Der Organismus ist dabei in der Lage, die PHE-Konzentration im Blut gleichbleibend im Normalbereich zu halten. Dagegen liefert eine eiweißarme Kost wie bei der PKU-Diät je nach Toleranz nur 150-500 mg PHE täglich.



Lernziel

2.6 Die Teilnehmer wissen, dass es eine seltene Unterform der PKU gibt, die in Zusammenhang mit dem BH₄-Stoffwechsel (Botenstoffe im Gehirn) steht

Begründung/Hintergrund

In ungefähr 2% aller Fälle liegen Störungen des Stoffwechsels eines Koenzyms der Phenylalaninhydroxylase, des Tetrahydrobiopterins (BH₄), vor. Man spricht von sogenannten *atypischen* Phenylketonurien. Da BH₄ auch in der körpereigenen Herstellung (Biosynthese) der Neurotransmitter Serotonin und Dopamin eine zentrale Rolle spielt, weist die atypische PKU meist einen schwereren Verlauf auf.

Inhalte

- Die Phenylalaninhydroxylase wird durch eine weitere Substanz, das Tetrahydrobiopterin (BH₄) aktiviert
- Das BH₄ wird normalerweise im Körper gebildet
- Fehlt diese Substanz, bleibt die Aktivierung der Phenylalaninhydroxylase aus. Es kommt – ähnlich wie beim Defekt der Phenylalaninhydroxylase – zum Anstieg von PHE im Körper.
- Diese Sonderform der PKU ist sehr selten und kann durch Gabe von BH₄-Tabletten (und Gabe von Botenstoffen für das Gehirn) behandelt werden.
- Bei der klassischen PKU kann nur die Diät helfen.
- BH₄ spielt auch eine Rolle bei der Bildung von Botenstoffen im Gehirn.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Der Trainer erklärt den Zusammenhang zwischen BH₄ und PHE-Stoffwechsel anschaulich. Entscheidend ist, dass die von dieser seltenen Form betroffenen Teilnehmer verstehen, welche Bedeutung und Wirkung die BH₄-Tabletten haben. Anknüpfend an die Reise in die kleinste Körperzelle aus Lernziel 2.4 kann die Aufgabe dieser Substanz deutlich gemacht und gezeichnet werden.

Anmerkungen

Dieses Lernziel ist fakultativ. Wenn kein Teilnehmer von der atypischen PKU betroffen ist, muss das Thema nur kurz in der Weise angerissen werden, dass nicht alle Patienten mit PKU die gleiche Diät einhalten müssen und dass die BH₄-Wirkung von der Form der PKU abhängt. Gegebenenfalls kann darauf hingewiesen werden, dass BH₄ bei milder 'klassischer' PKU zur Enzymstabilisierung genutzt werden kann.

Auf den BH₄-Test kann hingewiesen werden.



Lernziel

2.7 Die Teilnehmer wissen, dass hohe PHE-Werte die Hirnentwicklung und -funktion beeinträchtigen

Begründung/Hintergrund

Für Betroffene ist dieses Thema schwer vorstellbar, weil zu hohe PHE-Werte zunächst keine spürbaren unangenehmen Symptome mit sich bringen und eine Verminderung der Hirnleistung anfangs kaum bemerkt wird. Für die Therapiemotivation der Teilnehmer ist das Verstehen der Folgen und Auswirkungen zu hoher PHE-Konzentrationen jedoch elementar bedeutsam.

Inhalte

Hohe PHE-Werte haben negative Auswirkungen auf die Hirnentwicklung und –funktion.

Symptome:

- Kopfschmerzen
- Konzentrationsprobleme
- Gereiztheit
- Ungeduld
- verlangsamte Reaktionen

Unbehandelt führt eine PKU zu schweren geistigen Entwicklungsstörungen mit Epilepsie.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

In einfachen Worten werden der Aufbau und die Funktion des Gehirns beschrieben, ggf. werden dazu die Aufgaben von PHE und TYR im Gehirn wiederholt.

Die Teilnehmer werden gefragt, ob und woran sie selbst zu hohe PHE-Werte erkennen. Ergänzungen durch den Trainer sind möglich.

Bei Interesse der Gruppe können MRT-Bilder gezeigt und mit einer lebensnahen Geschichte verbunden werden. Evtl. können auch Photos von spät behandelten PKU-Patienten aus der Vergangenheit gezeigt werden. Außerdem kann auf das 'Neugeborenen-Screening' am 2. Lebenstag eingegangen werden. Bei allen Neugeborenen wird der 'Guthrietest' zur Diagnostik der PKU durchgeführt, um frühzeitig mit der Therapie zu beginnen und Schädigungen vorzubeugen.

Anmerkungen

Das Thema „PKU-Folgen“ sollte mit Blick auf die modernen therapeutischen Möglichkeiten für Patienten und Eltern positiv und hoffnungsvoll besetzt werden. Selbst wenn schwere Verläufe aus der Vergangenheit für Fachleute sehr interessant sein können, lässt sich die Motivation von Familien eher durch positive Beispiele von jungen Erwachsenen mit PKU aufbauen, die ihre Schul- und Berufsausbildung erfolgreich abgeschlossen haben. In diesem Falle plädieren wir für ein Fallbeispiel aus den 70er Jahren und davor, an dem die Folgen deutlich werden, oder den kurzen Film der DIG PKU „Die vergessenen Kinder“ über Youtube.



Frank – Beispiel für einen „spätbehandelten“ PKU-Patienten

Details der Hirnentwicklung und Hirnschädigung übersteigen das Verständnis vieler Familien. Deren Kenntnis hilft ihnen im Alltag kaum, die notwendige Therapie konsequent umzusetzen. Einfache, konkrete Bezüge zur Leistungsfähigkeit sind oft hilfreicher.



Lernziel

2.8 Die Teilnehmer wissen, dass ihre Zukunft unter der Therapieoption Diät 'for life' sehr gut ist

Begründung/Hintergrund

Den Teilnehmern soll der Nutzen der lebenslangen Therapie deutlich werden. Für die meisten Betroffenen bedeutet dies eine konsequente Diät. Einige wenige Patienten können sich erfolgreich mit BH 4 behandeln. Der Aufwand im Alltag durch die spezifische PKU-Diät ist sehr hoch und erfordert ein hohes Maß an Selbstdisziplin und Kompetenz. Da auf Fehler bei der Ernährung keine umgehenden Konsequenzen folgen, ist es besonders schwierig, dazu eine langfristige Motivation aufrecht zu erhalten.

Inhalte

- Durch eine PKU-Diät mit balanzierter reduzierter Eiweißaufnahme können hohe PHE-Werte verhindert werden.
- Durch die zusätzliche Aufnahme von Aminosäuremischungen wird ein Nährstoffmangel verhindert. Damit werden unerwünschte Symptome wie Haarausfall, Müdigkeit und Hautveränderungen vermieden.
- BH 4 ist nicht immer indiziert und nicht immer erfolgreich.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer sammeln Möglichkeiten, wie sie den PHE-Anstieg verhindern können. Zum Schluss ist eine Verknüpfung mit Modul 5 möglich und es können Fragen gestellt werden, wie „Was motiviert Sie, die Diät einzuhalten?“ „Welche praktischen Tipps haben Sie, wenn die Motivation geringer wird und Sie eher nachlässig werden?“ „Wie gehen Sie mit Rückschlägen um?“ „Was gibt Ihnen die Kraft und Stärke, dabei zu bleiben?“ „Wer oder was sind Ihre Kraftquellen?“ Die praktischen Tipps können auf Metaplan-Karten gesammelt und strukturiert zusammengefasst werden.

Anmerkungen

Wenn Patienten mit einer 'atypischen' PKU teilnehmen, sollte mit ihnen separat über mögliche Risiken gesprochen werden, die mit einem Mangel an Neurotransmittern verbunden sein können. Um die Mehrheit der Patienten mit klassischer PKU nicht zu verwirren, sollte dies in der Regel individuell geschehen.



Informationsblatt zu Modul 2 PKU ist ein Enzymdefekt

Eiweiß

Bestandteil der Nahrung, der vom Körper z.B. zum Aufbau und zur Funktion seiner Zellen benötigt wird

Aminosäure

Eiweiß wird aus 20 verschiedenen Aminosäuren „aufgebaut“. Sie sind der kleinste Baustein in unserem Körper.

Phenylalanin (PHE)

Phenylalanin ist eine Aminosäure. Eine gewisse Menge an PHE wird täglich vom Körper gebraucht. Zu viel aufgenommenes PHE wird in der Leber stoffwechselgesunder Menschen umgewandelt. Bei Menschen mit einer PKU ist dieser Umwandlungsprozess gestört.

Tyrosin

Bei stoffwechselgesunden Menschen wird das überschüssige PHE zu Tyrosin, einer Aminosäure, umgewandelt und abgebaut. Bei Menschen mit PKU funktioniert diese Umwandlung durch einen Enzymdefekt nicht. PHE häuft sich an. Gleichzeitig wird zu wenig Tyrosin aufgebaut, so dass es durch die Aminosäuremischung zugeführt werden muss.

Phenylalaninhydroxylase

Enzym, das für den Umbau von PHE in Tyrosin benötigt wird. Dieses Enzym fehlt bei Menschen mit PKU bzw. es ist in seiner Aktivität vermindert.





Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall

3.1 Therapieprinzipien bei PKU – Nahrungsmittelkunde

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. MHH
Thema der U-Einheit:	Nahrungsmittelkunde
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	2 UE für Jugendliche / 1 UE für Eltern
Zielgruppe:	Jugendliche und Erwachsene mit Phenylketonurie, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborener Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none">• AS-Nährwerttabelle• Perlenkette als Eiweißmodell• PHE-Schleifenband oder Arbeitsblatt „PHE-Einteilung“• Lebensmittelattrappen• Verpackungen eiweißarmer Lebensmittel• Verpackungen mit langer Zutatenliste• Informationsblatt „Zutatenliste“• Arbeitsblatt „Rechenhilfe für Profis“• Bonbons, eiweißarme Schokolade• Speisekarten verschiedener Restaurants und Fastfood-Ketten• Tafel oder Flip Chart• DMG Ernährungspyramide Nutricia• Mevalia App (App für die Berechnung von PHE und anderen Nährstoffen)

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Teilnehmer lernen den PHE-Gehalt verschiedener Lebensmittel kennen und können Lebensmittel mit hohem und niedrigem PHE-Gehalt unterscheiden. Die richtige Lebensmittelauswahl fällt ihnen damit leichter.



Besonderheiten/Hinweise

Arbeitsblätter zu dem Thema finden sich im Anhang.

Genderaspekte sind bei dieser Einheit nicht gesondert zu betrachten.

Übersicht über die Lernziele

- 3.1.1 Die Teilnehmer wissen, dass eiweißreiche Lebensmittel immer viel PHE enthalten
- 3.1.2 Die Teilnehmer können Nahrungsmittel mit Hilfe der Aminosäuren-Nährwerttabelle im PHE-Gehalt einordnen
- 3.1.3 Die Teilnehmer können mit Hilfe des PHE-Gehaltes Lebensmittel in geeignete und ungeeignete Produkte einteilen
- 3.1.4 Die Teilnehmer können den PHE-Wert eines Nahrungsmittels einschätzen, wenn nur der Eiweißgehalt bekannt ist
- 3.1.5 Die Teilnehmer wissen, welche Zutaten PHE enthalten und welche nicht
- 3.1.6 Die Teilnehmer können Süßigkeiten ohne PHE nennen
- 3.1.7 Die Teilnehmer kennen geeignete Strategien für Mahlzeiten außer Haus





Lernziel

3.1.2 Die Teilnehmer können Nahrungsmittel mit Hilfe der Aminosäuren-Nährwerttabelle hinsichtlich ihres PHE-Gehalts einordnen

Begründung/Hintergrund

Für den Alltag der Patienten ist es unumgänglich, Nahrungsmittel mit hohem und niedrigem PHE-Wert unterscheiden zu können. In dieser Einheit werden Lebensmittel entsprechend ihres PHE-Gehalts sortiert. Die Grenze zwischen geeigneten und ungeeigneten Lebensmitteln wird deutlich. Der Umgang mit der Nährwerttabelle wird geübt.

Inhalte

- Lebensmittelgruppen mit hohem PHE-Gehalt:
 - Fleisch
 - Fisch
 - Ei
 - normales Brot und Backwaren
 - Milch
- Lebensmittelgruppen mit geringem PHE-Gehalt
 - Obst
 - Gemüse
 - eiweißarme Speziallebensmittel
 - Reis
 - Kartoffeln

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer gruppieren die Lebensmittel(attrappen) entsprechend ihres PHE-Gehalts auf dem Schleifenband mit aufgedruckter PHE-Skala. Bei Unsicherheit können sie die Tabelle der PHE-Werte der Lebensmittel nutzen. Der Trainer hilft und korrigiert bei Bedarf. Entscheidend ist aber, dass die Teilnehmer selbst die Fähigkeit trainieren, Nahrungsmittel schnell korrekt einzuordnen.

Anmerkungen

Die Durchführung mittels Schleifenband und den Lebensmittelattrappen ist optisch eine gute Methode, um schnell zu erkennen, wo die Grenze zwischen geeigneten und ungeeigneten Lebensmitteln verläuft. Diese Methode ist der Möglichkeit mittels eines Arbeitsblattes vorzuziehen. In einer gemischten Gruppe kann die Übung die gute Zusammenarbeit fördern. Die Älteren können in der Tabelle die PHE-Werte der Lebensmittel herausuchen. Die Jüngeren können entsprechend der PHE-Menge das jeweilige Lebensmittel auf dem Schleifenband platzieren.



Lernziel

3.1.3 Die Teilnehmer können mit Hilfe des PHE-Gehalts Lebensmittel in geeignete und ungeeignete Produkte einteilen

Begründung/Hintergrund

s. LZ 3.1.2.

Nach dem Sortieren der Produkte ist gut zu erkennen, welche Lebensmittel viel PHE enthalten und daher ungeeignet sind und welche bei PKU geeignet sind.

Inhalte

- Ungeeignet, weil sie zu viel PHE enthalten:
z.B. Fleisch, Wurstwaren, Ei, Fisch, Milch und Milchprodukte, Käse, Nüsse, Hülsenfrüchte, Soja, Teigwaren, Brot und Backwaren
- Geeignet, weil kein oder wenig PHE enthalten ist:
z.B. Konfitüre, Honig, Gelee, Butter, Margarine, Schmalz, Pflanzenöl, Getränke (Wasser, Tee, Fruchtsäfte, Limonaden), Zucker, Bonbon, Lutscher, Kaugummi, einige Fruchtgummisorten, Kartoffeln, Reis, Gemüse, Obst, eiweißarme Speziallebensmittel (Teigwaren, Mehl, Brot, Backwaren, Milchersatz, Flakes, Brotaufstrich)

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Lebensmittel werden gemeinsam in „geeignet“ und „ungeeignet“ bei PKU eingeteilt:

- Rot: zu viel PHE
- Grün: kein oder wenig PHE

Herleitung mit Hilfe des Schleifenbandes: Bei von links nach rechts aufsteigenden PHE-Werten kann optisch gut abgegrenzt werden, welche Lebensmittel ungeeignet sind (ganz rechts, rot), welche geeignet sind (links, grün) und welche dazwischen liegen (Mitte, gelb) und je nach Toleranz unter Beachtung der Menge verwendet werden können.

Anmerkungen

Je nach Toleranz und Diätstrenge kann es sein, dass einige Teilnehmer auch ungeeignete Lebensmittel (z.B. Sahne) verwenden. Dann sollte man auf die individuellen Ausnahmen und Mengen der Verwendung eingehen.



Lernziel

3.1.4 Die Teilnehmer können den PHE-Wert eines Nahrungsmittels einschätzen, wenn nur der Eiweißgehalt bekannt ist

Begründung/Hintergrund

s. LZ 3.1.2.

Immer mehr Hersteller von Lebensmitteln geben auf der Verpackung den Nährwertgehalt an. Aus dem Eiweißgehalt lässt sich grob auch der PHE-Wert berechnen. Damit hat man einen Schätzwert, der die Entscheidung erleichtert, ob ein Lebensmittel geeignet ist oder nicht.

Inhalte

Rechenbeispiele für PHE-Gehalt mittels Eiweißgehalt:

- Obst: Eiweißangabe in Gramm \times 30 = PHE-Gehalt in mg
- Gemüse: Eiweißangabe in Gramm \times 40 = PHE-Gehalt in mg
- Andere Lebensmittel: Eiweißangabe in Gramm \times 50 = PHE-Gehalt in mg

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Gemeinsam werden Rechenbeispiele durchgeführt. Dies kann mithilfe des Arbeitsblattes „Rechenhilfe für Profis“ oder mit Verpackungen mit Eiweißangaben (z.B. Verpackungen von Fruchtgummierartikeln) erfolgen.

Anmerkungen

Auch hier soll das selbstständige wiederholte Üben im Vordergrund stehen, um den Teilnehmern Erfolge zu vermitteln.



Lernziel

3.1.5 Die Teilnehmer wissen, welche Zutaten PHE enthalten und welche nicht

Begründung/Hintergrund

s. LZ 3.1.2.

Für den Alltag der Familien ist es wichtig, dass sie Lebensmittel anhand der Zutatenliste in geeignete oder ungeeignete Produkte einteilen können.

Inhalte

- Beispiele PHE-haltiger Zutaten:
Gelatine, Aspartam (Nutra-Sweet; Light-Getränke), Molkenprotein, Eiweiß, Hefe, Soja
- Beispiele PHE-freier Zutaten:
modifizierte Stärke, Zucker, Molke, Farbstoffe, Konservierungsstoffe, Emulgatoren, Geschmacksverstärker, Verdickungsmittel

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Zutatenlisten auf Verpackungen (z.B. Tütensuppen, Fruchtgummiartikel, Fertigsaucen) können gemeinsam angesehen werden und der PHE-Gehalt abgeschätzt werden. Das Informationsblatt „Zutatenliste“ kann hier unterstützen.

Die Zutaten Molke und Molkenprotein müssen genau erklärt werden. Ein Molkedrink als Lebensmittelatrappe kann hilfreich sein.

Anmerkungen

s. auch Informationsblatt „Zutatenliste“ im Anhang.



Lernziel

3.1.6 Die Teilnehmer können Süßigkeiten ohne PHE nennen

Begründung/Hintergrund

s. LZ 3.1.2.

Die Frage nach geeigneten Süßigkeiten ist für Kinder immer sehr wichtig. Es muss darauf eingegangen werden, weil sonst das Risiko besteht, dass heimlich genascht wird und ggf. ungeeignete Produkte ausgewählt werden.

Inhalte

- Süßigkeiten ohne PHE oder mit sehr wenig PHE:
Kaugummi, Bonbon, Lutscher, Traubenzucker, Fruchtgummi ohne Gelatine, Kaubonbons (Maam), Erfrischungsstäbchen, Zuckerwatte, Liebesapfel
- Süßigkeiten mit (zu) viel PHE:
Schokonussriegel, Hanuta, Duplo, Gummibären, Schokolade

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Es werden Süßigkeiten präsentiert und die Teilnehmer sollen schätzen, wie geeignet sie sind. Mit Hilfe der Zutatenliste kann erarbeitet werden, welche Zutaten auch PHE enthalten. Mit der Eiweißangabe auf der Verpackung kann der PHE-Gehalt grob geschätzt werden. Eiweißreduzierte Spezial-Süßigkeiten oder Knabber-Artikel sollten zusätzlich zum Probieren angeboten werden.

Anmerkungen

Für Muster und Proben können Firmen angesprochen werden. Sie spenden in der Regel gerne für Schulungszwecke. Wenn nicht bekannt, sollten Familien und Jugendliche auch erfahren, wie und wo sie diese Produkte bestellen können.



Lernziel

3.1.7 Die Teilnehmer kennen geeignete Strategien für Mahlzeiten außer Haus

Begründung

Im Gegensatz zu Kindern sind Jugendliche vermehrt längere Zeit ohne ihre Eltern außer Haus. Sie müssen nicht nur ihre Ernährung in der Schule planen, sondern auch in ihrer Freizeit. Vielen Jugendlichen fällt es dabei besonders schwer, die Diät einzuhalten, wenn sie mit Gleichaltrigen zusammen sind. Es ist daher notwendig, dass solche Situationen antizipiert werden und nach geeigneten Handlungsstrategien gesucht wird. Das Gleiche gilt für Familien, um ihnen ein Maximum an Teilhabe zu ermöglichen.

Inhalte

- Hunger vorbeugen
- geeignete Snacks von zuhause mitnehmen
- geeignete Produkte im Supermarkt auswählen können, wie z.B. Salatbox mit Fertigdressing, Obstbox, Fruchtgummi ohne Gelatine, Fruchtmolke-Drink, rote Grütze, Götterspeise ohne Gelatine
- geeignete Mahlzeiten aus einer regulären Speisekarte auswählen können, wie z.B. Antipastiplatte ohne Fleisch, Pommes mit Ketchup oder Mayonnaise, Back- oder Grillkartoffel mit Remoulade, Salat, Gemüseteller mit Kartoffeln oder Reis
- offener Umgang mit der Erkrankung und der Diät
- ...

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Folgende Fragen können die Diskussion anregen:

- In welchen Situationen fällt es dir schwer, die Diät einzuhalten? Welche Situationen können zum Scheitern der guten Vorsätze führen?
- Was tust du, wenn du außer Haus bist und eine Hungerattacke bekommst? Wie kannst du solchen Situationen vorbeugen?
- Wo bekommt man außer Haus geeignete Nahrungsmittel?
- Wie kann man sich verhalten, wenn Freunde vorschlagen, unterwegs etwas Essen zu gehen oder wenn man zum Essen eingeladen wird?

Mit Hilfe einer Ideensammlung in der Gruppe wird überlegt, wie man Hungerattacken vorbeugen und auch bei sozialem Druck die Diät einhalten kann. Aus Speisekarten von Restaurants und Fast-food-Ketten können geeignete Speisen ausgewählt werden. Das Arbeits- und das Informationsblatt zu Restaurantbesuchen können zur Unterstützung eingesetzt werden.

Anmerkung

Dieses Lernziel überschneidet sich inhaltlich mit Modul 5 und kann gemeinsam mit der psychosozialen Fachkraft bearbeitet werden.

Häufige Ursachen für den Verzehr ungeeigneter Nahrungsmittel sind hungrig aus dem Haus gehen und das Vergessen von Pausensnacks. Hilfreiche Tipps für Jugendliche finden sich unter <https://www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/jugendliche/>



Arbeitsblatt zu Modul 3.1 PHE-Einteilung: Schau' nach und sortiere selbst!

PHE mg	Lebensmittel
0	
über 10	
über 20	
über 30	<i>Pfälzer Weißbrot</i>
über 40	
über 50	
über 100	
über 200	
über 300	
über 700	

Suche für jeden PHE-Gehalt Lebensmittel aus der Aminosäurentabelle und trage sie in die Tabelle ein.

Viel Spaß!



Arbeitsblatt zu LZ 3.1.4 Rechnen für Profis: PHE-Wert schätzen

Nicht alle Lebensmittel findest Du in der Nährwerttabelle. Wenn Du ein Lebensmittel mit niedrigem Eiweißgehalt pro 100 g entdeckt hast, dann kannst Du den PHE-Gehalt schätzen.

Dafür musst Du wissen:

Schätzwert bei Obst:	3 % des Eiweißanteils ist Phenylalanin
Schätzwert bei Gemüse:	4 % des Eiweißanteils ist Phenylalanin
Schätzwert für andere Lebensmittel:	5 % des Eiweißanteils ist Phenylalanin

Dann musst Du entscheiden:

- gehört das Lebensmittel zum Obst/enthält es viel Obst
- gehört das Lebensmittel zum Gemüse/enthält es viel Gemüse
- es ist weder Obst noch Gemüse zuzuordnen, rechne für andere Lebensmittel

Dann musst Du rechnen:

Obst:	Eiweißangabe in Gramm x 30 = PHE-Gehalt in mg
Gemüse:	Eiweißangabe in Gramm x 40 = PHE-Gehalt in mg
andere Lebensmittel:	Eiweißangabe in Gramm x 50 = PHE-Gehalt in mg

Rechne mit einem Beispiel Deiner Wahl:



Informationsblatt zu LZ 3.1.5 Zutatenliste: PHE-frei oder PHE-haltig?

Europaweit gibt es ca. 300 zugelassene Zusatzstoffe. Was verbirgt sich hinter Säuerungsmittel, Farbstoff, Konservierungsstoff, Geliermittel und so weiter? Welche Zutaten enthalten eine Eiweißquelle und damit auch eine PHE-Quelle? Eine Einteilung in PHE-haltig und PHE-frei soll beim täglichen Einkauf helfen, die richtige Wahl zu treffen. Es sind unter den großen Gruppen nur einige häufig benutzte Zusatzstoffe genauer benannt.

Wer mehr Auskunft haben möchte, kann bei der Verbraucherzentrale die Broschüre „Was bedeuten die E-Nummern?“ (www.vzhh.de) anfordern.

PHE-frei	PHE-haltig
Alle Farbstoffe (E100-180)	
Konservierungsstoffe und Co: Meistens Kalium,- Natrium- oder Calciumverbindungen Sorbinsäure, Benzoesäure, Essigsäure, Nitritpökelsalz, Milchsäure, Apfelsäure, Ascorbinsäure, Lecithin	PHE-haltig heißt nicht ungeeignet. Es muss nur ermittelt werden, wie viel PHE in diesem Lebensmittel enthalten ist. Dabei hilft die Angabe des Eiweißgehaltes oder die Nährwerttabelle für Ernährung bei angeborenen Störungen des Aminosäurestoffwechsels.
Verdickungsmittel, Geliermittel, Feuchthaltemittel und Co: Alginat, Agar-Agar, Carrageen, Johannisbrotkernmehl, Guarkernmehl, Traganth, Gummi arabicum, Xanthan, Sorbit, Mannit, Glycerin	Verdickungsmittel, Geliermittel, Feuchthaltemittel und Co: Gelatine
Emulgatoren und Co: Pektin, Phosphat, Cellulose, Mono- und Diglycerid	
Geschmacksverstärker und Co: Glutaminsäure, Glutamat	
Süßstoffe und Co: Acesulfam K, Isomalt, Thaumatin, Maltit, Lactit, Xylit, Saccharin, Cyclamat	Süßstoffe und Co: Aspartam (in NutraSweet und Light Getränken)
Andere Zutaten Modifizierte Stärke, Molke, Kieselsäure, Zucker Dextrose, Maltose, Saccharose, Laktose, Milchzucker, Glukose, Zuckerkulör, Glukosesirup, gehärtete Fette, Fettsäuren	Andere Zutaten: Molkenprotein Eiweiß Hefe



Arbeitsblatt zu LZ 3.1.7 Erfahrungen, Ideen und Strategien für Mahlzeiten außer Haus





Informationsblatt zu LZ 3.1.7

Tipps zum Restaurantbesuch

In dieser Liste findest Du Gerichte, die relativ wenig PHE enthalten und deshalb für Dich am ehesten geeignet sind. Trotzdem musst Du davon ausgehen, dass es Dir im Restaurant kaum gelingen kann, Deine tägliche PHE-Grenze einzuhalten. Da Restaurantbesuche aber besondere Ausnahmen sind, sollten der Spaß und der Genuss an diesen Tagen wichtiger sein als einige wenige mg PHE zu viel.

Diese Speisen kannst Du essen:	
Suppen	<ul style="list-style-type: none">• Tomatensuppe• Gemüsesuppe ohne Fleischeinlage• Zwiebelsuppe• klare Brühe
Salate	<ul style="list-style-type: none">• Salatteller mit Essig & Öl Dressing (ohne Käse, Schinken, Ei, Thunfisch)• eigene Zusammenstellung vom Salatbuffet
Dessert	<ul style="list-style-type: none">• rote Grütze (ohne Gelatine)• Fruchteis• Sorbet• Obst/Obstsalat• Kompott
Getränke	<ul style="list-style-type: none">• Coca-Cola, Fanta Orange, Sprite, Mineralwasser• Bier (400 ml = 12 mg PHE)• Wein (250 ml = 5 mg PHE)• Sekt (200 ml = 8 mg PHE)• Apfelsaft (200 ml = 4 mg PHE)• Orangensaft, frisch gepresst (200 ml = 28 mg PHE)
In Lokalen kannst Du essen:	
beim Italiener	<ul style="list-style-type: none">• Antipastiteller mit gebackenen Auberginen, gebackenen Zucchini, eingelegten Tomaten, gebackener Paprika
bei Mc Donalds	<ul style="list-style-type: none">• Apfeltasche (100 mg PHE)• Salat mit Essig/Öl Dressing
beim Chinesen	<ul style="list-style-type: none">• Gemüsesuppe ohne Fleischeinlage• Frühlingsrolle ohne Fleisch• Glasnudeln mit Gemüse (süß/sauer)• gebratene Glasnudeln/Reis mit Gemüse• Reis mit Gemüse (süß/sauer)
im Steakhouse	<ul style="list-style-type: none">• Folienkartoffel mit Kräuterbutter• Bratkartoffeln• Pommes frites



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall

3.2 Therapieprinzipien bei PKU – Eiweißpulver

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. MHH
Thema der U-Einheit:	Eiweißpulver = Aminosäuremischung (ASM)
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche und Erwachsene mit Phenylketonurie, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborener Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none"> • Ernährungspyramide (z.B. AID, Nutricia DMG, MetaX) • verschiedene ASM zum Probieren • kaltes Wasser, Fruchtsäfte (Multivitaminsaft), Sirup oder Getränkpulver (CE-frisch, Kaba fit, Calypso) • Schüttelbecher • Pfefferminzbonbons • Perlenketten-Modell • bunte Legobausteine in einer Dose (kleine Variante) oder bunte Bälle (Bällebad) in einem Eimer (große Variante mit mehr Bewegungs-Spaß) • Evtl. Flipchart und Meta-Plan-Karten zum Brainstorming • ggf. ASM-Produkte der Teilnehmer (von Teilnehmer mitzubringen)

Allgemeine Ziele der Einheit

Dieses Modul soll die physiologische und psychologische Bedeutung der Aminosäuremischung (ASM) veranschaulichen. Die Teilnehmer sollen verstehen, dass erst durch Einnahme der ASM eine ausreichende Nährstoffversorgung erreicht werden kann. Ohne ASM kommt es bei einer PKU-Diät



zu einer Mangelernährung, die bei Kindern mit PKU schwerste Entwicklungsstörungen verursachen kann. Schließlich soll auch der finanzielle Wert der ASM transparent werden.

Besonderheiten/Hinweise

Die ASM riecht und schmeckt für Menschen ohne PKU ungewohnt. Es ist wichtig, dass sich die Trainer und Angehörigen bei der Verkostung nicht abwertend zum Geschmack und Geruch äußern. Dadurch würde die Akzeptanz der ASM erschwert und Patienten, die diese Nahrungsergänzung schätzen, gekränkt werden.

Wenn in der Gruppe Teilnehmer mit einer atypischen PKU sind, sollte zusätzlich die Therapiemöglichkeit mit Tetrahydrobiopterin (BH4)-Tabletten (Kuvan®) in Kombination mit Neurotransmittern (Botenstoffen im Gehirn) vorgestellt werden. Ebenso kann bei milder PKU der Einsatz von BH4-Tabletten besprochen werden. Es sollte sorgfältig darauf geachtet werden, dass Patienten ihre persönliche Therapie kennen und von der anderer Betroffener unterscheiden können.

Genderaspekte sind bei diesem Modul nicht bedeutsam.

Übersicht über die Lernziele

- 3.2.1 Die Teilnehmer können erklären, warum die Aminosäuremischung (ASM) zur ausreichenden Nährstoffversorgung bei PKU und damit zur gesunden Entwicklung notwendig ist
- 3.2.2 Die Teilnehmer wissen, dass die Menge der benötigten ASM vom Alter und Gewicht des Patienten abhängt
- 3.2.3 Die Teilnehmer wissen, dass sie regelmäßig Kontakt zur Diätassistentin halten sollen.
- 3.2.4 Die Teilnehmer wissen, dass die ASM in 3 bis 4 Portionen über den Tag verteilt eingenommen werden soll
- 3.2.5 Die Teilnehmer können erklären, was sie beachten sollen, wenn die ASM vergessen wurde



Lernziel

3.2.1 Die Teilnehmer können erklären, warum die Aminosäuremischung (ASM) zur ausreichenden Nährstoffversorgung bei PKU und damit zur gesunden Entwicklung notwendig ist

Begründung/Hintergrund

Erst wenn Patienten und ihre Eltern wirklich verstanden haben, wozu die ASM dient, kann die Motivation zur regelmäßigen Einnahme aufgebaut werden. Dies ist sowohl für „neue“ Eltern von Kindern mit PKU wichtig, da sie auf die Einnahme der ASM achten müssen, als auch für Jugendliche, die mehr Eigenverantwortung übernehmen wollen.

Inhalte

- **Nutzen einer ASM:** Ausgleich der fehlenden AS, Vitamine und Mineralstoffe, die durch die eiweißarme PKU-Diät nicht ausreichend aufgenommen werden können.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Mit Hilfe der Ernährungspyramide kann zuerst die Ernährungsempfehlung für Menschen ohne PKU dargestellt werden. Daran anschließend erarbeiten die Teilnehmer, welche Lebensmittelgruppen bei einer PKU-Diät ausgelassen werden müssen. Diese Lebensmittel können abgedeckt werden, die Pyramide verliert ihre stabile Form. Es wird deutlich, dass mit den verbleibenden Lebensmitteln keine ausgewogene Ernährung realisiert werden kann. Abbildungen der eiweißarmen Speziallebensmittel und der ASM können als Ersatz in die Pyramide eingefügt werden. So wird die Pyramide wieder zu einem stabilen Bau.

Gemeinsam werden die Bestandteile und die Zusammensetzung der ASM erarbeitet. Dabei soll auch auf die Abpackung der Produkte eingegangen werden, weil es dazu häufiger Nachfragen der Apotheken beim Einlösen entsprechender Rezepte gibt.

Die ASM kann als Dose mit verschiedenfarbigen Legosteinen dargestellt werden. Die unterschiedlichen Farben der Steine stellen unterschiedliche Bestandteile der ASM dar (Aminosäuren, Vitamine, Mineralstoffe). Der Trainer nimmt jeweils einen Legostein heraus, erklärt, was er symbolisiert und nennt die Funktion des Inhaltsstoffes. Danach können die Teilnehmer Steine ziehen und erklären, worum es sich dabei handelt.

Die Eltern können den Auftrag bekommen, den Nutzen einzelner Vitamine, Mineralstoffe und Aminosäuren zu erarbeiten und kindgerecht zu erklären. In einem Sketch oder wie bei einem Bewerbungsgespräch können sich die einzelnen Bestandteile "vorstellen" und die Kinder entscheiden, wer in die Mischung darf und wer nicht. Ebenso kann präsentiert werden, warum das Phenylalanin nicht in die ASM darf.

Anmerkungen

Zusammenfassend sollte der Wert der ASM deutlich gemacht werden:

- **Physiologischer Wert:** ausreichende Versorgung mit allen nötigen Aminosäuren und Mikronährstoffen zum gesunden Aufwachsen
- **Psychologischer Wert:** Schutz vor seelischen und kognitiven Beeinträchtigungen
- **Finanzieller Wert:** Aktuelle Preise der ASM bei den Herstellern einholen und den Preis des Tagesverbrauchs berechnen



Lernziel

3.2.2 Die Teilnehmer wissen, dass die Menge der benötigten ASM vom Alter und Gewicht des Patienten abhängt

Begründung/Hintergrund

Damit das Kind ausreichend mit Eiweiß versorgt wird, müssen die Eltern bzw. der Jugendliche den aktuellen Tagesbedarf kennen. Der Eiweißbedarf verändert sich abhängig vom Alter und vom Gewicht. Er sollte von der Diätassistentin berechnet und ggf. angepasst werden. Außerdem gibt es für verschiedene Altersgruppen unterschiedliche ASM, deren Mikronährstoffgehalt an den Bedarf der jeweiligen Altersgruppe angepasst ist.

Die Teilnehmer müssen diese Berechnung selbst nicht umsetzen können, aber sie müssen wissen, dass die Diät im Kontakt mit einer Diätassistentin regelmäßig angepasst werden muss.

Inhalte

Die Menge der ASM verändert sich altersabhängig und muss regelmäßig angepasst werden.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Lehrgespräch am Beispiel der eigenen ASM. Die Teilnehmer werden gefragt, wie viel Eiweiß sie bzw. ihr Kind täglich benötigen. Dann wird gefragt, ob das schon immer so war oder ob es sich im Laufe der Zeit geändert hat. Der Trainer erläutert die Altersabhängigkeit und die daraus resultierende Notwendigkeit regelmäßiger Kontakte mit dem Behandlungsteam (Überleitung zu nachfolgendem LZ). Die Teilnehmer analysieren bei ihren eigenen Produkten oder ggf. Produktmustern den Beipackzettel.

Anmerkungen

Viele Teilnehmer kennen den Namen ihres Produktes nicht, sondern können nur die Farbe der Verpackung beschreiben. Die Teilnehmer sollten daher gebeten werden, ihr Produkt zu dieser Stunde mitzubringen.

Bei Bedarf sollte auf die Kostenerstattung für Aminosäuremischungen durch die Krankenkassen eingegangen werden.



Lernziel

3.2.3 Die Teilnehmer wissen, dass sie regelmäßig Kontakt zur Diätassistentin halten sollen

Begründung/Hintergrund

Auf die Zusammenarbeit mit der Diätassistentin (DA) darf nicht verzichtet werden, denn sie kann die Nährstoffversorgung überprüfen und praktische Tipps bei der Mahlzeitengestaltung geben. Außerdem kennt sie aktuelle Phenylalaninergehalte z.B. in Säuglingsnahrung und Beikost.

Wie schon in 3.2.2 beschrieben, gibt es unterschiedliche ASM für verschiedene Altersgruppen, deren Mikronährstoffe jeweils an den Bedarf der Altersgruppe angepasst sind. Eine Diätassistentin kann die am besten geeignete ASM auswählen.

Inhalte

- Der Kontakt zur Diätassistentin ist wichtig, um eine ausreichende Versorgung mit allen Mineralstoffen und Vitaminen zu gewährleisten.
- Die Diätassistentin kann den aktuellen Bedarf der ASM berechnen.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Lehrgespräch zur Kooperation mit einer Diätassistentin. Ggf. Frage an die Teilnehmer, ob sie regelmäßigen Kontakt zu einer Diätassistentin haben und Diskussion von Hinderungsgründen.

Anmerkungen

Die Diätassistentin unterstützt und bestätigt Eltern in der konsequenten und regelmäßigen Einnahme der ASM. Sie kennt das komplette Angebot der ASM und kann bei Bedarf eine andere altersentsprechende ASM vorschlagen. Die Diätassistentin gibt Empfehlungen für die nötige Menge und Einnahmemöglichkeit. Sie kann gegenüber den Betroffenen fachlich und patientenorientiert erklären, warum die Einnahme der ASM wichtig ist.



Lernziel

3.2.4 Die Teilnehmer wissen, dass die ASM in 3 bis 4 Portionen über den Tag verteilt eingenommen werden soll

Begründung/Hintergrund

Um eine ausreichende Versorgung mit Eiweiß zu gewährleisten, ist eine 3- bis 4-malige Einnahme über den Tag verteilt anzustreben. Häufig denken Familien jedoch nur einmal oder zweimal pro Tag daran. In diesen großen Mengen können die Mikronährstoffe nicht ausreichend resorbiert werden, und der Nutzen ist gering.

Inhalte

Einnahmemöglichkeiten für ASM:

- 3-4 Portionen täglich
- in Getränken (Saft, Wasser, Getränkepulver)
- in Obstmus
- bereits geschmacklich verfeinert nur mit Wasser oder als trinkfertige Lösung

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Einleitend werden die Teilnehmer gefragt, wie oft und in welcher Form sie die ASM zu sich nehmen. Die Notwendigkeit der mehrmaligen verteilten Einnahme über den Tag wird deutlich gemacht. Zur Veranschaulichung kann über „vitaminreiche und mineralstoffreiche Fäkalien“ gesprochen werden („Viel Geld wird weggespült!“). Um dies zu verdeutlichen, können einem Teilnehmer langsam einzelne Bälle/Legosteine zugeworfen werden. Der Teilnehmer kann die "Nährstoffe" gut fangen, also die Nährstoffe gut aufnehmen und nutzen. Dann werden die Bälle/Legosteine sehr schnell zugeworfen oder über dem Teilnehmer ausgekippt. Er ist nicht in der Lage, alle zu fangen. Ebenso verhält es sich bei den ASM: Viele Nährstoffe gehen verloren, wenn die ASM in wenigen großen Portionen zu sich genommen wird. Hinterher werden die Bälle/Steine gemeinsam wieder eingesammelt. Die Übung kann ggf. mit mehreren Teilnehmern wiederholt werden.

Um die häufige Einnahme zu erleichtern, werden den Teilnehmer diverse Möglichkeiten der Einnahme sowie zusätzliche Produkte (Sirup, Multivitaminsaft, Obstmus usw.) vorgestellt und zum Probieren angeboten.

Anmerkungen

Es sollte vorab vereinbart werden, dass keine abfälligen Bemerkungen zum Geschmack der ASM geäußert werden. Zum Abschluss des Probierens kann ein Pfefferminzbonbon gereicht werden.



Lernziel

3.2.5 Die Teilnehmer können erklären, was zu tun ist, wenn die ASM vergessen wurde

Begründung/Hintergrund

Viele Familien machen sich Vorwürfe, wenn die Einnahme der ASM vergessen wurde. Besonders Eltern entwickeln Schuldgefühle, wenn im Tagesablauf die vollständige Einnahme der ASM nicht möglich war. Hier sollte übertriebene Angst abgebaut werden. Andererseits darf aber auch keine Gleichgültigkeit entstehen. Wenn die ASM zu häufig vergessen wird, können Mangelzustände entstehen.

Inhalte

- Die Einnahme der ASM soll so oft wie möglich mehrfach täglich stattfinden.
- Gelegentliches Vergessen schadet jedoch nicht.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Einstieg in das Thema über einen Erfahrungsaustausch. Patienten berichten über ihre Tipps und Tricks, die bei der regelmäßigen Einnahme der ASM hilfreich sind: Was ist besonders geeignet in der Schule, auf Reisen, bei Unternehmungen etc.? Welche Barrieren stehen der regelmäßigen Einnahme entgegen? Wie können sie überwunden werden?

In diesem Modul haben die Teilnehmer zu Beginn gelernt, dass die ASM die Lebensmittelgruppen Fleisch, Ei, Fisch, Milch, Milchprodukte und Getreideprodukte ersetzen. Ein Kind ohne PKU ist nicht unterversorgt, wenn es einen Tag lang kein Fleisch, Ei, Milch usw. isst. Wenn es aber dauerhaft zu wenig davon verzehrt, entsteht eine Mangelversorgung. Ähnlich ist es auch bei Personen mit PKU. Wenn einmal die 3. oder 4. Portion der ASM nicht gegeben werden kann, so ist die Nährstoffversorgung immer noch gut. Über viele Wochen würde bei PKU jedoch ein deutlicher Mangel (z.B. Haarverlust, Hautveränderungen, Müdigkeit, Kopfschmerz, Konzentrationsschwäche, Reizbarkeit) auftreten.

Anmerkungen

Dieses Lernziel greift Inhalte des Moduls 5 auf. Praktische Tipps und konkrete Beispiele, die eine regelmäßige Einnahme der ASM fördern, sollten hier im Vordergrund der Lehrsequenz stehen.



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall

3.3 Therapieprinzipien bei PKU – Der PHE-Wert

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. Kinderklinik der MHH
Thema der U-Einheit:	Anzeichen zu hoher PHE-Werte
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche und Erwachsene mit Phenylketonurie, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Kinderarzt oder Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborener Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none">• Informationsblatt „PHE-Werte“• Milupa Kalender oder Arbeitsblatt „PHE-Dokumentation“• Evtl. Flipchart und Meta-Plan-Karten zum Brainstorming• Fallbeispiele mit unterschiedlichem PHE-Verlauf• Vitaflo PKU Schulungsmaterial S. 53-57• letzte PHE-Werte der Teilnehmer (von Teilnehmer mitzubringen)

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Teilnehmer sollen die PHE-Werte bei sich / ihrem Kind richtig beurteilen können. Eine optische Einordnung und einfache Bewertung über verschiedene Modelle (Zahlenliste, Kurve oder Farbenskala) können hilfreich sein. Hohe PHE-Werte verursachen zwar keine Schmerzen oder unangenehmen Symptome, aber ein 'In sich Hineinhören' kann möglicherweise leichte Veränderungen erkennen lassen. Es gibt typische Verhaltensmuster bei hohen Werten, die in der Gruppe erarbeitet werden sollen.



Besonderheiten/Hinweise

PKU schmerzt nicht, wenn die Therapie nicht konsequent eingehalten wird. Veränderungen der Hirnleistung sind von Betroffenen und auch von Außenstehenden nicht sofort zu erkennen. Konzentrationsstörungen, Kopfschmerzen, Verschlechterung der schulischen Leistung werden oft anders interpretiert und als gegeben hingenommen („So ist das eben! Als Junge lernt man nicht so gerne wie die Schwestern, die das Gymnasium besuchen.“). Nur die PHE-Werte können objektive Informationen darüber liefern, ob Leistungsbeeinträchtigungen durch die Stoffwechselstörung bedingt sind oder nicht. Diese Messung ist jedoch nicht immer möglich. Daher sollten Patienten und Angehörige für typische selbst spürbare Veränderungen sensibilisiert werden.

Genderaspekte sind in dieser Einheit nicht gesondert zu berücksichtigen.

Übersicht über die Lernziele

- 3.3.1 Die Teilnehmer können den im Blut gemessenen PHE-Wert richtig beurteilen
- 3.3.2 Die Teilnehmer können PHE-Werte richtig dokumentieren
- 3.3.3 Die Teilnehmer nennen Symptome, die sie bei hohen PHE-Werten spüren oder beobachten können





Lernziel

3.3.1 Die Teilnehmer können den im Blut gemessenen PHE-Wert richtig beurteilen

Begründung/Hintergrund

Häufig wird Blut zur Kontrolle an die Stoffwechselambulanz eingeschickt, das Ergebnis wird aber nur mit wenig Interesse abgefragt. Scheinbar haben einige Familien die Erwartung, dass sich die Behandler schon bei ihnen melden werden, wenn der Wert bedrohlich hoch angestiegen ist. Es fehlt offenbar das Interesse, „gute“ Werte so schnell wie möglich zu erfahren, und dadurch Motivation für die weitere Diätdurchführung zu erhalten.

Inhalte

Altersabhängige Zielwerte für den PHE-Wert:

Alter	Deutsche Empfehlung (1997)	Alter	Empfehlungen einer Europäischen Gruppe 2017*
1.-10. Lebensjahr	0,7-4 mg/dl (42-240 µmol/l)	0-12. Lebensjahr	2-6 mg/dl (120-360 µmol/l)
11.-16. Lebensjahr	0,7-15 mg/dl (42-900 µmol/l)	über 12. Lebensjahr	2-10 mg/dl (120-600 µmol/l)
über 16. Lebensjahr	unter 20 mg/dl (1200 µmol/l)		
vor und während der Schwangerschaft	0,7-4 mg/dl (42-240 µmol/l)	vor und während der Schwangerschaft	2-6 mg/dl (120-360 µmol/l)

* Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. [http://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587\(16\)30320-5/abstract](http://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587(16)30320-5/abstract)

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer werden gefragt, wie und wann sie von ihren PHE-Werten erfahren und welche Schlüsse oder Konsequenzen sie daraus ziehen.

Gemeinsam werden die ableitbaren Informationen mittels Informationsblatt erarbeitet. Die unterschiedlichen Empfehlungen für die PHE-Werte können zusammen mit den Teilnehmern kritisch diskutiert werden. Einleitend kann die Frage gestellt werden: "Wie hoch ist Ihr PHE-Zielwert? Woran orientieren Sie sich?"

Die letzten PHE-Werte der Teilnehmer werden eingeschätzt und beurteilt.

Anmerkungen

Die Teilnehmer sollen möglichst ihre letzten PHE-Werte zur Schulung mitbringen. Wenn dies nicht möglich ist, sollte der Trainer die Werte den Akten oder der Klinik-Datenbank entnehmen.

Es sollte im anschließenden Lehrgespräch deutlich werden, dass der PHE-Wert vor allem zeigen kann, wie gut es Kindern und Jugendlichen gelingt, die Stoffwechselstörung zu steuern. Selbstverständlich kann es auch Hinweise auf eine unzureichende Diät oder andere Ursachen für den Anstieg des Werts geben. Hier kann angesprochen werden, welche Emotionen Jugendliche und Eltern mit unbefriedigenden Werten verbinden und wie sie mit Frustrationen und Schuldgefühlen umgehen können (Verknüpfung mit Modul 5). Entscheidend ist hier, dass zwischen der Person und deren PHE-Wert unterschieden wird.



Lernziel

3.3.2 Die Teilnehmer können PHE-Werte richtig dokumentieren

Begründung/Hintergrund

Die meisten Familien halten die Diät gut ein. Sie erfahren durch die vielen Werte im Zielbereich eine Bestätigung ihrer Bemühungen. Wer zu hohe PHE-Werte aufweist, kann durch eine Verbesserung der Diät schnell wieder PHE-Werte im Zielbereich erreichen. Da viele Kinder und Jugendliche 2 bis 4 Werte pro Jahr bestimmen lassen, ist die Protokollführung eine gute Möglichkeit, den Behandlungsverlauf zu verfolgen.

Inhalte

- Protokoll der PHE-Werte

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer erhalten ein Arbeitsblatt, in das sie ihre PHE-Werte der letzten zwei Jahre (4-8 Werte) eintragen. Gemeinsam wird der Verlauf betrachtet und eventuelle Schwankungen analysiert.

Auch können beispielhafte Verläufe, die der Trainer mitbringt, in Kleingruppen ausgewertet werden.

Bsp.:

- 2,1 mg/ dl
- 7,8 mg/ dl -> krank
- 3,4 mg/ dl
- 10,6 mg/ dl -> Klassenfahrt – PHE-Zufuhr erhöht
- 2,6 mg/ dl -> PHE-Zufuhr hat sich zu Hause wieder eingependelt
- 3,7 mg/ dl
- 8,9 mg/ dl -> +Katabolie, mehr Kcal
- 1,3 mg/ dl

Mit dem Schulungsmaterial Diättherapie bei Phenylketonurie von VitaFlo "Gleichgewicht von PHE-Zufuhr und PHE-Blutspiegel" Seite 53-57 kann anschaulich gezeigt werden, wie hohe PHE-Spiegel wieder gesenkt werden.

Anmerkungen

Zu hohe PHE-Werte können entstehen durch:

- 1) zu viel Eiweiß in der Nahrung
- 2) zu wenig Energiezufuhr (Katabolie)
- 3) Infektionserkrankungen

Eine Unterscheidung der Ursachen ist mit Hilfe eines Aminosäurenprofils oft möglich. „Verzweigt-kettige“ Aminosäuren im Gesamtaminosäurenprofil erlauben eine Unterscheidung zwischen Katabolie und zu hoher Eiweißzufuhr.



Lernziel

3.3.3 Die Teilnehmer nennen Symptome, die sie bei hohen PHE-Werten spüren oder beobachten können

Begründung/Hintergrund

Zu hohe PHE-Werte sind weder schmerzhaft, noch führen sie zu anderen offensichtlichen Symptomen. Jedoch gibt es diskrete Hinweise auf einen zu hohen PHE-Wert, die auch von Patienten selbst oder Angehörigen wahrgenommen werden können. Es gibt keine typischen Anzeichen, aber manche Patienten beschreiben Veränderungen durch zu hohe PHE-Werte. Die Teilnehmer sollen für diese Veränderungen sensibilisiert und angeleitet werden, sich/ihr Kind zu beobachten.

Inhalte

Mögliche Symptome bei hohen PHE-Werten:

- verzögerte Reaktionsfähigkeit
- schlechte Stimmung
- schnelles und häufiges „Genervt sein“
- Kopfschmerzen
- Konzentrationsschwäche

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer werden gebeten, ihre Erfahrungen bei zu hohen und niedrigen PHE-Werten zu beschreiben. Dabei soll versucht werden, individuell typische Symptome zu identifizieren. Der Trainer gibt bei Bedarf Anregungen, weist aber auch darauf hin, dass es schwierig sein kann, die unspezifischen Symptome eindeutig der PKU zuzuordnen.

Anmerkungen

Weil die Kontrollen so selten erfolgen, ist es für Patienten und Angehörige schwierig, eine Gemütschwankung oder eine schlechte Leistung eindeutig dem PHE-Wert zu zuschreiben oder damit zu entschuldigen.

Es sollte sensibel, aber deutlich vermittelt werden, dass langfristig erhöhte PHE-Werte zu Hirnschädigungen führen können.



Informationsblatt zu LZ 3.3.1 Wie hoch sollte Dein PHE-Wert sein?

Bei Menschen ohne PKU liegt der PHE-Wert bei: 1 - 2 mg/dl

Bei diesen PHE-Werten geht es Menschen mit PKU gut:

Alter	Deutsche Empfehlung (1997)	Alter	Empfehlungen einer Europäischen Gruppe 2017*
1.-10. Lebensjahr	0,7-4 mg/dl (42-240 µmol/l)	0-12. Lebensjahr	2-6 mg/dl (120-360 µmol/l)
11.-16. Lebensjahr	0,7-15 mg/dl (42-900 µmol/l)	über 12. Lebensjahr	2-10 mg/dl (120-600 µmol/l)
über 16. Lebensjahr	unter 20 mg/dl (1200 µmol/l)		
vor und während der Schwangerschaft	0,7-4 mg/dl (42-240 µmol/l)	vor und während der Schwangerschaft	2-6 mg/dl (120-360 µmol/l)

* Key European guidelines for the diagnosis and management of patients with phenylketonuria. [http://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587\(16\)30320-5/abstract](http://www.thelancet.com/journals/landia/article/PIIS2213-8587(16)30320-5/abstract)

Wenn Dein PHE-Wert im grünen Bereich liegt,...

- ☞ ... kannst Du schnell reagieren,
- ☞ ... kannst Du denken und lernen wie alle anderen,
- ☞ ... ist Deine Stimmung okay,
- ☞ ... bist Du nicht so schnell genervt,
- ☞ ... und Du hältst länger durch.



Arbeitsblatt zu Modul 3.3 PHE-Werte eintragen

Das sind meine PHE-Werte:

Mein persönlicher Zielwert: mg% PHE

Datum	PHE-Wert	Einschätzung
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  
		  



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall bei PKU

3.4 Therapieprinzipien bei PKU – Diätberechnung

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst; MHH
Thema der U-Einheit:	Berechnung der PKU-Diät
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche und Erwachsene mit Phenylketonurie; Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Arzt oder Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborenen Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none">• AS-Nährwerttabelle Nutricia, Arbeitsblatt Rechenhilfe• Mevalia APP Nährwerttabelle zur PHE-Berechnung• PHE-Einteilung aus „Mit PKU gut leben“ (s. auch http://www.mh-hannover.de/5329.html)• Lebensmittel zum Zusammenstellen von Mahlzeiten in der Gruppe• Speisekarten verschiedener Restaurants und Fast Food-Ketten• Flip-Chart, Tafel, Kreide, Taschenrechner, Stift, Papier



Allgemeine Ziele der Einheit

Eine tägliche Berechnung der PHE-Zufuhr beinhaltet regelmäßiges Abwiegen der Mahlzeiten, notieren und berechnen. Dies bedeutet für Betroffene eine starke Belastung im Alltag. Wenn sich an die richtige Lebensmittelauswahl gehalten wird, kann die PKU-Diät jedoch auch ohne genaues Abwiegen und Berechnen gelingen. Dies vereinfacht auch die Schulung von Eltern und Betroffenen mit Rechenschwäche oder Sprachschwierigkeiten.

Besonderheiten/Hinweise

Zu strenge Diätauflagen, die kaum mit dem Alltag der Familien, Jugendlichen und jungen Erwachsenen vereinbar sind, führen oft zur Vernachlässigung und zum Abbruch der Therapie insgesamt. Damit wäre dem Therapieziel einer möglichst normalen Leistungsfähigkeit und Belastbarkeit nicht gedient.

Wenn die Lebensmittel im Rahmen der Lockerung der PKU-Diät nicht mehr abgewogen werden und der PHE-Wert der Nahrung nicht mehr genau berechnet werden muss, ist das eine enorme Erleichterung für die Betroffenen und deren Familien. Trotzdem sind weiterhin eine konsequente Diät und eine kritische Auswahl der Lebensmittel erforderlich, um die geistige Leistungsfähigkeit nicht zu beeinträchtigen. Das vereinfachte Therapieregime hilft, die Diät nicht aufzugeben, sondern sie weitgehend in den Alltag zu integrieren.

Genderaspekte sind hier mit Blick auf eine geplante Schwangerschaft bei einer Frau mit PKU zu beachten. Weiterhin sollte besonders bei weiblichen Jugendlichen nach der Zufriedenheit mit dem Gewicht und ggf. riskanten Versuchen zur Gewichtsreduktion gefragt werden. Wenn Jugendliche unter Übergewicht leiden, benötigen sie eine spezifische Ernährungsberatung. Junge Männer fragen immer häufiger nach einer Ernährung für den Muskelaufbau kombiniert mit Trainingseinheiten im Fitness-Studio. Mit ihnen sollte besprochen werden, wie das Training mit der PKU-Diät vereinbar ist. Es muss auf jeden Fall darauf hingewiesen werden, dass die handelsüblichen Eiweißpräparate bei PKU kontraindiziert sind.

Übersicht über die Lernziele

- 3.4.1 Die Teilnehmer wissen, dass die Diät im Alltag nicht mehr mit Abwiegen der Lebensmittel und Berechnung des PHE-Gehalts durchgeführt werden muss
- 3.4.2 Die Teilnehmer wissen, dass sie sich an PHE-armen Lebensmitteln satt essen können
- 3.4.3 Die Teilnehmer können den PHE-Gehalt der Nahrung einschätzen
- 3.4.4 Die Teilnehmer wissen, dass die PHE-Aufnahme nicht jeden Tag gleich sein muss
- 3.4.5 Die Teilnehmer können Ursachen und Folgen einer katabolen Stoffwechsellage beschreiben
- 3.4.6 Die Teilnehmer können erklären, wie eine katabole Stoffwechsellage verhindert werden kann



Lernziel

3.4.1 Die Teilnehmer wissen, dass die Diät im Alltag nicht mehr mit Abwiegen der Lebensmittel und Berechnung des PHE-Gehalts durchgeführt werden muss

Begründung

Die PKU-Diät muss alltagstauglich sein. Im Gegensatz zur frühen Kindheit ist es bei älteren Kindern und Jugendlichen nicht immer möglich (und auch nicht nötig), Lebensmittel abzuwiegen und die genaue PHE-Zufuhr zu berechnen. Jugendliche wollen an Klassenfahrten und Freizeiten teilnehmen und dabei nicht durch Wiegen und Rechnen in eine Außenseiterposition gedrängt werden. Andererseits birgt die völlige Aufgabe der Diät Risiken für deren geistige Leistungsfähigkeit. Akzeptable PHE-Werte im Blut lassen sich auch ohne Berechnung des PHE-Gehaltes der Nahrung durch eine bewusste Auswahl der Lebensmittel erreichen. Diese praktikable Form der Diät soll in diesem Unterrichtsmodul erarbeitet, praktisch erprobt und auf den Alltag der Patienten übertragen werden.

Inhalte

Eine genaue Berechnung der PHE-Zufuhr ist nicht mehr erforderlich,

- wenn Patienten über ausreichend Wissen und Erfahrungen mit der Einschätzung des PHE-Gehalts von Nahrungsmitteln verfügen und
- geeignete Lebensmittel mit geringem PHE-Gehalt bzw. ohne PHE verzehren. Dazu zählen z.B. Obst, Gemüse oder eiweißarme Speziallebensmittel.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

In der Regel hat jeder Teilnehmer bereits beobachtet, dass die genaue Berechnung des PHE-Gehalts nicht immer erforderlich ist, um akzeptable PHE-Werte zu erreichen. Zum Einstieg in das Unterrichtsgespräch kann eine offene Frage zur Umsetzung der PKU-Diät im üblichen Alltag gestellt werden. Vor allem sollte dabei auf Ressourcen, d.h. Tipps und Tricks, die sich als erfolgreich erwiesen haben, eingegangen werden. Die Ideen können gesammelt und in der Gruppe bewertet werden. Anschließend können Möglichkeiten zur Bewältigung schwieriger Situationen im Alltag oder typischer Diätfehler gesammelt werden, z.B. mit Hilfe von Speisekarten und Fallbeispielen (s. auch LZ 3.1.7).

Anmerkungen

Dieses Lernziel lässt sich mit Inhalten aus Modul 5 kombinieren, die hier schulungsbegleitend bearbeitet werden können.



Lernziel

3.4.2 Die Teilnehmer wissen, an welchen PHE-armen Lebensmitteln sie sich satt essen können

Begründung

Obst, Gemüse, eiweißarme Speziallebensmittel wie Brot, Nudeln, Milch enthalten so wenig PHE, dass selbst große Mengen keine zu hohe PHE-Zufuhr zur Folge haben.

Inhalte

- Lebensmittel mit geringem PHE-Gehalt zum satt essen: Obst, Gemüse, eiweißarme Speziallebensmittel wie Brot, Nudeln, Milch
- Kartoffeln und Reis haben von den geeigneten Lebensmitteln am meisten PHE. Diese können reduziert werden, wenn PHE eingespart werden soll.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer können in der Nährwerttabelle Lebensmittel mit 10, 20, 30, ... mg PHE heraussuchen und ähnlich wie im Arbeitsblatt „PHE-Einteilung“ sortieren. Damit wird noch einmal deutlich, welche Lebensmittel so wenig PHE enthalten, dass man sich davon satt essen kann.

Die Lebensmittelattrappen oder Bilder von Lebensmitteln können das Thema unterstützen.

Anmerkungen

Bei Jugendlichen mit Gewichtsproblemen sollte zusätzlich auf den Energiegehalt verschiedener Nahrungsmittel eingegangen und Tipps zur Verhinderung einer weiteren unerwünschten Gewichtszunahme gegeben werden. Bei Bedarf kann auf die Möglichkeit einer individuellen Ernährungsberatung hingewiesen werden. Jugendliche sollten zudem auf das Risiko von strengem Fasten hingewiesen werden (s. LZ 3.4.5 zur katabolen Stoffwechsellage).



Lernziel

3.4.3 Die Teilnehmer können den PHE-Gehalt der Nahrung einschätzen

Begründung

Obwohl es im Alltag Jugendlicher und junger Erwachsener nicht mehr erforderlich ist, den PHE-Gehalt der Nahrung präzise zu berechnen, sollte der Rechenweg (Dreisatz) dazu bekannt sein. So können junge Leute bei neuen Nahrungsmitteln selbst den PHE-Gehalt des Nahrungsmittels einschätzen. „Neuen“ PKU-Familien kann die Kenntnis des Rechenwegs Sicherheit geben.

Inhalte

PHE-Gehalt verschiedener Lebensmittel in verschiedenen Portionsgrößen berechnen:

Portionsgewicht geteilt durch 100 \times PHE-Wert aus der Tabelle

oder

bestimmte PHE-Menge geteilt durch PHE-Wert aus der Tabelle \times 100

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Mit Taschenrechner und Nährwerttabelle werden die PHE-Mengen in 100 g und dann für unterschiedliche Portionen berechnet (s. Arbeitsblatt).

Anmerkungen

Dieses Lernziel ist fakultativ. Menschen mit Rechenschwächen sollte man mit dem Thema nicht belasten, weil das Wissen für den Alltag nicht zwingend notwendig ist.



Lernziel

3.4.4 Die Teilnehmer wissen, dass die PHE-Aufnahme nicht jeden Tag gleich sein muss

Begründung

Der PHE-Verbrauch stoffwechselgesunder Menschen unterliegt täglichen Schwankungen. Entsprechend ist auch bei Kindern und Jugendlichen mit PKU keine starre Tagesmenge erforderlich. Eine gewisse Flexibilität bei der Ernährung ist möglich, die es Kindern erlaubt, ihrem Appetit entsprechend etwas mehr oder weniger zu essen. Mit der flexiblen Ernährung soll Essstörungen vorgebeugt und die Einhaltung der Diät ein Leben lang gefördert werden.

Inhalte

Der Appetit, der schöne Anblick einer Mahlzeit, der leckere Geruch einer Speise, die nette Gesellschaft etc. steuern das Essverhalten. Es soll nicht durch einen Tages-PHE-Gehalt bestimmt werden. Andernfalls besteht die Gefahr, dass die Person eine Essstörung entwickelt.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Erläuterung durch den Trainer.

Ältere Teilnehmer mit langer Diäterfahrung kennen noch Zeiten, in denen sie mit knurrendem Magen ins Bett geschickt wurden. Eltern erinnern sich an die schmerzlichen Gefühle, wenn sie ihr Kind ständig zum Essen drängen mussten. Über diese eigenen Erfahrungen kann in der Gruppe gesprochen werden. Für die Familien war es eine Erleichterung, dass von ärztlicher und diätetischer Seite nicht mehr diese strengen Empfehlungen ausgesprochen wurden. Die Blutwerte bestätigten den Patienten in seiner flexiblen Diätumsetzung.

Anmerkungen

Trotz dieser neuen Flexibilität in der Ernährung muss berücksichtigt werden, dass Patienten mit PKU weiterhin vielen Regeln folgen und Einschränkungen bei der Ernährung akzeptieren müssen. Dies darf nicht bagatellisiert werden, sondern sollte höchste Anerkennung finden.



Lernziel

3.4.5 Die Teilnehmer können Ursachen und Folgen einer katabolen Stoffwechsellaage beschreiben

Begründung

Der PHE-Wert im Blut steigt nicht nur durch Diätfehler an (zu viele PHE-reiche Lebensmittel verzehrt), sondern steigt auch in der Katabolie.

Inhalte

- Eine katabole Stoffwechsellaage besagt, dass mehr Kalorien verbraucht wurden, als über die Nahrung aufgenommen wurden (z.B. beim Fasten, im Infekt).
- Körpereigenes Eiweiß dient dann als Energiequelle. Die Freisetzung von Eiweiß bedeutet auch die Freisetzung von Phenylalanin. Der PHE-Wert im Blut steigt an.
- Um den PHE-Anstieg zu vermeiden, muss regelmäßig so viel Nahrung zugeführt werden, dass der Energiebedarf des Körpers gedeckt ist.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Erläuterung durch den Trainer. Alle Erläuterungen werden an Beispielen illustriert. Als Einstieg eignet sich eine Erfahrungssammlung zum Thema: „Kein Diätfehler und trotzdem ist der PHE-Wert zu hoch.“

Anmerkungen

Hier ist vor allem bei Jugendlichen die Zufriedenheit mit dem Gewicht und Versuche der Gewichtsreduktion ein wichtiger Anknüpfungspunkt und sollte unbedingt thematisiert werden.



Lernziel

3.4.6 Die Teilnehmer können erklären, wie eine katabole Stoffwechsellaage verhindert werden kann

Begründung

Eine ausreichende Kalorienzufuhr verhindert eine katabole Stoffwechsellaage. Körpereigenes Eiweiß muss nicht mehr als Energiequelle freigesetzt werden, das Phenylalanin bleibt im Körper gebunden und erhöht nicht den PHE-Gehalt im Blut. Es ist daher wichtig, dass sich Kinder satt essen können, wenn sie hungrig sind.

Inhalte

- Eine ausreichende Kalorienzufuhr verhindert die katabole Stoffwechsellaage.
- Diätetische Empfehlung: Nicht die PHE-Zufuhr reduzieren, sondern auf eine kalorienreiche Lebensmittelauswahl und Zubereitung achten.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Die Teilnehmer können sich Speisen überlegen, die wenig PHE, aber viele Kalorien enthalten. Die Lebensmittelattrappen oder Lebensmittelbilder können das Thema unterstützen.

In diesem Zusammenhang kann auch die katabole Stoffwechsellaage bei einem Infekt besprochen werden. Bei Krankheit sollte die PHE-Zufuhr reduziert werden. Viele Kinder haben bei Infekten weniger Appetit und nehmen daher bereits weniger PHE zu sich.

Anmerkungen

Entscheidend ist hier, dass viele geeignete Nahrungsmittel zum Probieren und Erproben zur Verfügung stehen. Je praktischer diese Sequenz erarbeitet wird (z.B. Rezept- und Zubereitungstipps, Kostproben), umso mehr profitieren die Teilnehmer.



Arbeitsblatt zu LZ 3.4.3

Rechenhilfe: Wie kann ich das ausrechnen?

Du suchst:	den PHE-Gehalt einer Portion eines bestimmten Lebensmittels
Du brauchst:	das Gewicht der Portion den PHE-Wert aus der Tabelle
Du rechnest:	Portionsgewicht geteilt durch 100 x PHE-Wert aus der Tabelle
Ergebnis:	PHE-Gehalt der Portion

Rechne mit einem Beispiel deiner Wahl:

Du hast:	eine bestimmte PHE-Menge
Du suchst:	das Gewicht für die Portion für diese PHE-Menge eines Lebensmittels
Du brauchst:	den PHE-Wert aus der Tabelle in 100 g
Du rechnest:	bestimmte PHE-Menge geteilt durch PHE-Wert aus der Tabelle x 100
Ergebnis:	Gewicht der Portion für die bestimmte PHE-Menge

Rechne mit einem Beispiel deiner Wahl:



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall

3.5 Therapieprinzipien bei PKU – Kochen

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. Kinderklinik der MHH
Thema der U-Einheit:	Gemeinsames Kochen
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	5 UE
Zielgruppe:	Jugendliche mit Phenylketonurie, ggf. Eltern von jüngeren Kindern mit PKU
Leitung:	Diätassistentin mit Erfahrung im Bereich angeborener Stoffwechselstörungen
Material:	<ul style="list-style-type: none">• Lehrküche mit üblicher Ausstattung• Einkaufsliste für den Supermarkt• Eiweißarme Speziallebensmittel• Rezepte für eiweißarme Speisen• Tafel oder Flip Chart

Allgemeine Ziele der Einheit

In diesem Modul werden die Erweiterung der Handlungskompetenz und die Stärkung einer positiven Einstellung zur eiweißarmen Ernährung angestrebt. Am Ende dieser Einheit sind die Patienten mit dem Verarbeiten von eiweißarmen Lebensmitteln und dem Zubereiten eiweißarmer Gerichte vertraut. Unter Anleitung haben sie verschiedene Rezepte ausprobiert.

Besonderheiten/Hinweise

Die Lehrküche ist zwar ein sehr zeitintensives Verfahren, durch den erlebnisorientierten Zugang bietet sie jedoch eine sehr effektive Möglichkeit, das PKU-spezifische Ernährungswissen nachhaltig zu



verankern, die praktischen Fertigkeiten der Teilnehmer zu trainieren, sowie sie zu „Diät for life“ zu motivieren.

Das Kochen in der Lehrküche macht den meisten Patienten Spaß. Es greift einen Teil des in früheren Modulen vermittelten Wissens auf, vertieft es und erleichtert das Lernen durch aktives Handeln. Es werden Kochfähigkeiten vermittelt und so der Grundstein gelegt, auch zukünftig eiweißarme Speisen selber herzustellen.

Genderaspekte sind bei dieser Einheit insofern zu beachten, als insbesondere die männlichen Teilnehmer animiert werden sollten, sich in der Zubereitung von Speisen zu erproben (z.B. "Männerkochgruppe").

Übersicht über die Lernziele

- 3.5.1 Die Teilnehmer wenden das in Modul 3 erworbene Wissen beim Einkaufstraining an
- 3.5.2 Die Teilnehmer wissen, dass Lebensmittel unter 2 g Eiweiß pro 100 g Produkt gut in der eiweißarmen Kost verwendet werden können
- 3.5.3 Die Teilnehmer können praktische Küchentipps zum Verarbeiten der eiweißarmen Zutaten demonstrieren





Lernziel

3.5.1 Die Teilnehmer wenden das in Modul 3 erworbene Wissen beim Einkaufstraining an

Begründung/Hintergrund

Nicht nur das Kochen, sondern bereits der Einkauf der Zutaten erweitert die Kenntnisse der Lebensmittelkunde und trägt zur Vielfalt einer Diät bei.

Inhalte

Vertiefung von Inhalten aus den vorherigen Modulen, wie z.B.

- Analyse von Rezepten,
- Zusammenstellen von Einkaufslisten,
- Analyse von Nährstofftabellen,
- Auswahl geeigneter Lebensmittel und Zutaten und
- Kennenlernen neuer Lebensmittel.

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Für die Durchführung der Kocheinheit wird, wenn möglich gemeinsam ein Menü mit Vorspeise, Hauptspeise, Dessert und Gebäck geplant. Die Gruppe wird in Kleingruppen von 2-3 Personen aufgeteilt, welche die Verantwortung für eine einzelne Menü-Komponente übernehmen. Jede Kleingruppe erstellt für ihre Menü-Komponente eine eigene Einkaufsliste und übernimmt den Einkauf und die Zubereitung.

Anmerkungen

Meistens werden Kochkurse so vorbereitet, dass die Zutaten bereits zur Verfügung stehen. Durch den gemeinsamen Einkauf werden jedoch die verschiedensten Schulungsinhalte aufgegriffen, vernetzt und vertieft, sowie der Gruppenzusammenhalt gestärkt. Es empfiehlt sich daher, einen Einkauf mit ca. 2 UE in die Schulung einzuplanen. So ergibt sich zudem die Möglichkeit, spontan Rezepte zu verändern und Lebensmittel einzukaufen, welche die Teilnehmer ausprobieren wollen.

Die Supermarktleitung sollte im Vorfeld informiert werden, dass ein Einkaufstraining mit einer Schulungsgruppe stattfindet.



Lernziel

3.5.2 Die Teilnehmer wissen, dass Lebensmittel unter 2 g Eiweiß pro 100 g Produkt gut in der eiweißarmen Kost verwendet werden können

Begründung/Hintergrund

Den Teilnehmern soll deutlich werden, dass es auch im Supermarkt genügend Lebensmittel gibt, die für die Diät geeignet sind.

Inhalte

- Lebensmittel mit viel Eiweiß haben viel PHE. Lebensmittel mit wenig Eiweiß enthalten wenig PHE. Siehe Lernziel 3.1.1

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Man kann die Teilnehmer entweder allein auf Entdeckungsreise nach geeigneten Lebensmitteln schicken oder mit der Einkaufsliste gezielt danach suchen lassen.

Mit den Angaben der Hauptnährstoffe auf den Verpackungen wird der PHE-Gehalt der Lebensmittel grob geschätzt (siehe auch Lernziel 3.1.4).

Anmerkungen

Es erstaunt die Teilnehmer immer wieder, dass Fruchtmolke, Mayonnaise, Schmalzaufstrich, manche Fruchtgummi-Sorten oder Feinkostsalate wie Farmersalat nur wenig Eiweiß enthalten. Durch den aktuellen Trend einer veganen Ernährungsweise hat sich für Menschen mit PKU eine weitere Produktvielfalt ergeben. Manche der im Supermarkt angebotenen veganen Lebensmittel sind gut geeignet. Es gibt aber auch ungeeignete vegane Lebensmittel, z. B. auf Sojabasis.



Lernziel

3.5.3 Die Teilnehmer können praktische Küchentipps zum Verarbeiten der eiweißarmen Zutaten demonstrieren

Begründung/Hintergrund

Das Verarbeiten von eiweißarmen Zutaten ist nicht leicht und kann ohne Übung und Erfahrung Misserfolge verursachen.

Inhalte

- Rezepte für Speisen mit eiweißarmen Lebensmitteln müssen genau beachtet werden. Kleine Mengen mehr oder weniger Flüssigkeit können das Gelingen der Speise verhindern.
- Die Garzeit und Wassermenge für eiweißarme Teigwaren sollten genau beachtet werden, um eine gute Konsistenz der gekochten Nudeln zu erzielen.
- Langes Warmhalten kann Aussehen und Konsistenz der Speise beeinflussen, so dass auf ein zeitgenaues Servieren zu achten ist.
- ...

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Beim gemeinsamen Zubereiten der Speisen werden küchentechnische Tipps von der Diätassistentin vermittelt.

Mengenangaben sind häufig nur auf das Produkt einer bestimmten Firma abgestimmt. Ein Austausch der Zutat kann die Speise dann misslingen lassen.

Anmerkungen

Es sollten Rezepte verwendet werden, die auch Anfängern sicher gelingen. Es empfiehlt sich, die Rezepte vorher auszuprobieren.



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall

3.6 Therapieprinzipien bei PKU - Familienplanung

Autoren:	Diätassistentin Uta Meyer, Prof. Dr. Karin Lange, Prof. Dr. Anibh Das, Dr. Gundula Ernst. MHH
Thema der U-Einheit:	Schwangerschaft und Verhütung
Form:	Gruppenschulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche mit PKU nach Geschlechtern getrennt
Leitung:	Kinderarzt oder anderer qualifizierter Facharzt, ggf. junge Mutter mit PKU als Gast
Material:	<ul style="list-style-type: none">• https://www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/jugendliche/• farbige Stifte und Papier• Informationsblatt: Verhütung und Schwangerschaft (siehe auch: https://www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/erwachsene/schwangerschaft-mit-pku-tipps-und-empfehlungen/)

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Teilnehmerinnen sollen erfahren, dass sich ihre körperliche Entwicklung und Sexualität nicht von der Situation anderer Frauen unterscheiden. Sie sollen wissen, dass sie ein Kind bekommen können. Die Gesundheit des Kindes hängt jedoch davon ab, wie gut es der Mutter während der gesamten Schwangerschaft gelingt, einen PHE-Wert zu erreichen, der sich möglichst wenig vom PHE-Wert gesunder Frauen unterscheidet. Deshalb muss eine Schwangerschaft geplant, vorbereitet und durch erfahrene Behandler begleitet werden. Jungen Frauen werden daher möglichst zuverlässige Methoden zur Schwangerschaftsverhütung empfohlen.



Besonderheiten/Hinweise

Zunächst sollte für Jugendliche der Fokus auf die „Normalität“ der körperlichen Entwicklung gelegt werden, bevor besondere Risiken einer ungeplanten Schwangerschaft besprochen werden.

Genderaspekte: Dieses Thema richtet sich vor allem an junge Frauen und sollte daher in nach Geschlechtern getrennten Gruppen stattfinden. Vermutlich ist es für die Teilnehmerinnen einfacher, sich gegenüber einer weiblichen Trainerin zu öffnen. Für junge Männer können parallel auch Themen der Vererbung und Familienplanung angesprochen werden, aber auch Alltagsstress und die Vereinbarkeit von PKU mit Männlichkeitsidealen. Dies würde dann in Form einer offenen Fragerunde erfolgen.

Übersicht über die Lernziele

- 3.6.1 Die Teilnehmerinnen wissen, dass sie schwanger werden können
- 3.6.2 Die Teilnehmerinnen können die Risiken für das Ungeborene durch zu hohe PHE-Werte der Mutter nennen
- 3.6.3 Die Teilnehmerinnen wissen, dass eine Schwangerschaft bei PKU gut geplant werden muss und ansonsten zuverlässig verhütet werden muss



Lernziel

3.6.1 Die Teilnehmerinnen wissen, dass sie schwanger werden können

Begründung/Hintergrund

In der sensiblen Phase der Pubertät und der Entwicklung einer stabilen Identität ist es für junge Leute sehr wichtig, sich möglichst wenig von anderen zu unterscheiden. Daher sollte ihnen zunächst vermittelt werden, dass ihre körperliche Entwicklung und Sexualität normal ist.

Inhalte

- Normalität der eigenen körperlichen Entwicklung: Eine Schwangerschaft ist auch mit PKU möglich

Hinweise zur Durchführung/Methoden

In einer „Frauenrunde“ kann zunächst das Wissen der jungen Frauen um ihre körperliche Entwicklung erfragt werden. Es sollte Raum sein, für persönliche Fragen und Sorgen. Die Trainerin sollte offen und sachlich mit diesem sensiblen Thema umgehen und detailliert informieren können. Trotz Dauerpräsenz von Sexualität in den Medien ist der Kenntnisstand junger Mädchen über die körperliche Entwicklung und über Sexualität oft überraschend niedrig.

Das Thema Schwangerschaft bei PKU lässt sich sehr anschaulich am Beispiel einer jungen Frau mit PKU illustrieren, die gerade Mutter geworden ist. Besonders eindrucksvoll sind authentische Berichte – wenn das Einladen einer jungen Frau nicht möglich ist, kann auch über eine Familie berichtet werden.

Anmerkungen

Statt der Fallgeschichte kann auch ein selbst gedrehtes Video angesehen werden, in dem eine junge Mutter über ihre Erfahrungen berichtet.



Lernziel

3.6.2 Die Teilnehmerinnen können die Risiken für das Ungeborene durch zu hohe PHE-Werte der Mutter nennen

Begründung/Hintergrund

Jungen Frauen mit PKU sollte keine übertriebene Angst vor einer Schwangerschaft gemacht werden. Jedoch ist es wichtig, realistisch, aber einfühlsam über die Risiken zu sprechen, die sich bei einer ungeplanten Schwangerschaft mit zu hohen PHE-Werten ergeben können.

Inhalte

- Schädigung der Hirnentwicklung eines Ungeborenen durch zu hohe PHE-Werte der Mutter (maternale PKU)
- Mikrozephalie und Dysmorphien des Gesichts
- Herzfehler/Anomalien der großen Gefäße

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Anschließend an die Vorstellung einer Mutter mit PKU können die Gründe für die strenge Diät während der Schwangerschaft erfragt werden. Die Trainerin ergänzt fehlende Aspekte.

Anmerkungen

Fotos schwerstbehinderter Kinder von Müttern mit PKU sind wissenschaftlich interessant. Jugendliche und junge Frauen sind es dagegen nicht gewohnt, solche Abbildungen mit sachlicher Distanz zu betrachten. Wenn dennoch solche Abbildungen genutzt werden, sollten sie sensibel ausgewählt werden.

Zur Vertiefung kann eine Broschüre zu „Maternaler PKU“ für Interessierte ausgeteilt werden.



Lernziel

3.6.3 Die Teilnehmerinnen wissen, dass eine Schwangerschaft bei PKU gut geplant oder zuverlässig verhütet werden muss

Begründung/Hintergrund

Junge Frauen mit PKU sollten bereits vor einer Partnerschaft wissen, wie wichtig die sichere Verhütung für sie ist. Sie sollten keine Scheu haben, mit einem Frauenarzt über geeignete Methoden zu sprechen und sich ggf. Kontrazeptiva verordnen zu lassen.

Inhalte

Eine Schwangerschaft bei PKU muss sehr gut vorbereitet sein. Dazu gehören schon präkonzeptionell ein niedriger PHE-Wert, der Kontakt zu einem erfahrenen Zentrum für Eiweissstoffwechselstörungen, die Kooperation des Partners und die Bereitschaft, über die gesamte Schwangerschaft eine strenge Diät einzuhalten wie in der frühen Kindheit.

Erforderliche Schritte:

- Kontakt zu einem Gynäkologen
- Beratung über sichere Methoden der Empfängnisverhütung
- Bei Schwangerschaftswunsch: frühzeitig Kontakt mit einem Zentrum für (Eiweiss-) Stoffwechselstörungen aufnehmen

Hinweise zur Durchführung/Methoden

Offenes und authentisches Lehrgespräch orientiert an den Fragen der Teilnehmerinnen. Die jungen Frauen sollten motiviert werden, selbst die Initiative zu ergreifen. Konkrete Kontaktadressen und Seiten im Internet mit den wichtigsten Informationen sollten zusammengestellt und verteilt werden.

Anmerkungen

Bei jüngeren Mädchen kann bei Bedarf über verschiedene Verhütungsmittel informiert werden.



Informationsblatt zu Modul 3.6

Körperliche Entwicklung, Verhütung und Schwangerschaft bei PKU

- ⊙ Mädchen und Jungen mit PKU entwickeln sich ebenso normal wie alle anderen in ihrem Alter. Die Pubertät beginnt nicht eher oder später. Auch auf die Sexualität und die Zeugungsfähigkeit hat die PKU **keinen störenden Einfluss**. Frauen und Männer mit PKU können Eltern werden.
- ⊙ Junge Frauen mit PKU sollten eine Schwangerschaft genau planen, das heißt **sorgfältig verhüten**. Mit dem Frauenarzt oder der Frauenärztin sollte besprochen werden, welches sichere Verhütungsmittel geeignet ist. Weil nicht jeder Arzt genau über die PKU-Behandlung informiert ist, sollten junge Frauen mit PKU selbst darauf hinweisen, wie wichtig eine sichere Verhütungsmethode für sie ist.
- ⊙ Die Wahl des Verhütungsmittels ist eine Entscheidung, die immer von beiden Partnern gemeinsam getroffen werden sollte. Der Partner einer jungen Frau mit PKU sollte deshalb wissen, warum eine sichere Verhütung besonders wichtig ist.
- ⊙ Bei Kinderwunsch sind **strenge PHE-Werte** (2 - 4 mg/dl) bereits vom Tag der Empfängnis an wichtig, damit sich das ungeborene Kind gesund entwickeln kann.
- ⊙ Frauen mit PKU, die sich ein Baby wünschen, sollten gemeinsam mit ihrem Partner rechtzeitig vorher **Kontakt mit ihrem Stoffwechselzentrum** aufnehmen. Das PKU-Team wird mit den zukünftigen Eltern besprechen, wie das Kind von Anfang an vor Schäden durch hohe PHE-Werte der werdenden Mutter geschützt werden kann.
- ⊙ Die **richtige Ernährung vor und während der gesamten Schwangerschaft** steht dabei im Mittelpunkt. Wenn die Schwangerschaft so gut vorbereitet ist und die Frau den gewünschten PHE-Wert erreicht hat, kann das Verhütungsmittel abgesetzt werden.
- ⊙ Sehr wahrscheinlich wird das **Baby nicht mit PKU** geboren werden. Ein Baby kann nur dann mit PKU zur Welt kommen, wenn der Elternteil mit PKU einen Partner gewählt hat, der die Anlage für diese Stoffwechselstörung in sich trägt oder selbst eine PKU hat. Dies kann besonders dann geschehen, wenn die Partner miteinander verwandt sind, zum Beispiel Cousin und Cousine. Aber auch bei einem gesunden Partner, in dessen Familie bereits PKU aufgetreten ist, erhöht sich das PKU-Risiko für das Baby.
- ⊙ Paare, die sich über das Risiko für ihre Kinder informieren möchten, erhalten Auskunft im Rahmen einer **Humangenetischen Beratung** durch einen Humangenetiker, der mit ihrem Stoffwechselzentrum zusammenarbeitet.



Modul 5:

Krankheitsbewältigung im Familiensystem (Eltern)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, Dipl.-Psych. Norbert Gebert, Prof. Dr. Karin Lange, MHH
Thema der U-Einheit:	Psychosoziale Auswirkungen der Erkrankung
Form:	geleitete Gesprächsrunde
Dauer:	4 UE
Zielgruppe:	Eltern von Kindern/Jugendlichen mit PKU
Leitung:	Psychosoziale Fachkraft, ggf. mit Unterstützung eines Kinderarztes bzw. einer Diätassistentin
Material:	Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte.

Allgemeine Ziele der Einheit

In dieser Einheit erhalten die Eltern die Möglichkeit, über die psychosozialen Auswirkungen zu sprechen, die sie und ihre Familie durch die PKU im Alltag erleben. Gemeinsam wird nach neuen Sichtweisen und Möglichkeiten der Entlastung gesucht. Es wird ein ressourcen-orientierter Ansatz verfolgt. Die Eltern sollen verinnerlichen, dass die persönliche Entlastung nicht nur erlaubt, sondern notwendig ist, um die qualifizierte Versorgung des Kindes langfristig zu gewährleisten.

Besonderheiten/Hinweise

Typische Probleme bei von PKU betroffenen Familien sind:

- Schuldgefühle wegen der genetisch bedingten Krankheit,
- Gefühle der Hilflosigkeit und Mitleid mit dem Kind,
- altersgemäße Erziehung vor allem im Bereich des Essverhaltens und der Selbständigkeit des Kindes,
- die realistische Einschätzung des Risikos und der Folgen von Therapiefehlern,
- Integration in Kindergarten, Schule und Freundeskreis.

Hinzu kommen Probleme, wie sie auch für andere chronische Krankheiten typisch sind, wie die Akzeptanz der Krankheit, die elterliche Überforderung durch die täglichen Therapieanforderungen, die Aufteilung der Therapieverantwortung unter den Familienmitgliedern, die Sorge um die



Zukunftsperspektiven des Kindes und schließlich finanzielle und organisatorische Fragen der Therapie.

Zunächst sollen die Eltern die Möglichkeit erhalten, ihre eigene Sicht ohne Wertung zu schildern. Anschließend wird gemeinsam nach hilfreichen Sichtweisen und Möglichkeiten des Umgangs mit PKU-spezifischen Belastungen gesucht. Ziel ist es, Verständnis und Entlastung durch den Trainer und die Gruppe zu finden.

Wenn es sich anbietet, sollen Inhalte dieses Moduls begleitend in den anderen Modulen behandelt werden (z. B. Diagnoseerleben und Schuldgefühle bei „Erbkrankheiten“ im Modul 2). Hierfür ist entsprechend Zeit einzuplanen. Häufig wirkt die plötzliche und unerwartete Diagnosestellung kurz nach der Geburt noch als unzureichend verarbeitetes Trauma. Hinzu können Belastungen kommen, die sich auf Konflikte innerhalb der Familie beziehen (z. B. vermeintliche „Verursacher“), und auf die Unsicherheit bezogen auf den Wunsch nach weiteren Kindern. Da diese Aspekte im „normalen“ Versorgungsalltag zu kurz kommen, aber entscheidend für den Umgang mit der PKU sind, ist es sinnvoll, hier eine separate Einheit zur Krankheitsbewältigung anzubieten. Es signalisiert, dass es „normal“ und nachvollziehbar ist, wenn Eltern Ängste und Probleme im Umgang mit der Krankheit haben, es zu Konflikten in der Familie kommt oder sie sich vom Schicksal ungerecht behandelt fühlen. Es soll deutlich werden, dass diese Themen ebenso wichtig sind, wie die Details der diätetischen Behandlung und ärztlichen Überwachung. Die Lernziele 5.2, 5.4, 5.5, 5.8-5.10 sowie 5.13 sind daher in einer separaten Einheit zur Krankheitsbewältigung zu schulen. Hier ist es wichtig, möglichst nicht defizitorientiert zu arbeiten, sondern Ressourcen und Stärken der Eltern aufzuspüren, sie zu betonen und selbstsichere Verhaltensweisen zu unterstützen.

Das Modul bietet eine Vielzahl von PKU- und altersspezifischen Themen an. Der Trainer muss diejenigen auswählen, die für die Gruppe der Eltern abhängig vom Alter der Kinder besonders relevant sind. Die Eltern bestimmen, was sie interessiert und derzeit beschäftigt. Sie entscheiden auch, was und wie viel sie von sich preisgeben wollen. Dabei sind die Grenzen der Eltern unbedingt zu respektieren.

Sollten in einer Familie besonders schwerwiegende Probleme bestehen, die den Rahmen der Gruppe sprengen, muss auf die Möglichkeit von Einzelberatung und evtl. Psychotherapie verwiesen werden. Noch mehr als in anderen Einheiten muss der Trainer auf eine optimistische Grundstimmung am Ende der Stunde achten.

Details zu Inhalten und Didaktik finden sich im ModuS-Basiscurriculum (Ernst & Szczepanski 2017, Band 1).

Genderspekte: Die Gruppe profitiert von den unterschiedlichen Sicht- und Herangehensweisen der Geschlechter. Für die Familien ist es besonders wünschenswert, wenn beide Elternteile teilnehmen. Im Alltag tauschen sich Paare nur selten über ihre Gefühle und Schwierigkeiten offen aus. Die Schulung bietet dazu einen geschützten Rahmen. Zudem bestehen viele Probleme in der Gesamtfamilie und können häufig nur gemeinsam gelöst werden (z.B. Entlastung des Hauptverantwortlichen). Dies gilt vor allem für die Regeln einer positiven, aber auch bewussten konsequenten autoritativen Erziehung bei PKU.



Übersicht über die Lernziele (Eltern)

- 5.1 Die Eltern können besondere Herausforderungen und Belastungen nennen, die sich aufgrund der PKU für ihr Kind ergeben
- 5.2 Die Eltern kennen die Entwicklungsaufgaben, die unabhängig von der PKU ihres Kindes bestehen, und deren Bedeutung für den Umgang mit dem Kind
- 5.3 Die Eltern können ihrem Kind die PKU und die notwendige Ernährungstherapie altersgerecht vermitteln
- 5.4 Die Eltern können Regeln und Verantwortlichkeiten für das Krankheitsmanagement in ihrer Familie nennen
- 5.5 Die Eltern verstehen, dass die Regeln vereinbart, regelmäßig überprüft und aktualisiert werden müssen
- 5.6 Die Eltern reflektieren Belastungsfaktoren, Herausforderungen und Probleme durch die PKU, die sie persönlich besonders beschäftigen
- 5.7 Die Eltern kennen Strategien, die ihnen beim Umgang mit den Herausforderungen helfen können
- 5.8 Die Eltern verstehen, dass ihre eigene Entlastung wesentlich für das Wohlergehen der gesamten Familie ist
- 5.9 Die Eltern planen, welche Quellen der Entlastung („Tankstellen“) sie zukünftig stärker nutzen wollen
- 5.10 Die Eltern können das soziale Umfeld des Kindes angemessen über die Erkrankung und die Behandlung informieren
- 5.11 Die Eltern können ihre Bedürfnisse gegenüber dem sozialen Umfeld angemessen artikulieren
- 5.12 Die Eltern kennen die sozial-rechtlichen Regelungen und Hilfen, die für ihr Kind angeboten werden
- 5.13 Die Eltern sind motiviert, sich für das Recht ihres Kindes auf Teilhabe und ein möglichst „normales Leben“ einzusetzen



Modul 5: Krankheitsbewältigung im Familiensystem (Jugendliche)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, Dipl.-Psych. Norbert Gebert, Prof. Dr. Karin Lange, MHH
Thema der U-Einheit:	Psychosoziale Auswirkungen der Erkrankung
Form:	geleitete Gesprächsrunde
Dauer:	6 UE
Zielgruppe:	Jugendliche mit PKU
Leitung:	Psychosoziale Fachkraft
Material:	Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte.

Allgemeine Ziele der Einheit

In dieser Einheit erhalten die Jugendlichen die Möglichkeit, über die psychosozialen Auswirkungen der PKU für sie persönlich und ihre Familie zu sprechen. Gemeinsam wird nach neuen Sichtweisen und Möglichkeiten der Entlastung gesucht. Dabei wird ein ressourcen-orientierter Ansatz verfolgt.

Besonderheiten/Hinweise

Die Jugendlichen mit PKU können sich selbst nicht an die Diagnose erinnern, sie kennen nur ein Leben mit PKU, das für sie „normal“ ist. Altersangepasst sollten die Ursachen der PKU vermittelt und möglichen Schuldgefühlen, bedrohlichen Phantasien oder übertriebenen Ängsten vorgebeugt werden. Ein mögliches weiteres Thema ist das „Anders sein“, das vor allem im Jugendalter relevant wird. Wenn es sich anbietet, sollen diese Inhalte begleitend in den anderen Modulen behandelt werden, in denen Grundkenntnisse zur PKU vermittelt werden. Hierfür ist entsprechend Zeit einzuplanen. Darüber hinaus soll eine separate Einheit zur Krankheitsbewältigung angeboten werden, um zu signalisieren, dass es in Ordnung ist, Ängste und Probleme zu haben und dass dieses Thema ebenso wichtig ist, wie die medizinische Behandlung. Die Lernziele 5.3-5.6 sind daher separat in der Einheit zur Krankheitsbewältigung zu schulen.

Das Modul bietet eine Vielzahl von Themen an. Der Trainer muss diejenigen auswählen, die für die jeweilige Gruppe besonders relevant sind. Dies betrifft vor allem die Einschränkungen durch die bilanzierte Ernährung, die Mahlzeiten außer Haus und andere Situationen, in denen es schwerfällt, den Therapieregeln zu folgern. Auch die Aufklärung Gleichaltriger über PKU und mögliche Stigmati-



sierungen oder Kränkungen sind alltagsrelevante Themen. Ein weiteres häufig gewünschtes Thema beschäftigt sich mit der altersgemäßen Selbständigkeit, der Lösung von den Eltern und deren Kontrolle der Therapie. Die Teilnehmer bestimmen, was sie interessiert und derzeit beschäftigt. Sie entscheiden auch, was und wie viel sie von sich preisgeben wollen. Die Grenzen sind unbedingt zu respektieren.

Genderaspekte sind bei PKU, wenn überhaupt, erst ab dem Jugendalter zu berücksichtigen. Es hat sich allerdings bewährt mit Jugendlichen beiderlei Geschlechts über den Erbgang bei PKU, Partnerschaft und zukünftigen Kinderwunsch zu reflektieren.

Übersicht über die Lernziele für Jugendliche (ca. 13-18 Jahre)

- 5.1 Die Jugendlichen können Belastungen, Herausforderungen und Probleme durch die PKU im Alltag benennen, die sie besonders beschäftigen
- 5.2 Die Jugendlichen können eigene Behandlungsziele jenseits ärztlicher und elterlicher Erwartungen nennen
- 5.3 Die Jugendlichen kennen Strategien, die ihnen helfen können, ihre Ziele zu erreichen und mit den Herausforderungen gut umzugehen
- 5.4 Die Jugendlichen planen „Mut-Quellen“ oder „Tankstellen“, die sie zukünftig stärker nutzen wollen
- 5.5 Die Jugendlichen können ihr soziales Umfeld angemessen über die PKU informieren
- 5.6 Die Jugendlichen können ihre Unterstützungswünsche und ihre Wünsche nach Eigenverantwortlichkeit gegenüber den Eltern und dem sozialen Umfeld angemessen artikulieren
- 5.7 Die Jugendlichen verstehen, dass sie ihren Selbstwert nicht (nur) über die PKU und den PHE-Wert definieren sollten
- 5.8 Die Jugendlichen können ihr gesundheitliches Risiko durch die PKU und vor allem durch eine unzureichende Therapie realistisch einschätzen
- 5.9 Die Jugendlichen können mindestens zwei persönliche Vorteile einer qualifizierten Therapie nennen
- 5.10 Die Jugendlichen haben eine realistische Vorstellung über mögliche Konsequenzen der PKU für ihre Partnerschaft, den Kinderwunsch und die Schwangerschaft junger Frauen bei PKU

Die Lernziele 5.8 - 5.10 überschneiden sich mit Inhalten aus den Modulen 2 und 3 sowie dem Transitionsmodul.



Modul 6: Alltagstransfer, Auswertung und Abschluss (Jugendliche/Eltern)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, MHH
Thema der U-Einheit:	Zusammenfassung und Planung der Zeit danach
Form:	Schulung
Dauer:	1 UE
Zielgruppe:	Jugendliche & junge Erwachsene mit PKU, Eltern von Kindern mit PKU
Leitung:	Kinderarzt bzw. Diätassistentin und psychosoziale Fachkraft
Material:	<ul style="list-style-type: none">• Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte.• Evaluationsbogen und bei Bedarf Adressliste, Schulungsunterlagen, Unterlagen über weiterführende Hilfen etc.

Allgemeine Ziele der Einheit

In der letzten Stunde werden die Schulung rekapituliert und zentrale Inhalte gefestigt. Die Teilnehmer antizipieren und planen die Zeit „danach“. Sie sind motiviert, das Gelernte umzusetzen. Dem Schulungsteam und -anbieter bieten sich die Möglichkeit der Qualitätssicherung und Optimierung der Angebote.

Besonderheiten/Hinweise

Häufig gerät der Abschluss zu kurz, weil am Ende der Schulung die Zeit fehlt. Da er eine ähnlich wichtige Funktion hat wie ein gelungener Anfang, muss ausreichend Zeit eingeplant werden. Optimal wäre es, wenn mit jeder Familie ein individuelles Abschlussgespräch geführt wird (Zeitbedarf ca. 20 Minuten/Familie). Hier können Stärken und Probleme sowie Ziele für zu Hause besprochen werden. Wenn diese Möglichkeit nicht besteht, sollte das Thema „Ziele“ in der Abschlussstunde bearbeitet werden (s. LZ 6.2 und 6.3).

Durch Nachsorgeangebote kann zudem die Motivation und Änderungsbereitschaft nach einer Schulung aufrechterhalten und gefördert werden (z.B. Ambulanztermine zur Nachbesprechung, ausschleichende Schulungstermine, Follow up-Treffen der Teilnehmer, Briefe wie Email-Newsletter



oder „Brief an mich“, Selbsthilfe). Ein Nachfolgetermin (evtl. auch in Einzelberatung) bietet zudem die Möglichkeit, Fragen und Unsicherheiten zu klären, die häufig erst im Alltag deutlich werden. Wenn Schulungsteam und Zuweiser nicht identisch sind, muss der Zuweiser über die Teilnahme der Familie an der Schulung, Schulungsinhalte, Auffälligkeiten sowie generelle Empfehlung zur Therapie informiert werden. Ein solcher Kontakt dient nicht nur der Informationsweitergabe, sondern fördert auch die zukünftige Zusammenarbeit. Er sollte zeitnah, am Ende der Schulung stattfinden (s. Abschlussbrief an den zuweisenden Arzt in Modul 0 im Basiscurriculum). Details zu Inhalten und Didaktik finden sich im ModuS-Basiscurriculum (Ernst & Szczepanski 2017, Band 1).

Genderaspekte: sind nicht gesondert zu berücksichtigen.

Übersicht über die Lernziele

- 6.1 Die Teilnehmer rekapitulieren die zentralen Schulungsinhalte
- 6.2 Die Teilnehmer nennen mindestens ein konkretes Ziel, das sie nach der Schulung erreichen wollen
- 6.3 Die Teilnehmer sind motiviert, das in der Schulung Gelernte umzusetzen
- 6.4 Die Teilnehmer kennen geeignete Quellen für weiterführende Hilfen und Informationen



Zusatz-Modul Transition/ Jugendspecial: Wenn die Kinder erwachsen werden (begleitende Schulung für Eltern)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, MHH
Thema der U-Einheit:	Transition und Erwachsenwerden der jugendlichen Kinder
Form:	Schulung
Dauer:	6 UE
Zielgruppe:	Eltern von Jugendlichen und jungen Erwachsenen mit PKU
Leitung:	Psychosoziale Fachkraft und Kinderarzt bzw. Diätassistentin
Material:	Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte, Punkte, ggf. PC mit Beamer und Internetzugang

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Eltern werden für die Veränderungen sensibilisiert, die mit einem Wechsel in die Erwachsenenmedizin einhergehen, und für die Herausforderung des Erwachsenseins mit einer chronischen Erkrankung. Sie erhalten die Möglichkeit, sich über Schwierigkeiten und Ängste auszutauschen, die mit dem Loslassen ihrer Kinder einhergehen, und Lösungen dafür zu suchen. Zu sozialrechtlichen Themen wird bedarfsabhängig informiert (z.B. Krankenversicherung, Berufswahl, Auslandsaufenthalte).

Besonderheiten/Hinweise

Die Eltern von Jugendlichen mit PKU sind in der Regel gut über die Erkrankung und die diätetischen Erfordernisse informiert. Dennoch sollten sie die Chance erhalten, gezielte Fragen an den Arzt und/oder die Diätassistentin zu stellen (z.B. als offene Fragerunde mit ca. 2 UE). Ein weiteres Schwerpunktthema ist das Selbständigwerden der Jugendlichen und die Verantwortungsübernahme für ihre Therapie (ca. 4 UE). Abhängig vom Alter der Jugendlichen können die einzelnen Lernziele unterschiedlich stark gewichtet werden. Gemeinsame Schulungsteile von Eltern und Jugendlichen sind wünschenswert (z. B. Begrüßung, Abschluss).



Die Teilnehmer erkennen, dass andere Eltern ähnliche Probleme haben, und können sich mit ihnen darüber austauschen. Dem Erfahrungsaustausch sollte viel Raum gegeben werden, da er wesentlich zur Entlastung der Eltern beiträgt. Auch das Gespräch mit einem jungen Erwachsenen mit der Erkrankung sowie das Gespräch mit einem Erwachsenenmediziner wurde als sehr hilfreich bewertet. Die Inhalte und Methoden werden detailliert im ModuS-Handbuch „Fit für den Wechsel: Erwachsenwerden mit chronischer Krankheit“ (Ernst & Bomba 2016) beschrieben, so dass an dieser Stelle nur die für PKU relevanten Lernziele aufgeführt werden.

Genderaspekte: Bei der Einladung an die Eltern sollten gezielt auch die Väter angesprochen werden. Durch eine gemischtgeschlechtliche Gruppe ergeben sich verschiedene Sichtweisen und damit vielfältigere Lösungsansätze für Probleme. Ansonsten sind geschlechtsspezifische Aspekte nicht gesondert zu berücksichtigen.

Übersicht über die Lernziele

- E1 Die Eltern können mehrere Entwicklungsaufgaben ihres erwachsen werdenden Kindes nennen
- E 2 Die Eltern wissen, dass mit dem 18. Lebensjahr ggf. ein Wechsel in die Erwachsenenmedizin ansteht (fakultativ)
- E3 Die Eltern können zentrale Aspekte aufzählen, die sich durch den Wechsel in die Erwachsenenmedizin ändern
- E4 Die Eltern kennen sozialrechtliche Aspekte, auf die sie und ihr Kind besonders achten müssen
- E5 Die Eltern reflektieren ihre eigene Funktion und Aufgabe beim Erwachsenwerden des Kindes
- E6 Die Eltern nennen mindestens eine konkrete Maßnahme, wie sie ihr Kind beim Erwachsenwerden unterstützen wollen
- E7 Die Eltern reflektieren Ängste und Sorgen, die sie in Bezug auf das Erwachsenwerden ihres Kindes beschäftigen
- E9 Die Eltern erkennen das Erwachsenwerden ihres Kindes als Chance für sich



Zusatz-Modul Transition/ Jugendspecial: Erwachsenwerden mit PKU (Jugendliche)

Autoren:	Dr. Gundula Ernst, MHH
Thema der U-Einheit:	Themen des Erwachsenwerdens und ihre krankheitsbedingten Besonderheiten (Transition & Transfer)
Form:	Schulung / Lehrgespräch
Dauer:	Die UE sind bereits in den Modulen 2, 3 und 5 der PKU-Jugendschulung berücksichtigt. Bei Jugendlichen ab ca. 15 Jahren können bei Bedarf zusätzlich 3 UE zum Thema Arztwechsel angegliedert werden.
Zielgruppe:	Jugendliche und junge Erwachsene mit PKU
Leitung:	Psychosoziale Fachkraft und Kinderarzt bzw. Facharzt mit indikations-spezifischen Kenntnissen
Material:	Flipchart/Tafel, Pinwand, Metaplankarten, Stifte, Punkte, ggf. PC mit Beamer und Internetzugang

Allgemeine Ziele der Einheit

Die Jugendlichen werden auf die Veränderungen vorbereitet, die das Erwachsenenalter für sie mit sich bringt und reflektieren die krankheitsbedingten Besonderheiten, Risiken und Einflüsse. Ihnen werden die notwendigen Kenntnisse, Fertigkeiten und Strategien vermittelt, damit sie sich im neuen Lebensabschnitt sicher orientieren und ihre Stoffwechselstörung kompetent behandeln können. Dabei wird ein ressourcenorientierter Ansatz verfolgt.

Besonderheiten/Hinweise

Die Inhalte und Methoden werden detailliert im ModuS-Handbuch „Fit für den Wechsel: Erwachsenwerden mit chronischer Krankheit“ (Ernst & Bomba 2016) beschrieben, so dass an dieser Stelle nur die für PKU relevanten Lernziele aufgeführt werden.

Für Jugendliche mit PKU ergeben sich folgende Besonderheiten:

- 1) *Medizinische Themen:* Wenn die Diät eingehalten wird, können sich Jugendliche mit PKU genauso verhalten wie gesunde Gleichaltrige. Ihre körperliche und kognitive Leistungsfähigkeit ist nicht



- beeinträchtigt. Akute Risiken durch die PKU oder Langzeitfolgen sind aktuell nicht bekannt. Eine Besonderheit betrifft jedoch die Familienplanung. Eine Schwangerschaft ist für Frauen mit PKU möglich, sie muss aber gut vorbereitet und überwacht werden. Junge Frauen ab ca. 14 Jahren sollten darüber genauer informiert werden (s. Modul 3.6). Für junge Männer und Frauen mit PKU kann bei Kinderwunsch die Möglichkeit einer humangenetischen Beratung angeboten werden.
- 2) *Arztwechsel*: Die Transition ist bei PKU höchst unterschiedlich geregelt. In einigen Zentren verbleiben erwachsene Patienten in der Kinderklinik, in anderen ist eine Überleitung zu einem niedergelassenen Arzt oder in ein wohnortnäheres Zentrum möglich. Diese Unterrichtseinheit sollte entsprechend der regionalen Gegebenheiten gestaltet werden.
 - 3) *Therapie & Therapiefrust*: Wie bei allen chronischen Erkrankungen, die eine einschränkende tägliche Therapie erfordern, sollte das Thema Therapiefrust wertfrei angesprochen werden. Mit den Teilnehmern soll überlegt werden, wie sie mit Einschränkungen, Therapiemüdigkeit und Frustrationen am besten umgehen können (Überschneidung zu LZ 3.1.7 und Modul 5)
 - 4) *Berufswahl*: Für Jugendliche mit PKU bestehen keine beruflichen Einschränkungen. Selbst eine Ausbildung zum Koch ist möglich. So stände beispielsweise die Beschäftigung in einem vegetarischen Restaurant zur Option. Aber auch das Zubereiten und Probieren eiweißreicher Gerichte ist möglich, da nur geringe Mengen probiert werden müssen. Es sollte jedoch mit den Jugendlichen überlegt werden, wie persönliche Interessen und Kompetenzen mit den Notwendigkeiten der Therapie im Berufsleben gut vereinbart werden können.
 - 5) *Sozialrecht*: Bei Jugendlichen mit PKU besteht in der Regel kein Anspruch auf einen Schwerbehindertenausweis oder Nachteilsausgleich, so dass diese Lernziele entfallen. Die unterschiedlichen Versorgungsleistungen bei Kindern und Erwachsenen sollten jedoch angesprochen werden.
 - 6) *Soziales Umfeld*: Die Lösung vom Elternhaus und die soziale Unterstützung durch andere ist bei Jugendlichen mit PKU ebenso relevant wie bei anderen Jugendlichen. Da keine akuten Exazerbationen auftreten, muss das Alleinleben nicht gesondert thematisiert werden.

Insgesamt ergeben sich relativ wenige Themen, die bei PKU gesondert angesprochen werden müssten. Der Trainer kann diejenigen auswählen, die für die Gruppe wichtig sind, sie in eine sinnvolle Abfolge bringen und sie mit den Teilnehmern vertiefen.

Dieses Modul überschneidet sich mit dem Modul 5 „Krankheitsbewältigung im Familiensystem“ der ModuS-Basischulung sowie den Modulen 2 und 3 der PKU-Schulung. Sollten bei einzelnen Teilnehmern besonders schwerwiegende Probleme oder zu klärende Fragen bestehen, muss auf Möglichkeiten der Einzelberatung verwiesen werden.

Genderaspekte: Die Schulung wird regulär in gemischt geschlechtlichen Gruppen durchgeführt. Beim Themenbereich „Sexualität und Familienplanung“ bietet sich allerdings eine Durchführung in geschlechtshomogenen Gruppen an (s. Modul 3.6).



Übersicht über die Lernziele

- T1 Die Jugendlichen wissen, dass mit dem 18. Lebensjahr ggf. ein Wechsel in die Erwachsenenmedizin ansteht (fakultativ)
- T2 Die Jugendlichen können zentrale Aspekte aufzählen, die sich mit den Wechsel in die Erwachsenenmedizin für sie ändern
- T6 Die Jugendlichen können Gesundheitsleistungen nennen, die für Erwachsene von den Kostenträgern übernommen bzw. nicht übernommen werden
- T7 Die Jugendlichen haben Strategien, wie sie sich über qualifizierte Behandlungseinrichtungen sowie die verschiedenen Leistungen und Institutionen des Gesundheitswesens informieren können

- J3 Die Jugendlichen können hilfreiche Strategien im Umgang mit den Eltern nennen
- J5 Die Jugendlichen können soziale Unterstützung einfordern, aber auch ablehnen

- J6 Die Jugendlichen können krankheitsbedingte Besonderheiten für Partnerschaft, Sexualität und Familienplanung nennen (für junge Frauen ab ca. 14 Jahren)
- J8 Die Jugendlichen reflektieren Ängste und Sorgen, die sie in Bezug auf ihre gesundheitliche Zukunft beschäftigen
- J10 Die Jugendlichen können mehrere Möglichkeiten aufzählen, wie sie Einfluss auf ihre Gesundheit und ihr Wohlbefinden nehmen können
- J11 Die Jugendlichen können hilfreiche Strategien nennen, wenn sie sporadisch „Urlaub von ihrer Krankheit“ nehmen wollen oder sich überfordert fühlen



Schulung für Kinder mit PKU

Präambel

Je älter Kinder werden, desto wichtiger ist es, dass sie selbst Experten für ihre Erkrankung werden. Ab Beginn des Schulalters wird der Aktionsradius von Kindern immer größer und sie erleben zunehmend Situationen, die sie ohne ihre Eltern meistern müssen. Die PKU-Schulung soll die Kinder unterstützen, mit diesen neuen Anforderungen zurechtzukommen. Sie will den Kindern einerseits handlungsrelevantes Wissen über ihre Erkrankung vermitteln, damit sie die Therapieprinzipien besser verstehen und umsetzen können. Andererseits möchte sie praktische Fertigkeiten für die Therapie und den Alltag mit PKU trainieren, damit die Einschränkungen durch die Erkrankung so gering wie möglich sind. Übergreifendes Ziel ist ein leitliniengerechter PHE-Wert bei gleichzeitig hoher Lebensqualität und sozialer Teilhabe des Kindes.

Die Ziele, Inhalte und Methoden der PKU-Schulung nach ModuS werden bereits sehr detailliert im ModuS-Curriculum für die Eltern- und Jugendschulung „Mit PKU gut leben“ (Meyer et al.) für Eltern und Jugendliche mit PKU beschrieben. Übungen und Methoden-Vorschläge für Kinderschulungen finden sich zusätzlich im ModuS-Basiscurriculum Band 1 (Ernst & Szczepanski 2017). Im Folgenden werden daher nur die inhaltlichen und didaktischen Besonderheiten für die Kinderschulung dargestellt.

Zeitlich ist die Kinderschulung mit 12 UE für die Kinder und 12 UE begleitend für die Eltern verteilt auf mehrere Tage anzusetzen.



Modul 1:

Einleitung: Gruppenkohäsion und Strukturierung der Schulung

(1 UE, Psychosoziale Fachkraft)

1.1 Die Kinder berichten offen über die Krankheit und die damit verbundenen Konsequenzen für den Alltag

Im Modul 1 lernen die Kinder die Trainer, die anderen Schulungsteilnehmer und den Ablauf der Schulung kennen. Neben spielerischen Übungen zum Kennenlernen und zum Finden von Gemeinsamkeiten werden die Kinder animiert, von ihrer Erkrankung zu berichten (s. Modul 1 im Basiscurriculum des Modularen Schulungsprogramms).



Modul 2: Motivierende Aufklärung zur PKU - Krankheitsentstehung (2 UE, Kinder- und Jugendarzt)

- 2.1 Die Kinder können die Pathophysiologie der PKU in Grundzügen beschreiben**
- 2.2 Die Kinder verstehen, dass PKU eine Erbkrankheit ist, an der niemand Schuld hat**
- 2.4 Die Kinder können die Aufgabe von PHE im Körper beschreiben**
- 2.7 Die Kinder wissen, dass hohe PHE-Werte die Hirnentwicklung und -funktion beeinträchtigen**
- 2.8 Die Kinder wissen, dass ihre Zukunft unter der Therapieoption Diät 'for life' sehr gut ist**

In Modul 2 wird den Kindern in einfacher Form erklärt, dass bei ihnen aufgrund ihrer Stoffwechselerkrankung Phenylalanin (PHE) nicht abgebaut werden kann. Es wird erklärt, welche Aufgaben PHE hat und wie sich zu viel PHE bemerkbar macht. Die Kinder malen dafür zusammen mit dem Trainer in einen Körperumriss wichtige Organe wie Gehirn, Leber, Magen, Darm, Muskel in Armen und Beinen ein. Gemeinsam wird überlegt, wie PHE in den Körper kommt (Nahrungspassage von Mund über Speiseröhre zu Magen und Darm wird eingezeichnet). Der Trainer zeigt dann, wozu PHE überall gebraucht wird (u.a. Leber, Hormone, Enzyme, Muskeln, Wachsen, Gehirn/Denken). Er erklärt, dass bei Menschen mit PKU zu viel PHE schädlich sein kann, insbesondere bei der Gehirnentwicklung und -leistungen (Viel PHE in der Nahrung führt bei Personen mit PKU zu viel PHE im Blut und damit zu viel PHE im Gehirn). Die Kinder müssen daher darauf achten, nicht zu viel PHE-reiche Nahrung zu essen.

Bei älteren Kindern kann mittels der „Bälle-Übung“ (s. Methoden bei Lernziel 2.2 im PKU-Curriculum) das Zufallsprinzip der Vererbung verdeutlicht werden. Bei jüngeren Kindern reicht die Information, dass die Krankheit durch die Eltern vererbt wurde. Wichtig ist, dass den Kindern vermittelt wird, dass niemand an der Erkrankung Schuld ist.

Bei Bedarf kann das Arbeitsblatt „Quiz zur PKU“ zu Beginn oder am Ende des Moduls eingesetzt werden, um den Wissensstand der Kinder zu überprüfen und offene Fragen zu klären.



Modul 3: Kompetenzen und Motivation für das symptomarme Intervall (5 UE, Diätassistentin, ggf. 1 UE zusammen mit Facharzt)

3.1 Therapieprinzipien bei PKU – Nahrungsmittelkunde

- 3.1.1 Die Kinder wissen, dass eiweißreiche Lebensmittel immer viel PHE enthalten**
- 3.1.2 Die Kinder können Nahrungsmittel mit Hilfe der Aminosäure-Nährwerttabelle hinsichtlich ihres PHE-Gehalts einordnen**
- 3.1.3 Die Kinder können mit Hilfe des PHE-Gehalts Lebensmittel in geeignete und ungeeignete Produkte einteilen**
- 3.1.6 Die Kinder können Süßigkeiten ohne PHE nennen**
- 3.1.7 Die Kinder kennen geeignete Strategien für Mahlzeiten außer Haus**

In diesem Modul wird mit den Kindern erarbeitet, welche Lebensmittel viel, mittel und wenig PHE enthalten. Die Kinder werden dafür aufgefordert, Lebensmittel(atrappen) aufgrund ihres PHE-Gehaltes auf der PHE-Schleife anzuordnen (s. Methoden bei Lernziel 3.1.2 im PKU-Curriculum). Bei unklarer Einordnung werden die Kinder angeleitet, in der Nährwerttabelle nachzusehen. Die Anordnung von Lebensmittel(atrappen) auf der PHE-Schleife hilft bei der Visualisierung und dient als zusätzliche Merkhilfe. Gemeinsam werden die Lebensmittel dann in `geeignete` und `nicht geeignete` Lebensmittel unterteilt. Bei Bedarf können die Arbeitsblätter zum PHE-Gehalt und zur PHE-Einteilung genutzt werden.

Da das Thema Süßigkeiten und Ernährung außer Haus für die Kinder sehr wichtig ist, wird es separat angesprochen. Die Kinder können beispielweise gebeten werden, nun verschiedene Süßigkeiten und Lieblings Speisen auf der PHE-Schleife einzuordnen. Zum Probieren können PHE-arme Produkte angeboten werden. Die Kinder sollen dann von ihren Erfahrungen und Ideen zum Essen außer Haus berichten. Der Trainer ergänzt hilfreiche Tipps. In Verknüpfung zu Modul 5 können anschließend ggf. typische Situationen außer Haus im Rollenspiel geübt werden (Beispiele s. Modul 5 der PKU-Kinderschulung).

3.2 Therapieprinzipien bei PKU – Eiweißpulver

- 3.2.1 Die Kinder können erklären, warum die Aminosäuremischung (ASM) zur ausreichenden Nährstoffversorgung bei PKU und damit zur gesunden Entwicklung notwendig ist**
- 3.2.2 Die Kinder wissen, dass die Menge der benötigten ASM vom Alter und Gewicht des Patienten abhängt**
- 3.2.3 Die Kinder wissen, dass sie regelmäßig Kontakt zur Diätassistentin halten sollen**
- 3.2.4 Die Kinder wissen, dass die ASM in 3 bis 4 Portionen über den Tag verteilt eingenommen werden soll**
- 3.2.5 Die Kinder können erklären, was zu tun ist, wenn die ASM vergessen wurde**

Mit Hilfe der Ernährungspyramide wird demonstriert, dass bei Menschen unter PKU-Diät wichtige Ernährungsbestandteile fehlen (s. Methoden bei Lernziel 3.2.1 im PKU-Curriculum). Die Wichtigkeit der ASM-Einnahme bei PKU-Diät wird dadurch verdeutlicht. Durch eine Dose mit verschiedenfarbigen Legosteinen (s. Methoden bei Lernziel 3.2.1 im PKU-Curriculum) oder ein „Bällebad“ kann veranschaulicht werden, aus welchen Bestandteilen die ASM besteht: rote Bälle/Legosteine (Eisen), damit du dich nicht müde und schlapp fühlst; blaue Bälle/Legosteine (Eiweißbestandteile, die du verträgst), damit du starke Muskeln aufbauen kannst; grüne Bälle/ Legosteine (B-Vitamine), damit dein Körper gut wachsen kann und du Stoffe bildest, die deine Haut und deine Augen brauchen ... Nach der Erläuterung durch die Diätassistentin kann jedes Kind z.B. nach dem Zufallsprinzip einen Ball entnehmen und erklären, wofür er steht und welche wichtige Aufgabe er hat.

Die Kinder sollen dann von ihren Erfahrungen mit dem Eiweißpulver berichten. Sie werden gefragt, wie oft und wie sie die ASM nehmen, ob sie manchmal die Einnahme vergessen oder ob es andere Schwierigkeiten mit der Einnahme gibt. Probleme bei der Einnahme der ASM können so aufgegriffen



und gemeinsam bearbeitet werden. Hierzu kann beispielsweise ein anonymer Fragebogen ausgeteilt werden (s. Arbeitsblatt „Mein Eiweißpulver“) oder das Arbeitsblatt „Der Eiweiß-Detektiv“ kann allein oder als Gruppenaufgabe bearbeitet werden. Bei größeren Gruppen kann die Methode „Ecken-Raten“ eingesetzt werden („Alle Kinder, die ihre ASM 1x am Tag nehmen, gehen in Ecke 1. Alle Kinder, die ihre ASM 2x am Tag nehmen, gehen in Ecke 2...“, „Alle Kinder, die ihre ASM noch nie vergessen haben, ...“, „Alle Kinder, die ihre ASM in Fruchtmus essen,...“ usw.). Alternativ kann in der Gruppe ein Wissens-Quiz zum Eiweißpulver gespielt werden.

Die Übung „Bälle-Zuwerfen“ (s. Methoden bei Lernziel 3.2.4 im PKU-Curriculum) kann die Notwendigkeit einer verteilten ASM-Einnahme über den Tag verdeutlichen.

Bei den Kindern reicht der Hinweis, dass sich die Menge der benötigten ASM abhängig vom Alter ändert und dass sie deswegen regelmäßig zur Diätassistentin gehen sollen. Die genauen Bedarfe müssen nicht bekannt sein.

3.3 Therapieprinzipien bei PKU – Der PHE-Wert

3.3.1 Die Kinder können den im Blut gemessenen PHE-Wert richtig beurteilen

3.3.2 Die Kinder können PHE-Werte richtig dokumentieren

3.3.3 Die Kinder nennen Symptome, die sie bei hohen PHE-Werten spüren oder beobachten können

Die letzten PHE-Werte der Kinder werden zusammen in das Arbeitsblatt „PHE-Werte“ eingetragen und dann gemeinsam analysiert. Bei älteren Kindern kann im Plenum überlegt werden, was außer der Ernährung Einfluss auf den PHE-Wert hat (z.B. Krankheit, geringe Energiezufuhr). Die Kinder werden gefragt, ob und wenn ja, wie sie hohe oder niedrige PHE-Werte bemerken. Der Trainer ergänzt mögliche Symptome. Die Kinder werden instruiert, ihre Eltern/Betreuungspersonen zu informieren, wenn sie Symptome hoher Werte an sich bemerken.

3.4 Therapieprinzipien bei PKU – Diätberechnung

Entfällt bei Kindern zwischen 6-12 Jahren

3.5 Therapieprinzipien bei PKU – Kochen

Entfällt bei Kindern zwischen 6-12 Jahren

3.6 Therapieprinzipien bei PKU - Familienplanung

Entfällt bei Kindern zwischen 6-12 Jahren



Modul 5: Krankheitsbewältigung im Familiensystem (3 UE, Psychosoziale Fachkraft)

- 5.1 Die Kinder reflektieren Belastungen, Herausforderungen und Probleme durch die PKU im Alltag, die sie besonders beschäftigen**
- 5.2 Die Kinder können eigene Behandlungsziele jenseits ärztlicher und elterlicher Erwartungen nennen**
- 5.3 Die Kinder kennen Strategien, die ihnen helfen können, ihre Ziele zu erreichen und mit den Herausforderungen gut umzugehen**
- 5.4 Die Kinder planen „Mut-Quellen“ oder „Tankstellen“, die sie zukünftig stärker nutzen wollen**
- 5.5 Die Kinder können ihr soziales Umfeld angemessen über die PKU informieren**
- 5.6 Die Kinder können ihre Unterstützungswünsche gegenüber den Eltern und dem sozialen Umfeld angemessen artikulieren**
- 5.7 Die Kinder verstehen, dass sie ihren Selbstwert nicht (nur) über die PKU und den PHE-Wert definieren sollten**

Viele Themen im Zusammenhang mit der Krankheitsbewältigung können bereits während der anderen Module angesprochen werden (z.B. Probleme bei der regelmäßigen ASM-Einnahme). Die LZ 5.3, 5.4 und 5.6 sollten jedoch in einer eigenen Einheit thematisiert werden, um zu signalisieren, dass das Wohlbefinden der Kinder genauso viel Aufmerksamkeit braucht wie das Einhalten der Diät.

In der Gruppe wird zusammengetragen, welche Situationen schwer fallen und gemeinsam wird nach Lösungen gesucht. Mittels Rollenspiel können neue Verhaltensweisen eingeübt werden (z.B. Information von Freunden über die PKU, Ablehnen von angebotenen Speisen, Erfragen von Inhaltsstoffen). Ggf. kann gemeinsam ein Plakat „Wünsche an unsere Eltern“ erstellt werden, das dann an die Elterngruppe geschickt wird bzw. den Eltern am Ende präsentiert wird.

Weitere Anregungen beispielsweise zu „Mutquellen“ finden sich im Modul 5 des ModuS-Basiscurriculums (Ernst & Szczepanski 2017).



Modul 6: **Alltagstransfer, Auswertung und Abschluss** **(1 UE, Psychosoziale Fachkraft)**

6.1 Die Kinder rekapitulieren die zentralen Schulungsinhalte

Im letzten Modul werden gemeinsam die verschiedenen Schulungsinhalte rekapituliert und offene Fragen geklärt. Es kann zur Zusammenfassung auch eine kurze Video-Sequenz zur PKU gezeigt werden und Quizfragen beantwortet werden (z.B. „Welche Süßigkeiten sind für Kinder mit PKU erlaubt?“; „Wie häufig am Tag sollte man seine ASM einnehmen?“, „Was macht man, wenn man seine ASM vergessen hat?“, „Woran erkennt man hohe PHE-Werte?“; s. dazu auch Arbeitsblätter „Ernährungsquiz“, „Quiz zu PKU“).

Abschließend werden die Kinder in ihren Selbstmanagement-Fähigkeiten bestärkt und für ihre Mitarbeit gelobt.

Materialien:

- Arbeitsblätter aus dem ModuS-Curriculum „Mit PKU gut leben“
- Film und Quiz aus <https://www.sofatutor.com/biologie/videos/phenylketonurie-genetische-krankheit>
- Quiz unter http://www.medizin-fuer-kids.de/kinderklinik/krankheiten/pku/tipps_pku.htm
- Bücher zur PKU für Kinder z.B. unter http://www.medizin-fuer-kids.de/kinderklinik/krankheiten/pku/pku_buecher.htm



Quiz: Was weißt du über PKU? (Teil 1)

Beantworte bitte die Fragen. Wenn du etwas nicht weißt, macht es nichts. Wir sprechen später darüber.

Was ist PKU?

(nur eine Antwort ist richtig)

- eine Automarke
- eine Stoffwechselstörung
- eine Schlafkrankheit

Was heißt PKU?

(nur eine Antwort ist richtig)

- Phenylalaninämie
- Phenylketonurie
- Phenylalaninhydroxylaseunterversorgung
- Phenylkörperuntersuchung

Warum hast du PKU?

(nur eine Antwort ist richtig)

- durch Ansteckung
- durch schlechte Ernährung
- durch Bewegungsmangel
- durch Vererbung

Was benötigst du, um deine PKU gut zu behandeln?

(mehrere Antworten sind richtig)

- Arztbesuche & Ernährungsberatung
- Tabletten
- eiweißarme Lebensmittel
- genaue Küchenwaage
- Nährwerttabelle mit PHE-Werten
- Insulin und Spritze
- Tabletten gegen Hunger
- Eiweißpulver (ASM-Pulver)

Wozu untersucht der Arzt dein Blut?

(mehrere Antworten sind richtig)

- er will sehen, ob du das Eiweißpulver eingenommen hast
- er will sehen, ob deine Ernährung stimmt
- er misst deinen PHE-Wert



Quiz: Was weißt du über PKU? (Teil 2)

Was ist PHE?

(mehrere Antworten sind richtig)

- Bestandteil von Eiweiß
- Abkürzung für Phenylalanin
- eine Aminosäure

Wie hoch ist der PHE-Wert bei Menschen ohne PKU?

(nur eine Antwort ist richtig)

- 0 mg/dl
- 1 - 2 mg/dl
- bis 10 mg/dl

Welcher PHE-Wert wäre ideal für ein 9 jähriges Kind?

(nur eine Antwort ist richtig)

- 0 - 2 mg/dl
- 2 - 6 mg/dl
- über 10 mg/dl

Wodurch steigt der PHE-Wert im Blut stark an?

(mehrere Antworten sind richtig)

- etwas Obst
- Limonade
- etwas Fleisch & normales Brot
- Sport
- Infekt, Fieber
- mehrere Tage hungern

Stell Dir vor, Dein PHE-Wert im Blut ist zu hoch. Wie kannst du ihn senken?

(nur eine Antwort ist richtig)

- mehr Eiweißpulver nehmen
- mehr Sport treiben
- das Eiweißpulver weglassen
- gar nichts essen
- für ein paar Tage weniger PHE essen als sonst



Quiz: Was weißt du über Essen und Trinken bei PKU?

Name:

Datum:

Beantworte bitte die Fragen. Wenn du etwas nicht genau weißt, macht es nichts. Wir besprechen die Antworten später.

Worin ist PHE enthalten?

(nur eine Antwort ist richtig)

- | | |
|--|--|
| <input type="checkbox"/> Wasser, Tee | <input type="checkbox"/> Fisch, Fleisch, Wurst, Ei, Käse |
| <input type="checkbox"/> Haushaltszucker/Traubenzucker | <input type="checkbox"/> Öl, Margarine |

Welches der 3 Lebensmittel musst du gegen eiweißarme Lebensmittel austauschen?

(nur eine Antwort ist richtig)

- | | | |
|-----------------------------------|------------------------------------|--------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Brokkoli | <input type="checkbox"/> Spaghetti | <input type="checkbox"/> Apfel |
|-----------------------------------|------------------------------------|--------------------------------|

Welches der 3 Lebensmittel hat zu viel PHE?

(nur eine Antwort ist richtig)

- | | | |
|------------------------------------|--|--|
| <input type="checkbox"/> Kopfsalat | <input type="checkbox"/> Pommes frites | <input type="checkbox"/> Hackfleischbällchen |
|------------------------------------|--|--|

Welche Süßigkeiten sind für Dich geeignet, weil sie wenig PHE enthalten?

(mehrere Antworten sind richtig)

- Lakritz mit modifizierter Stärke, ohne Gelatine
- Schokolade
- Kaugummi mit Süßstoff Aspartam
- Kaugummi mit Zucker
- Fruchtgummi mit 6 g Eiweiß in 100 g
- Fruchtgummi unter 2 g Eiweiß in 100 g
- eiweißarme Energieriegel

Welche Zutaten in Süßigkeiten sind PHE-frei? (mehrere Antworten sind richtig)

- | | | |
|--|--------------------------------------|--------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> modifizierte Stärke | <input type="checkbox"/> Zucker | <input type="checkbox"/> Gelatine |
| <input type="checkbox"/> Farbstoffe | <input type="checkbox"/> Aromastoffe | <input type="checkbox"/> Bienenwachs |
| <input type="checkbox"/> Säuerungsmittel | | |

Welche Getränke enthalten PHE? (mehrere Antworten sind richtig)

- | | | |
|-------------------------------------|--|--------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Cola | <input type="checkbox"/> Cola-light | <input type="checkbox"/> Kakao |
| <input type="checkbox"/> Magermilch | <input type="checkbox"/> Kaffee | <input type="checkbox"/> Tee |
| <input type="checkbox"/> Saft | <input type="checkbox"/> Mineralwasser | |



Nenne mindestens drei Lebensmittel, die wenig PHE enthalten und dir gut schmecken:





Welche Lebensmittel haben viel Eiweiß und welche wenig?

PHE-Einteilung: Schau' nach und sortiere selbst!

PHE mg	Lebensmittel
0	
über 10	
über 20	
über 30	Pfälzer Weißbrot
über 40	
über 50	
über 100	
über 200	
über 300	
über 700	

Suche für jeden PHE-Wert einige Lebensmittel. Schau dafür entweder auf der PHE-Schleife nach oder suche die Werte aus der Aminosäuretablette heraus und trage sie in die Tabelle ein.
Viel Spaß!



Was weißt du über dein Eiweißpulver?

Beantworte bitte die Fragen. Wenn du etwas nicht genau weißt, macht es nichts. Wir besprechen die Antworten später.

Nimmst du täglich dein Eiweißpulver?

- Ja Nein

Wieviel nimmst du davon täglich?

_____ Gramm oder
_____ Teelöffel oder
_____ Esslöffel

Wie heißt dein Eiweißpulver?

Wer denkt an die Einnahme des Eiweißpulvers?

(mehrere Antworten sind möglich)

- ich
 meine Mutter
 mein Vater
 meine Geschwister
 meine Oma & Opa
 Andere: _____



Was weißt du über dein Eiweißpulver?

Wie oft nimmst du dein Eiweißpulver ein?

- _____ mal pro Tag oder
 _____ mal pro Woche oder
 _____ gar nicht

Womit nimmst du dein Eiweißpulver ein?

- mit Apfelsmus
 mit Tee
 mit Wasser
 mit Saft
 mit Getränkepulver
 im Essen
 mit: _____

Was machst du, wenn du das Pulver einmal vergessen hast?

(Welche Aussage trifft am ehesten auf dich zu?)

- Keine Panik, einen Tag geht es auch ohne Eiweißpulver
- Zum Ausgleich nehme ich am nächsten Tag die doppelte Menge
- Ich vereinbare deswegen einen Kontrolltermin in meiner Stoffwechselambulanz / bei meinem Arzt

stimmt

Warum ist das Eiweißpulver wichtig für dich?

(mehrere Antworten sind richtig)

- Es senkt den PHE-Spiegel im Blut
- Es enthält lebensnotwendiges Eiweiß, aber kein PHE
- Es enthält wichtige Vitamine und Mineralstoffe
- Ich brauche das Eiweißpulver zum Wachsen; es macht mich fit

stimmt

Was ist in deinem Eiweißpulver alles enthalten? (Suche auf dem Etikett)

(mehrere Antworten sind richtig)

- Vitamine, Mineralstoffe
- Aminosäuren
- Zucker, Fett, Aromastoffe
- Kohlenhydrate
- modifizierte Stärke, Pflanzenöl, z.T. gehärtet, Glukosesirup

stimmt



Weiterführende Literatur & Links

Für Trainer:

Thema Schulung

Lange K, Meyer U. Didaktischer Leitfaden zur PKU-Schulung „PKU gut erklären“. Hannover, 2005 <http://www.mh-hannover.de/5329.html>

Ernst G, Bomba F. Fit für den Wechsel: Erwachsenwerden mit chronischer Krankheit. Transitionsmodul im Modularen Schulungsprogramm für chronisch kranke Jugendliche sowie deren Familien „ModuS“. Lengerich, Pabst Science Publishers, 2016

Ernst G, Szczepanski R (Hrsg.). Modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Familien „ModuS“. Band 1: Modulare Patientenschulung (3. Ed.). Lengerich, Pabst Science Publishers, 2016

Ernst G, Szczepanski R (Hrsg.). Modulares Schulungsprogramm für chronisch kranke Kinder und Jugendliche sowie deren Familien „ModuS“. Band 2: Qualitätsmanagement und Trainerausbildung (3. Ed.). Lengerich, Pabst Science Publishers, 2016

Miller WR, Rollnick S. Motivierende Gesprächsführung: Motivational Interviewing: 3. Auflage. Freiburg im Breisgau, Lambertus-Verlag, 2015

Rosengren DB. Arbeitsbuch Motivierende Gesprächsführung: Trainingsmanual. Lichtenau, G.P. Probst Verlag, 2012

Thema Stoffwechselerkrankungen

<http://www.netzwerk-apd.de/>

<http://www.aps-med.de/site/p10.asp>

Thema Transition

<http://www.between-kompas.de>

Für Eltern, Jugendliche und Kinder:

<https://www.nutricia-metabolics.de/service/informationen-fuer-den-alltag/>

Die Website bietet viele interessante Informationen für Eltern und es können Broschüren zu verschiedenen Themen heruntergeladen werden (u.a. Unser Kind hat PKU; Leben mit PKU leicht gemacht; PKU in Kindergarten und Schule; Hoher PHE-Wert- was nun?; Maternale PKU; PKU Vorlesebuch „Lukas hat PKU“; Nährwerttabelle)

Für Jugendliche gibt es ein gesondertes Portal:

<https://www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/jugendliche/>

<http://www.metax.org/DE/RezepteBrosch%C3%BCren/Brosch%C3%BCren.aspx>

Hier finden vor allem Eltern von Säuglingen und Kleinkindern nützliche Informationen (z.B. Broschüren „PKU im ersten Lebensjahr“ und „Vom Säugling zum Löffeling“)

<http://www.vitafriendspku.com/de/>

Die Internetseite bietet neben Informationen über die Produkte der Fa. VitaFlo für die verschiedenen Lebensphasen, eiweißarme Rezeptideen und die Broschüre „Diättherapie der Phenylketonurie im Alltag“ (Van Teeffelen-Heithoff & Och)

<http://www.mevalia.com/de/service/app-easy-diet/>

Über den Link kommt man zur Easy Diet APP. Diese App für Personen mit angeborenen Stoffwechselstörungen dient dazu, den täglichen Umgang mit der Nahrungsmittelberechnung zu vereinfachen. Es sind Eiweiß- und Aminosäurenwerte von über 15.000 Lebensmitteln hinterlegt und es besteht die Möglichkeit, eigene Produkte hinzuzufügen. Darüber hinaus finden sich dort Mevalia Produkte und eiweißarme Rezepte.

Selbsthilfe

<https://www.dig-pku.de/> in Deutschland

<http://www.espku.org/who-we-are/european-guidelines/> in Europa

<http://adultswithpku.org/> Website für Teens und Erwachsene (USA)

<https://npkua.org/> Website der Nationalen Alliance für PKU (Selbsthilfe USA)

**Indikationsspezifisches Qualitätsmanagement für Phenylketonurie (PKU)**

Die Therapie der angeborenen Stoffwechselstörung PKU besteht aus einer eiweißarmen Diät, supplementiert mit einem phenylalaninfreien Aminosäuregemisch, die lebenslang eingehalten werden muss. Die Aminosäuremischung muss an den individuellen Bedarf angepasst werden, der sich durch Gewicht und Alter verändert. Dies ist aufwändig und bedarf einer regelmäßigen Schulung und Beratung durch eine Diätassistentin. Das Krankheitsbild führt nicht zu unmittelbar spürbaren Symptomen. Bei der Diät handelt sich vielmehr um eine präventive Maßnahme, die der Vermeidung einer (zunächst abstrakt erscheinenden) Hirnschädigung dient. Das Bewusstsein hierfür lässt sich nur durch spezielle Schulungsmaßnahmen schärfen. Bei Mädchen und jungen Frauen mit PKU sollte die Notwendigkeit der Planung einer Schwangerschaft thematisiert werden, um eine Schädigung des Feten im Mutterleib zu verhindern. Einige wenige Patienten mit PKU sind einer medikamentösen Therapie zugänglich, auch dies wird in der Schulung thematisiert.

Schulung

Zielgruppe & Einschlusskriterien für Schulungsteilnahme	<p>Patienten mit klassischer Phenylketonurie (ICD E 70.0) und deren Eltern/ständige Betreuungspersonen.</p> <p>Die Initialschulung erfolgt unmittelbar nach Diagnosestellung im Einzelgespräch. In Folge ist dann eine Gruppenschulung zur Erweiterung und Vertiefung der Kenntnisse und Fertigkeiten für alle Familien indiziert. Für Kinder sollte sie angepasst an zentrale Entwicklungsabschnitte erfolgen (z.B. Übergang in die weiterführende Schule, Jugendalter). Eine Nachschulung kann bei Bedarf/schlechterer Compliance sinnvoll sein.</p> <p>Ziel-/Altersgruppen:</p> <p>a) Eltern von Kindern mit PKU < 6 Jahre b) Kinder mit PKU 6-12 Jahre und deren Eltern c) Jugendliche zwischen 13-18 Jahren und deren Eltern</p> <p>Ein-/Ausschlusskriterien:</p> <ul style="list-style-type: none">• gesicherte Diagnose gemäß aktueller Leitlinie• Gruppen- & Schulungsfähigkeit, d. h. der Teilnehmer verfügt über die erforderlichen kognitiven Voraussetzungen und ist motiviert• ausreichende Deutschkenntnisse in Wort und Schrift• keine relevante psychiatrische Zusatzdiagnose• Verordnung durch behandelnden Arzt• Krankenkasse leistet oder hat zuletzt Krankenbehandlung geleistet <p><i>Ausschluss:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• Einschlusskriterien sind nicht erfüllt <p><i>Abbruch:</i></p> <ul style="list-style-type: none">• gruppenschädigendes Verhalten (z.B. massive Aggression gegen andere, wiederholtes Übertreten von Gruppenregeln)• Fehlzeiten über 20%
Schulungsumfang in UE à 45 min	<ul style="list-style-type: none">• Eltern von Kindern mit PKU < 6 Jahre: 12 UE• Kinder mit PKU 6-12 Jahre + deren Eltern: 12 + 12 UE• Jugendliche zwischen 13-18 Jahren + deren Eltern: 21 + 6 UE, bei Bedarf zzgl. 3 UE zum Wechsel in die Erwachsenenmedizin
Zusammensetzung des Schulungsteams	<p>Das Schulungsteam ist interdisziplinär zusammengesetzt und besteht aus den verschiedenen Berufsgruppen, die in der PKU-Versorgung tätig sind:</p> <ul style="list-style-type: none">• Kinder- und Jugendarzt mit langjähriger Erfahrung im Bereich PKU und verwandter Stoffwechselstörungen• Diätassistentin mit langjähriger Expertise im Bereich PKU (nach Absolvieren des VDD Zertifikatskurses Pädiatrische Diätetik oder Angeborene seltene Stoffwechselstörungen)• Psychologe oder (Kinder- und Jugendlichen-)Psychotherapeut mit mehrjähriger Expertise im Bereich chronische Erkrankungen bei Kindern (alle Therapeuten ggf. auch in fortgeschrittener Ausbildung dazu)





Trainerausbildung	
Formale Qualifikationsvoraussetzungen für den Trainerschein	s.o.
Trainerausbildung (Anforderungen und Umfang von Hospitation, Supervision und Theorieblock)	Mindestens ein Teammitglied muss über die KomPaS-Basiskompetenz Patiententrainer verfügen. Wünschenswert ist, dass jedes Teammitglied die Trainer-Ausbildung durchlaufen hat. Aufgrund der Seltenheit der Erkrankung ist ein PKU-spezifisches Aufbau-modul noch nicht umgesetzt.
Anforderungen an die Hospitationszentren	--
QM bei der Schulungsdurchführung	
Besonderheiten bei der Strukturqualität (z.B. Räumlichkeiten, Material, Zielgruppe)	Vorgaben von ModuS, zusätzlich: <ul style="list-style-type: none"> • Eiweißarme Kost für teilnehmende PKU-Patienten • Blockschulung aufgrund der Seltenheit der Erkrankung, dadurch vermehrt aktivierende Elemente und Pausen notwendig
Besonderheiten bei der Prozessqualität (z.B. Ablauf, Überprüfung, Dokumentation)	Vorgaben von ModuS: Ablauf gem. Stundenplan und Curriculum, Ausführungen zu Modulen und Lernzielen geben den Schulungsablauf vor. <ul style="list-style-type: none"> • Dokumentation der Teilnahme; • Dokumentation von Schulungsabbrüchen; • Schulungsdokumentation (Schulungsverantwortlicher, Begründungen von Konzeptabweichungen, Teamsitzungen) • Festlegen des Trainerteams inkl. Vertretungsregelung
Besonderheiten bei der Ergebnisqualität (z.B. Art und Häufigkeit der Messungen, verwendete Verfahren)	Vorgaben gemäß ModuS-Qualitätsmanagement: <ul style="list-style-type: none"> • Geeignete Evaluation zu den Themen Relevanz der Inhalte, Zufriedenheit mit Inhalten, Präsentation und Struktur am Ende jeder Patientenschulung (Teilnehmersicht und Trainersicht). Zusätzlich Verhaltensproben zu therapierelevanten Kompetenzen und Fertigkeiten (u.a. Einstufung von Lebensmitteln hinsichtlich ihres PHE-Gehalts) und schriftlicher Wissenstest/-quiz zur Kontrolle des Lernerfolgs. • Darüber hinaus ist die Überprüfung von Selbstwirksamkeitserwartung, gesundheitsbezogener Lebensqualität sowie ggf. weiterer relevanter Parameter sinnvoll. • Bei einer Begleitevaluation sollten standardmäßig die PHE-Werte dokumentiert werden.
Weitere Besonderheiten und Maßnahmen zur Qualitätssicherung	Der zuweisende Arzt erhält über jeden geschulten Patienten einen Abschlussbericht. Neben einem allgemeinen Teil (wesentliche Ziele und Inhalte der Schulung) enthält er auch einen Teil mit spezifischen Informationen über den einzelnen Patienten.
Qualitätsmatrix	Derzeit gibt es nur ein aktives Schulungszentren, daher sind noch keine überregionalen QM-Strukturen erforderlich.
Liste der derzeit durchführenden Schulungszentren	Medizinische Hochschule Hannover
Autorisierung der Arbeitsgruppe	Das Curriculum inkl. der Qualitätssicherung ist mit der Arbeitsgemeinschaft für Pädiatrische Stoffwechselerkrankungen (APS) abgestimmt