

Tipps und Empfehlungen für die Schwangerschaft bei PKU

Wie sie das Risiko für eine Schädigung des Kindes vermeiden können:

- Bei Kinderwunsch möglichst 3 Monate vor der Schwangerschaft Kontakt zu Ihrem Stoffwechselzentrum aufnehmen, um ausreichend Zeit für die Einstellung der Diät zu haben (eiweißarme Ernährung und Einnahme einer Aminosäuremischung).
- Bereits vor einer möglichen Schwangerschaft sollten die Phe-Blutspiegel zwischen 2-4 mg/dl liegen (Mönch, 2012)
- Folsäureversorgung sicherstellen: rechtzeitig vor und auch während der Schwangerschaft.

Nicht immer tritt eine Schwangerschaft unter optimalen Bedingungen ein.

Umso wichtiger ist es rasch zu handeln:

- Ihr zuständiges Stoffwechselzentrum anrufen. Informieren Sie Ihr Stoffwechselteam über Ihre Schwangerschaft und vereinbaren Sie eine umgehende Kontrolle Ihrer Stoffwechselsituation (Phe-Blutspiegel und Ernährungsplan)
- Eine eiweißarme Diät einhalten und diese protokollieren. Achten Sie auf eine ausreichende Energiezufuhr und nehmen Sie täglich Ihre Aminosäuremischung ein (auf 4- 5- Portionen verteilt).
- Genügend eiweißarme Lebensmittel sowie Obst und Gemüse zur Verfügung haben.
- Auf keinen Fall sollten Sie „hungern“, denn dadurch steigen die Phe-Blutspiegel an.
- Vergessen Sie nicht, Ihren Frauenarzt zu informieren. Er sollte wissen, dass Sie PKU haben und stellen Sie den Kontakt zwischen Ihrem Frauenarzt und Ihrem Stoffwechselzentrum her.

Zielwerte in der Schwangerschaft und empfehlenswerte Kontrollen:

Phenylalanin-Blutspiegel: 1 – 4 mg Phe/dl (60 – 240 µmol/l)

Tyrosin-Blutspiegel: >0,6 mg TYR /dl (> 34 µmol)

- Die Kontrolle der PHE- und TYR-Blutspiegel erfolgt 1 – 2 x pro Woche, je nach Stoffwechselsituation auch öfter
- Die Gewichtsentwicklung sollte engmaschig kontrolliert werden um eine ausreichende Gewichtszunahme sicherzustellen
- Bestimmung der Aminosäuren im Blut
- Kontrolle der Vitamin- und Mineralstoffversorgung
- Fetale Feinsonographie

- Information an die Geburtsklinik (z.B. Geburtshelferbrief): Beim Neugeborenen sollte möglichst schon frühzeitig nach der Geburt das Neugeborenencreening abgenommen werden (empfohlener Entnahmezeitraum 36 – 72 Stunden nach der Geburt – beachten Sie dass hohe PHE-Blutspiegel der Mutter zu einem auffälligen Neugeborenencreening führen können.

Hohe PHE-Blutspiegel – Ursachen und Maßnahmen

Hohe PHE-Blutspiegel durch eine zu hohe Eiweißaufnahme:

z.B. durch Wiege- oder Messfehler oder Heißhunger

TIPP: PHE – Aufnahme senken (2 Tage bis zu 50% der vorgegebenen PHE-Tagesmenge. Besprechen Sie die Anpassung immer mit Ihrem Stoffwechselteam und achten Sie zugleich auf eine ausreichende Energiezufuhr

Hohe PHE-Blutspiegel durch eine unzureichende Energieaufnahme:

z.B. durch Appetitlosigkeit, Übelkeit und Erbrechen oder durch erhöhten Energiebedarf infolge fieberhafter Infekte. Ein Energiedefizit führt zum Abbau von körpereigenem Eiweiß; dabei wird auch PHE ins Blut freigesetzt.

TIPPS:

- Kalorienzufuhr und Gewichtszunahme überprüfen
- Zwischenmahlzeiten und eine Spätmahlzeit einführen, um dem Abbau von körpereigenem Eiweiß vorzubeugen
- Energiezufuhr erhöhen

Hohe PHE-Blutspiegel durch unzureichende Eiweißaufnahme:

z.B. durch unzureichenden oder unregelmäßigen Verzehr der Aminosäurenmischung, Eiweißmangel führt zum Abbau von körpereigenem Eiweiß; dabei wird PHE ins Blut freigesetzt.

TIPPS:

- Aminosäurenmischung anpassen lassen (ggf. Erhöhung auf 70-75 g Eiweiß pro Tag)
- Aminosäurenmischung gleichmäßig über den Tag verteilen (4-6 Portionen)
- Aminosäurenmischung zu den Mahlzeiten und mit energiereichen Getränken einnehmen (Säfte, Loprofin-PKU-Milch, Traubenzucker, Maltodextrin)

Empfehlungen zur Energieanreicherung, gegen Übelkeit und zur Einnahme der Aminosäurenmischung

Empfehlungen zur Energieanreicherung

- Eiweißarme Speziallebensmittel verwenden (z.B. Loprofin: Nudeln, Brot, Gebäck, Kartoffelknödel, Pfannkuchen)
- Gerichte großzügig mit Margarine, Schmalz, Butterschmalz oder Öl anreichern
- Getränke mit Traubenzucker, Sirup, Maltodextrin oder Getränkpulver (außer Kakao) verwenden.

Empfehlungen gegen Übelkeit

- Essen Sie morgens schon vor dem Aufstehen eine Kleinigkeit! Legen Sie sich dafür z.B. eiweißarmes Waffelbrot, Kracker, Kekse oder eine Banane bereit.
- Naschen Sie vormittags immer mal wieder etwas. Sehr gut sind frisches Obst und Gemüse; Zwischenmahlzeiten und eine Spätmahlzeit sind sinnvoll.
- Sollten Sie erbrechen, gleichen Sie baldmöglichst Ihren Energie- und Eiweißhaushalt (Aminosäurenmischung) aus!
- Ihre Diät enthält viele Kohlenhydrate. Die Zahnpflege darf daher nicht vernachlässigt werden. Verwenden Sie ggf. eine Mundspülung
- Bei länger anhaltender Übelkeit oder Erbrechen fragen Sie Ihren Frauenarzt nach geeigneten Medikamenten. In akuten Situationen kann eine stationäre Aufnahme mit Infusion notwendig sein.

Empfehlungen zur Einnahme der Aminosäurenmischung

- Bereiten Sie Ihre Aminosäurenmischung immer frisch zu!
- Verwenden Sie gut gekühlte Getränke zum Anrühren oder geben Sie Eiswürfel dazu.
- Lagern Sie Ihre Aminosäurenmischung im Gefrierschrank oder im Kühlschranks, dann riecht sie weniger intensiv.
- Verwenden Sie bei Morgenübelkeit trinkfertige Aminosäurenmischungen nach Ihrem Geschmack
- Probieren Sie Aminosäurenmischungen mit geringem Bei- oder Nachgeschmack aus, z.B. PKU Lophlex Sensation oder Milupa PKU 3-tablets
- Nehmen Sie Ihre Aminosäurenmischung nach dem Essen ein.
- Probieren Sie andere Geschmacksträger wie z.B. Fruchtsäfte (Kirsche/Banane), eiweißfreie Getränkpulver (Kaba Vanillegeschmack, Instanttees), Sirupe (Waldmeister/Himbeere) oder auch Loprofin-PKU-Milch, aber keine kohlenstoffhaltigen Getränke aus!
- Geben Sie Schokosirup oder Schokopulver (mit Berechnung!) dazu.
- Rühren Sie Ihre Aminosäurenmischung konzentriert an (als Brei, z.B. mit Zucker) und trinken Sie die Entsprechende Flüssigkeitsmenge danach.
- Mische Sie Ihre Aminosäurenmischung unter Obst- oder Gemüsepürees und trinken Sie die entsprechende Flüssigkeitsmenge hinterher!
- Nehmen Sie nach der Aminosäurenmischung gleich ein saures Bonbon, ein Pfefferminz oder ein Kaugummi in den Mund.