

Tipps und Empfehlungen für die Schwangerschaft bei PKU

Die Planung Ihrer Schwangerschaft

Frauen mit Phenylketonurie (klassische und milde Formen) sollten ihre Schwangerschaft frühzeitig planen. Die Blutkreisläufe von Mutter und Kind sind über die Nabelschnur verbunden. Während der Fötus heranwächst und sich die Organe bilden, können Phe-Spiegel, die für die Mutter harmlos sind für das Kind gefährlich werden. Denn der Phe-Spiegel des ungeborenen Kindes, das selbst keine PKU hat, ist fast 2x so hoch wie der der Mutter und kann zu Fehlbildungen und geistiger Behinderung führen.

Je stabiler die Stoffwechseleinstellung der Mutter vor und während der Schwangerschaft ist, desto besser ist die Entwicklung des Kindes.

Wie Sie das Risiko für eine Schädigung des Kindes vermeiden können

Bei Kinderwunsch sollten Sie 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 geeigneten Aminosäuremischung, z.B. Milupa PKU 3-tempora oder P-AM maternal). Bereits vor einer möglichen Schwangerschaft sollten die Phe-Blutspiegel zwischen 2-4 mg/dl liegen (Mönch, 2012). Außerdem ist es sehr wichtig, rechtzeitig vor und auch während der Schwangerschaft die Versorgung mit Folsäure und anderen wichtigen Nährstoffen sicher zu stellen.

Wichtige erste Schritte

Nicht immer tritt eine Schwangerschaft unter optimalen Bedingungen ein. Umso wichtiger ist es rasch zu handeln:

- Kontaktieren Sie Ihr zuständiges Stoffwechselzentrum. Informieren Sie Ihr Stoffwechselteam über Ihre Schwangerschaft und vereinbaren Sie eine umgehende Kontrolle Ihrer Stoffwechselsituation (Phe-Blutspiegel und Ernährungsplan)
- Halten Sie eine eiweißarme Ernährung ein und protokollieren Sie diese. Achten Sie auf eine ausreichende Energiezufuhr und nehmen Sie täglich Ihre Aminosäuremischung ein (auf 4-6 Portionen verteilt)
- Haben Sie stets genügend eiweißarme Lebensmittel sowie Obst und Gemüse zur Verfügung
- Sie sollten auf keinen Fall „hungern“, denn dadurch steigen die Phe-Blutspiegel an
- Vergessen Sie nicht, Ihren Frauenarzt zu informieren. Er sollte wissen, dass Sie PKU haben. 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/L)

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

Besonderheiten in der Ernährung der Schwangeren mit PKU

Ihre Ernährung ist entscheidend für die Entwicklung Ihres Babys! Die Grundlage für eine optimale Einstellung der Ernährung sind Ihre aktuellen Blutspiegel. Die Phe-Toleranz kann auch im Verlauf der Schwangerschaft sehr unterschiedlich sein und wird über Ernährungsprotokolle und die resultierenden Phe-Blutspiegel ermittelt.

Hohe Phe-Blutspiegel – Ursachen und Maßnahmen

Hohe Phe-Blutspiegel durch eine zu hohe Eiweißaufnahme:

z.B. durch Wiege- oder Messfehler oder Heißhunger-Attacken

Tipps

- 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 einen erhöhten Energiebedarf infolge fieberhafter Infekte. Ein Energiedefizit führt zum Abbau von körpereigenem Eiweiß: dabei wird immer auch Phe ins Blut freigesetzt.

Tipps

- Kalorienzufuhr und Gewichtszunahme überprüfen
- Zwischenmahlzeiten und eine Spätmahlzeit einführen, um dem Abbau von körpereigenem Eiweiß vorzubeugen
- Energiezufuhr erhöhen
- Ggf. in Kombination mit Ihrer Aminosäurenmischung speziell für die Schwangerschaft eine energiehaltige Aminosäurenmischung als Zwischen- oder Spätmahlzeit einführen (z.B. Milupa PKU 3-shakes, Nutricia PKU Anamix, Nutricia PKU Anamix Easi, etc.)

Hohe Phe-Blutspiegel durch unzureichende Eiweißaufnahme

z.B. durch unzureichenden oder unregelmäßigen Verzehr der Aminosäurenmischung. Eiweißmangel führt zum Abbau von körpereigenem Eiweiß: dabei wird immer auch Phe ins Blut freigesetzt.

Tipps

- Aminosäurenmischung anpassen lassen (ggf. Erhöhung der täglichen Eiweißmenge)
- 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

- Eiweißarme Speziallebensmittel verwenden (z.B. Loprofin Pasta- und Kartoffelprodukte, Loprofin Rice, eiweißarmes Brot, ...)
- Gerichte großzügig mit Margarine, Schmalz, Butterschmalz oder Öl anreichern
- Getränke mit Traubenzucker, Sirup, Maltodextrin oder Getränkpulver (außer Kakao) anreichern
- Ggf. in Kombination mit Ihrer Aminosäurenmischung speziell für die Schwangerschaft eine energiehaltige Aminosäurenmischung als Zwischen- oder Spätmahlzeit einführen (z.B. Milupa PKU 3-shakes, Nutricia PKU Anamix, Nutricia PKU Anamix Easi, etc.)

Empfehlungen gegen Übelkeit

- Essen Sie morgens schon vor dem Aufstehen eine Kleinigkeit! Legen Sie sich dafür z.B. eiweißarmes Brot, eiweißarme Kracker 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!
- Bei länger anhaltender Übelkeit oder Erbrechen fragen Sie Ihren Frauenarzt nach geeigneten Medikamenten. In akuten Situationen kann eine stationäre Aufnahme mit Infusion notwendig sein

Unsere Aminosäurenmischungen speziell für Frauen mit Kinderwunsch, Schwangere und Stillende (Milupa PKU 3-tempora und P-AM maternal)

Einige Nährstoffe (z.B. Vitamine und Mineralstoffe) haben in der Schwangerschaft eine besondere Bedeutung. Dazu gehören Nährstoffe, die besonders wichtig für die Entwicklung des Kindes sind und für die in der Schwangerschaft ein erhöhter Bedarf besteht. Über die eiweißarme Ernährung bei PKU ist es nicht möglich, die Zufuhrempfehlungen für einige Nährstoffe zu erreichen.



Die Aminosäurenmischungen Milupa PKU 3-tempora und P-AM maternal sind speziell an diese Zufuhrempfehlungen angepasst und bieten die ideale Basisversorgung während der Schwangerschaft und Stillzeit.

Die Produkte berücksichtigen z.B. den erhöhten Bedarf an Folsäure, Eisen oder Vitamin B₂.

Bei Fragen oder Interesse an unseren Produkten speziell für die Schwangerschaft und Stillzeit wenden Sie sich an Ihr betreuendes Stoffwechselzentrum oder an unsere Nutricia Metabolics Helpline. Diese ist Montag bis Freitag von 9 bis 17 Uhr unter der Telefonnummer 00800 – 747 737 99 (gebührenfrei aus Deutschland, Österreich und der Schweiz) oder per WhatsApp unter +49 (0) 69 719 135 4600 oder per E-Mail an info@nutricia-metabolics.de erreichbar.

Empfehlungen zur Einnahme der Aminosäuremischung

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

Produkte von Nutricia Metabolics sind überwiegend Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät). Nur unter ärztlicher Aufsicht verwenden.

Wir sind gerne für Sie da!

Nutricia Milupa GmbH
Kontakt Nutricia Metabolics Deutschland, Österreich, Schweiz
Tel.: 00800 – 747 737 99 · info@nutricia-metabolics.de
www.nutricia-metabolics.info