

Mild PKU

Post by "Verena Naunheim" of May 3rd 2021, 4:28 pm

Hallo Luksap,

ich habe folgende Antwort auf Ihre Fragen von unserer Wissenschaftlichen Beiräten (Diätassistentin) bekommen, ich hoffe dass hilft Ihnen weiter:

Interessant wäre, ob ein BH4Test gemacht worden ist und wie darunter der [PHE](#)-Wert verlaufen ist.

Nach jetzigen Beschreibungen scheint eine phenylalaninarme Diät erforderlich zu sein, weil damit die [PHE](#)-Werte im guten Zielbereich liegen. Eine stabile [PHE](#)-Zufuhr bzw. einen täglich gleichen [PHE](#)-Bedarf des Körpers gibt es nicht. Je nach Bedarf (Wachstumsphase, körperliche Aktivität) wird mal mehr oder weniger benötigt und das erklärt dann auch die Schwankungen beim Testen. Eine Vorhersage zum Verzehr von normalen Brot und Teigwaren könnte ich nicht machen. Das muss dann die Zeit und Erfahrung mit den [PHE](#)-Werten zeigen. Vielleicht ist es unter Gabe von Kuvan (BH4) möglich. Abwarten! Es empfiehlt sich die Diät in konsequenter [phe](#)-armer Lebensmittelauswahl zu beginnen, später kann man immer noch lockern, wenn es die [PHE](#)-Werte erlauben. Die Berechnung der [PHE](#)-Zufuhr und damit das erforderliche Abwiegen der Lebensmittel halte ich für sehr einschneidend in der Ess-Erziehung und nach meinen Erfahrungen für überflüssig. Innerhalb der geeigneten Lebensmittelauswahl sollten die Mahlzeiten zusammengestellt werden und das Kind entscheidet dann, wieviel es davon essen möchte. Vielleicht muss es kleine Regeln geben, z.B. dass Kartoffeln oder normaler Reis nur 3-4 mal in der Woche möglich sind, damit die [PHE](#)-Werte im Zielbereich liegen. Aber das sind Themen, die in der weiteren Betreuung des Stoffwechselteams und der Diätassistentin behandelt werden. Durch eine genetische Untersuchung könnte man schauen, ob die Mutation evtl. auf BH4 anspricht.

Viele Grüße

Verena Naunheim