

# Wie geht es Dir im Moment mit Deiner PKU?

Du lebst seit Deiner Geburt mit PKU und kennst Dich sicher gut damit aus. Trotzdem kann es passieren, dass zu hohe oder schwankende PHE-Werte Deine Stimmung und Deine Konzentration verschlechtern. Der folgende Fragebogen soll Dir helfen, Dein Befinden gut einzuschätzen.

Bitte beantworte die folgenden Fragen ehrlich – nur für Dich. Du kannst dabei nichts falsch machen. Deine Antworten helfen Dir zu entscheiden, ob Deine PKU gut unter Kontrolle ist. Wenn Du alle Fragen beantwortet hast, kannst Du anschließend in der Auswertung nachschauen, was Deine Antworten bedeuten. Damit kannst Du selbst einschätzen, ob es Dir mit der PKU gut geht oder ob sie Dich doch beeinträchtigt.



Bitte denke jetzt an die letzten **14 Tage** und kreuze das Kästchen an, das am besten auf Dich zutrifft.

## Zunächst geht es um Deine PKU-Behandlung

Hast Du den Eindruck, dass Du Dich mit der Behandlung Deiner PKU gut auskennst?

ja, sehr gut

gut

mittelmäßig

eher nicht

nein

Hast Du eine/n Arzt/Ärztin, der/die sich gut mit PKU auskennt und Dich unterstützt?

ja

etwas

nein

Handelt es sich dabei um eine spezielle Praxis/Ambulanz (Stoffwechselambulanz; Endokrinologie) für Kinder und Jugendliche mit PKU?

ja

nein

das weiß ich nicht

Wie oft lässt Du Deinen PHE-Wert pro Jahr messen?

..... mal

Wie hoch war Dein letzter PHE-Wert:

..... mg/dl bzw ..... µmol/l



Wie beurteilst Du selbst Deinen PHE-Wert?  
Mein Wert ist...

sehr gut

gut

mittelmäßig

etwas zu hoch

deutlich zu hoch

Nimmst im Moment Deine Aminosäurenmischung (Eiweißpulver) ein?

ja, regelmäßig

nur bei Bedarf

nein, nie

Fällt es Dir schwer, die Aminosäurenmischung regelmäßig einzunehmen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

---

## Nun geht es um Deine Leistungsfähigkeit im Alltag, das heißt, was Du jeden Tag schaffst.

Fällt es Dir schwer, alltägliche Aufgaben und Tätigkeiten zu planen, z.B. den Schulbesuch oder Freizeitaktivitäten?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es Dir schwer, Dich zu konzentrieren, z. B. in der Schule gut aufzupassen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es Dir schwer, Dir viele Dinge zu merken?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Brauchst Du oft lange Zeit, um einfache Aufgaben zu erledigen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

**Nun geht es darum, wie Du Dich insgesamt fühlst, es geht um Dein Wohlbefinden.**

- Gibst Du schnell auf, wenn Du versuchst, schwierige Aufgaben zu lösen?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer
- Wirst Du schnell wütend?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer
- Meinen andere, dass Du launisch und schnell reizbar bist?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer
- Fehlen Dir die Kraft und der Schwung, um neue Aufgaben anzugehen?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer
- Fühlst Du Dich niedergeschlagen?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer
- Bist Du unruhig?

nein, nie    selten    manchmal    oft    ja, immer

**Auf der nächsten Seite findest Du die Anleitung, wie Du Deine Antworten auswerten kannst.**

# Auswertungshilfe zum Fragebogen für Jugendliche mit PKU

## Deine PKU-Behandlung

Sicher weißt Du schon lange Zeit, dass ein möglichst normaler PHE-Wert im Blut nicht nur für Kinder, sondern auch für Jugendliche mit PKU wichtig ist, damit sie fit sind, sich wohl fühlen und in der Schule und im Alltag gut mitkommen.



### Aktuelle Zielwerte

Bei Jugendlichen mit PKU wird heute dafür ein PHE-Wert zwischen 2-10 mg/dl oder (120 und 600  $\mu\text{mol/l}$ ) empfohlen. Liegt Dein Wert höher, solltest Du mit Deinem PKU-Team sprechen, was Du dagegen tun kannst.

Wenn Du gar kein PKU-Team mehr hast, möchten wir Dir raten, doch einmal wieder zu deinem PKU-Zentrum zu gehen, das Du als Kind früher besucht hast. Wenn Du umgezogen bist, frage Dein altes PKU-Team, wo es in Deiner Nähe ein PKU-Zentrum für Kinder und Jugendliche gibt.

### Gut und gesund essen

Ebenso wie alle Jugendlichen mit einer PKU solltest Du auch auf das richtige Essen und Trinken achten und die Aminosäurenmischung nicht vergessen. So kannst Du Deinen Körper gut mit allem versorgen, was er braucht, um gut zu wachsen und fit zu sein. Außerdem schützt Du damit die Gesundheit Deines Gehirns. Wenn Du keine Aminosäurenmischung mehr Zuhause hast, frage Dein PKU-Team. Gerade jetzt im Wachstum hast Du ein Recht auf eine gute und ausreichende Ernährung.

### Mit einem erfahrenen PKU-Team gut zusammenarbeiten

Alle Jugendlichen mit einer PKU sollten regelmäßig in einer spezialisierten Arztpraxis oder Ambulanz (Stoffwechselambulanz oder Endokrinologen) betreut werden und mehrfach im Jahr ihren PHE-Wert bestimmen lassen.

Wenn Du im Moment keine spezialisierte Praxis/Ambulanz hast, in die Du gehen kannst, dann kannst Du eine solche online über die Kassenärztliche Bundesvereinigung suchen. Hier suchst Du nach einem Facharzt für **Endokrinologie oder pädiatrische Endokrinologie** und findest die Ärztin oder den Arzt Deines Vertrauens. Wenn Du länger nicht in Deiner Kinderklinik wegen der PKU warst, z. B. weil Ihr umgezogen seid, ruf ruhig in Deiner alten Kinderklinik an und frage, welche Klinik oder Praxis sich in Deiner Nähe um PKU kümmert.

## Trau Dich, wieder mal in die Klinik zu gehen und etwas für Dich und Deine PKU zu tun!

Und hab' keine Scheu und schon gar kein schlechtes Gewissen, wenn Du eine Zeit lang nicht so auf Deine PKU geachtet hast. Ein Neustart ist immer möglich. Selbst wenn Du schon länger nicht mehr wegen Deiner PKU beim Arzt warst, lohnt es sich für Dich, jetzt einen Termin in einem PKU-Zentrum zu machen. Es gibt immer wieder Neuigkeiten und Tipps, wie Du gut mit PKU leben kannst.

## Deine Leistungsfähigkeit im Alltag – wie gut bist Du drauf?

Studien haben gezeigt, dass zu hohe oder sehr schwankende PHE-Werte bei PKU die geistige Leistungsfähigkeit, das heißt das Denken und Verstehen verschlechtern können. Dies geschieht nicht von einem Tag auf den anderen, sondern schleichend nach und nach. Manche Jugendliche mit PKU bemerken nicht, dass es ihnen langsam immer schlechter geht und ihre Laune immer mieser wird. Leider sind die Schulnoten deshalb manchmal etwas schlechter, als sie sein müssten.

Wenn Du bei den 4 Fragen im Abschnitt „Leistungsfähigkeit“ einmal oder häufiger das Kästchen „oft“ oder „immer“ angekreuzt hast, solltest Du darüber mit Deinem PKU-Team sprechen. Nutze Deine Chance!

## Dein Wohlbefinden

Auch hat sich in einigen wissenschaftlichen Studien gezeigt, dass zu hohe oder schwankende PHE-Werte das seelische Befinden, das heißt die Stimmung, verschlechtern können. Manche Jugendliche mit PKU berichten über schlechte Laune, Reizbarkeit, Niedergeschlagenheit, wenig Antrieb oder innere Unruhe. Auch diese Beschwerden können unbemerkt nach und nach entstehen. Man selbst bemerkt es häufig nicht, aber anderen fällt es auf, und manchmal sprechen sie einen darauf an.

Wenn Du bei den 6 Fragen im Abschnitt „Wohlbefinden“ einmal oder häufiger das Kästchen „oft“ oder „immer“ angekreuzt hast, solltest Du darüber mit Deinem PKU-Team sprechen. Keine Sorge, sie kennen solche Probleme und haben gute Tipps, die Dir helfen können, wieder „besser drauf“ zu sein.

Du kannst diesen Bogen zu Deinem nächsten Termin in der PKU-Ambulanz mitnehmen und dort mit dem Behandlungsteam besprechen.

Weitere Informationen über das Leben mit PKU findest Du auch online bei Patientenorganisationen wie der **DIG PKU**.

# Wie geht es Dir im Moment mit Deiner PKU?

Hier haben wir für Dich ein paar Tipps, wie du Dich auf den nächsten Besuch in der PKU-Ambulanz vorbereiten kannst:

Wenn der PHE-Wert (Phenylalaninwert) im Blut bei PKU zu hoch oder sehr schwankend ist, kann es zu Beeinträchtigungen im Denken und bei der Stimmung kommen, ohne dass es die betroffene Person selbst merkt. Dein Behandlungsteam in der PKU-Ambulanz bzw. Praxis kann Dir helfen, mögliche unangenehme Anzeichen der PKU zu erkennen und zu behandeln. Manchmal ist es allerdings gar nicht so einfach, darüber mit dem PKU-Team zu sprechen.

Dieser Bogen unterstützt Dich dabei, besser mit dem Behandlungsteam über Dein Leben mit der PKU und die passende Behandlung zu sprechen.

Denke dazu über folgende Themen nach, bevor Du das nächste Mal in die PKU-Ambulanz gehst. Dann kannst Du genau über das sprechen, was Dir wichtig ist. Und denk dran, niemand ist perfekt.



## ● **Fällt es Dir schwer, Dich um die PKU zu kümmern?**

Wie gut gelingt es Dir, an alles, was die PKU angeht (Ernährung, Eiweißpulver) zu denken und es auch zu machen? Fallen Dir manche Dinge schwer? Wünschst Du Dir Tricks oder Tipps für bestimmte Situationen?

## ● **Hier wünsche ich mir Unterstützung bei:**

.....

## ● **Wie kommst Du im Alltag zurecht?**

Bespreche mit Deinem Behandlungsteam, wie es Dir gelingt, die vielen Dinge in Deinem Alltag zu planen und nichts zu vergessen. Wird das manchmal zu viel oder zu schwer für Dich?

## ● **Das fällt mir manchmal schwer:**

.....

Denke auch an Reisen, Sport, Prüfungen oder Partys, die seit Deinem letzten Termin im PKU-Zentrum stattgefunden haben. Gab es hier besonders schwierige Situationen, über die Du mit dem PKU-Team sprechen möchtest?

## ● **Ich möchte mehr wissen über:**

.....

## Schlechte Stimmung wegen der PKU?

Frag' auch Dein Behandlungsteam, wenn Dir Anzeichen eines erhöhten oder schwankenden PHE-Blutspiegels aufgefallen sind. Mögliche Anzeichen sind zum Beispiel

- schlechte Laune, Stimmungsschwankungen oder Traurigkeit
- Reizbarkeit oder häufiger Streit mit anderen
- Konzentrationschwierigkeiten oder Gedächtnisprobleme
- weniger Aufmerksamkeit und Schwierigkeiten beim Planen
- Du bist beim „gaming“ am Computer langsamer oder schlechter geworden

Schreibe Dir diese oder andere Veränderungen auf, die Dir im Alltag aufgefallen sind.

## Diese möglichen Anzeichen habe ich bemerkt:

.....

.....

**Unser Tipp: Trau Dich zu fragen! Niemand wird Dich verurteilen, wenn Du etwas bei Deiner Behandlung und Ernährung nicht perfekt gemacht hast. Das ist normal.**

**Aber Du hast die Chance, Neues zu erfahren und noch etwas besser mit PKU zu leben.**



Dieser Fragebogen wurde entwickelt und erstellt von Frau Prof. Karin Lange und Frau PD Dr. Gundula Ernst, Medizinische Psychologie, Medizinische Hochschule Hannover

Entwickelt und finanziert von BioMarin International Ltd.  
© 2023 BioMarin International Ltd. Alle Rechte vorbehalten.  
EU-PKU-00421 Januar 2023