

Wie geht es Ihrem Schulkind mit PKU?

Liebe Eltern,

kurz nach der Geburt Ihres Kindes haben Sie erfahren, dass Ihre Tochter oder Ihr Sohn mit PKU geboren wurde. Sicher werden Sie - wie viele Eltern in Ihrer Situation - diesen Moment niemals vergessen. Inzwischen haben Sie schon sehr viel über die Stoffwechselstörung PKU gelernt, und Sie sind wahrscheinlich schon Profi zu fast allen Fragen der PKU im Alltag geworden.



Ihr Kind besucht jetzt schon die Schule und wird von Tag zu Tag und Schritt für Schritt selbstständiger. Es hat sich gut entwickelt, viel besser als Sie es damals bei Diagnose befürchtet haben. Die spezielle Ernährung ist fast schon zum Alltag geworden und die Aminosäuremischung ist „tägliche Routine“ für Ihr Kind. Wir möchten Sie deshalb ermutigen, optimistisch und vertrauensvoll in die Zukunft Ihres Kindes mit PKU zu schauen. Dafür gibt es viele gute Gründe!

Manchmal kann die PKU jedoch auch den Alltag erschweren. Trotz großer Mühe der ganzen Familie kann es Phasen geben, in denen zu hohe oder schwankende PHE-Werte die Stimmung und die Konzentration von Kindern mit PKU beeinträchtigen. Der folgende Fragebogen soll Ihnen helfen, das Befinden Ihres Kindes einzuschätzen und von den in allen Familien üblichen Konflikten zu unterscheiden.

Bitte beantworten Sie dazu die folgenden Fragen. Sie können Ihnen helfen, das Befinden Ihres Kindes besser zu beurteilen. Im Anschluss an unseren kurzen Fragebogen finden Sie eine Auswertung und Tipps zum Gespräch mit dem Team im PKU-Zentrum Ihres Kindes.

Bitte denken Sie jetzt an die letzten **14 Tage** und kreuzen Sie das Kästchen an, das am besten auf Ihr Kind mit PKU zutrifft.

Zunächst geht es um die PKU-Behandlung Ihres Kindes

Haben Sie den Eindruck, dass Sie sich mit der Behandlung der PKU Ihres Kindes gut auskennen?

ja, sehr gut

gut

mittelmäßig

eher nicht

nein

Haben Sie eine/n Arzt/Ärztin, der/die sich gut mit PKU auskennt und Sie und Ihr Kind unterstützt?

ja

etwas

nein

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

ja

nein

das weiß ich nicht



Wie oft lassen Sie den PHE-Wert Ihres Kindes pro Jahr bestimmen?

..... mal

Wie hoch war der letzte PHE-Wert:

..... mg/dl bzw $\mu\text{mol/l}$

Wie beurteilen Sie selbst den PHE-Wert Ihres Kindes?
Der Wert ist...

sehr gut

gut

mittelmäßig

etwas zu hoch

deutlich zu hoch



Nimmt Ihr Kind im Moment seine Aminosäurenmischung (Eiweißpulver) ein?

ja, regelmäßig

nur bei Bedarf

nein, nie

Fällt es Ihrem Kind schwer, die Aminosäurenmischung regelmäßig einzunehmen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Nun geht es um Leistungsfähigkeit Ihres Kindes im Alltag

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

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es ihm schwer, sich zu konzentrieren, z. B. in der Schule gut aufzupassen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es ihm schwer, sich viele Dinge zu merken?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Braucht es oft lange Zeit, um einfache Aufgaben zu erledigen?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

Nun geht es darum, wie sich Ihr Kind insgesamt fühlt, d.h. es geht um sein Wohlbefinden.

● Gibt Ihr Kind schnell auf, wenn es versucht, schwierige Aufgaben zu lösen?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

● Wird es schnell wütend?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

● Meinen andere oder auch Sie, dass Ihr Kind launisch und schnell reizbar ist?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

● Fehlen Ihrem Kind die Kraft und der Schwung, um neue Aufgaben anzugehen?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

● Fühlt sich Ihr Kind niedergeschlagen?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

● Ist Ihr Kind unruhig?

nein, nie	selten	manchmal	oft	ja, immer
-----------	--------	----------	-----	-----------

Auf der nächsten Seite finden Sie die Anleitung, wie Sie Ihre Antworten auswerten können.

Auswertungshilfe zum Fragebogen

Die PKU-Behandlung meines Kindes

Sicher wissen Sie schon lange Zeit, dass ein möglichst normaler PHE-Wert im Blut für Kinder mit PKU wichtig ist, damit sie fit sind, sich wohl fühlen und in der Schule und im Alltag gut mitkommen.



Aktuelle Zielwerte

Bei Kindern im Grundschulalter mit PKU wird heute dafür ein PHE-Wert zwischen 2-6 mg/dl oder 120-360 µmol/l empfohlen. Liegt der Wert Ihres Kindes höher, sollten Sie mit dem PKU-Team sprechen und überlegen, was Sie dagegen tun können. Einige Zentren bieten z.B. spezielle Schulungen für Grundschul Kinder mit PKU und deren Eltern an.

Wenn Ihr Kind im Moment gar keinen Kontakt mehr zu einem erfahrenen PKU-Team hat, möchten wir Ihnen raten, diesen wiederaufzunehmen. Wenn Sie umgezogen sind, fragen Sie Ihr ehemaliges PKU-Team, wo es in Ihrer Nähe ein PKU-Zentrum für Kinder gibt.

Gut und gesund essen

Alle Kinder mit einer PKU sollten gut ernährt werden und das passende Essen und Trinken und die Aminosäurenmischung erhalten. Damit unterstützen Sie das möglichst normale körperliche Wachstum und die geistige Entwicklung Ihres Kindes. Das Gehirn wird so sicher geschützt. Haben Sie Fragen zur Ernährung eines Schulkindes mit PKU, dann wenden Sie sich an die spezialisierten Ernährungsfachkräfte in Ihrem PKU-Team. Sie haben auch Tipps, in welcher Form Kinder die Aminosäurenmischungen in der Schule oder in der Freizeit nicht vergessen.

Mit einem erfahrenen PKU-Team gut zusammenarbeiten

Alle Kinder mit PKU sollten regelmäßig in einer spezialisierten Arztpraxis oder Ambulanz (Stoffwechselambulanz oder Endokrinologen) betreut werden und mehrfach im Jahr ihren PHE-Wert bestimmen lassen, um sicher zu gehen, dass es sich gut entwickeln kann.

Wenn Sie im Moment keine spezialisierte Praxis/Ambulanz für Kinder mit PKU besuchen, können Sie eine solche online über die Kassenärztliche Bundesvereinigung finden. Hier suchen Sie nach einem Facharzt für **Endokrinologie oder pädiatrische Endokrinologie** und finden die Ärztin oder den Arzt Ihres Vertrauens. Wenn Sie länger wegen der PKU nicht in einer Kinderklinik waren, z. B. weil Sie umgezogen sind, dann rufen ruhig in der vorherigen Kinderklinik an und fragen, welche Klinik oder Praxis sich in Ihrer Nähe speziell um Kinder mit PKU kümmert.

Haben Sie keine Scheu!

Und haben Sie keine Scheu und schon gar kein schlechtes Gewissen, wenn Sie eine Zeit lang nicht so auf die PKU-Behandlung geachtet haben. Ein Neustart ist immer möglich. Es gibt immer wieder Neuigkeiten und Tipps, wie Sie und Ihr Kind gut mit PKU leben können.



Leistungsfähigkeit im Alltag

Wissenschaftliche Studien haben gezeigt, dass zu hohe oder sehr schwankende PHE-Werte bei PKU die geistige Leistungsfähigkeit, das heißt das Denken und Verstehen beeinträchtigen können. Dies geschieht nicht von einem Tag auf den anderen, sondern schleichend nach und nach. Manche Eltern von Kindern mit PKU bemerken nicht, dass es ihrem Kind langsam immer schlechter geht und seine Stimmung immer mehr eintrübt. Es kann auch sein, dass die Schulleistungen darunter leiden.

Wenn Sie bei den 4 Fragen im Abschnitt „Leistungsfähigkeit“ einmal oder häufiger das Kästchen „oft“ oder „immer“ angekreuzt haben, sollten Sie darüber mit dem PKU-Team Ihres Kindes sprechen.

Wohlbefinden Ihres Kindes

Auch hat sich in einigen wissenschaftlichen Studien gezeigt, dass zu hohe oder schwankende PHE-Werte das seelische Befinden beeinträchtigen können. Manche Eltern beobachten bei ihren Kindern mit PKU zunehmend schlechte Laune, Reizbarkeit, Niedergeschlagenheit, wenig Antrieb oder innere Unruhe. Auch diese Anzeichen können unbemerkt nach und nach entstehen. Die betroffenen Kinder oder auch deren Eltern bemerken es selbst häufig nicht, aber anderen fällt es auf, und manchmal sprechen sie es auch an.

Wenn Sie bei den 6 Fragen im Abschnitt „Wohlbefinden“ einmal oder häufiger das Kästchen „oft“ oder „immer“ angekreuzt haben, sollten Sie darüber mit Ihrem PKU-Team sprechen.

Sie können diesen Bogen zu Ihrem nächsten Termin in der PKU-Ambulanz mitnehmen und dort mit Ihrem Behandlungsteam besprechen.

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



Wie geht es ihrem Kind im Moment mit seiner PKU?

Hier haben wir für Sie ein paar Tipps zusammengestellt, wie Sie sich auf den nächsten Besuch in der PKU-Ambulanz vorbereiten können:

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

Dieser Bogen unterstützt Sie dabei, besser mit dem Behandlungsteam über die Situation Ihres Kindes mit PKU und die passende Behandlung zu sprechen.

Denken Sie dazu über folgende Themen nach, bevor Sie mit Ihrem Kind das nächste Mal die PKU-Ambulanz besuchen.



Wo oder wann fällt es Ihnen schwer, sich um die PKU zu kümmern?

Wie gut gelingt es Ihnen und Ihrem Kind, an alles, was die PKU angeht (Ernährung, Eiweißpulver) zu denken und es auch umzusetzen? Fallen Ihnen manche Dinge schwer? Wünschen Sie sich Tricks oder Tipps für bestimmte Situationen?

Hier wünsche ich mir Unterstützung bei:

Wie kommen Sie im Alltag mit der PKU zurecht?

Besprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam, wie es Ihnen und Ihrem Kind gelingt, die vielen Dinge im Alltag zu planen und nichts zu vergessen. Wird das manchmal zu viel oder zu schwer für Sie oder Ihr Kind?

Das fällt mir manchmal schwer:

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

Ich möchte wissen:

Schlechte Stimmung wegen der PKU?

Sprechen Sie auch mit dem Behandlungsteam, wenn Ihnen typische Anzeichen eines erhöhten oder schwankenden PHE-Blutspiegels bei Ihrem Kind aufgefallen sind. Mögliche Anzeichen sind zum Beispiel

- schlechte Laune, Stimmungsschwankungen oder Traurigkeit
- Reizbarkeit oder häufiger Streit mit anderen Kindern oder den Eltern
- Konzentrationsschwierigkeiten oder Gedächtnisprobleme
- ungewöhnlich viel Zeit für die Hausaufgaben
- weniger Aufmerksamkeit und Schwierigkeiten beim Planen

Notieren Sie gegebenenfalls diese oder andere Veränderungen, die Ihnen im Alltag mit Ihrem Kind aufgefallen sind.

Diese möglichen Anzeichen der PKU habe ich bemerkt:

Unser Tipp: Trauen Sie sich, Fragen zu stellen und um Rat zu bitten. Niemand wird Sie verurteilen, wenn die Behandlung Ihres Kindes nicht jeden Tag perfekt war. Das ist normal.

Nur durch eine gute Beratung haben Sie und Ihr Kind 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-00422 Januar 2023