

## PKU-STORIES

# MEIN LEBEN MIT 48 JAHREN PKU



50 Jahre PKU-Geschichte spiegelt sich auch in so mancher persönlicher Erfahrung wieder. So gibt uns im Folgenden die PKUlerin **Ulrike Schaffer** einen Einblick in ihre ganz persönliche Welt der PKU aus ihren 48 Lebensjahren.

**M**ein Name ist Ulrike Schaffer und ich bin im Dezember 1969 in Leverkusen geboren. Ich hatte großes Glück, dass der Guthrietest in dem Krankenhaus, in dem ich geboren wurde, damals schon bei Neugeborenen gemacht wurde. Zusätzlich wurde bei mir der Fölling'sche Windeltest gemacht. Hierbei wurde Urin des Kindes (Windel) mit Eisenchlorid versetzt. Wenn im Urin das Abbauprodukt von Phenylalanin Phenylbrenztraubensäure vorliegt, verfärbt sich der Urin grünlich. Beide Tests waren bei mir positiv.

Da mein Phe-Spiegel nach der Entlassung sehr hoch war, wurde ich im Januar in das Klinikum Aachen eingeliefert. Man gab mir Fläschchen mit Albumaid XP (1. PHE-freies Protein-Hydrolysat), das sehr aufwändig mit Mondamin, Öl, Zucker, Milch und Wasser zubereitet wurde. Die Werte fielen jedoch nicht unter 9 mg/dl (obwohl der Fölling'sche Test negativ war). Die Ärzte konnten sich dies nicht erklären. Meine Eltern setzten sich dann mit Prof. Bickel in Heidelberg in Verbindung, der auf eine komplett Phe-freie

Ernährung bestand. So gab man mir Albumaid XP ohne Milch, aber mit Karotten. Der Phe-Spiegel sank jedoch viel zu tief, sodass ich Durchfall bekam und immer schwächer wurde. Die Ärzte haben dann sogar vermutet, dass ich vielleicht doch keine PKU habe.

Daraufhin haben sich meine Eltern nochmals mit Prof. Bickel in Verbindung gesetzt. Dieser sagte, dass die Ärzte die Diät nicht richtig eingestellt haben, vermutlich weil die Diät damals noch neu war und es wenig Praxiserfahrung gab. Er würde, wenn es sein Kind wäre, mich sofort nach Heidelberg bringen.

So kam ich mit zwei Monaten nach Heidelberg. Hier wurde dann ein Phe-Belastungstest gemacht, der bewies, dass ich PKU habe. In den zwei Monaten, die ich dort war, wurde ich erst einmal aufgepäppelt und bekam bei meiner Entlassung meinen ersten richtigen Diätplan.

### HERAUSFORDERUNGEN MEISTERN

Da Albumaid XP so schrecklich (nach Fisch) schmeckte, verweigerte ich diese und erbrach mein Essen regelmäßig. Aus Angst wusste sich meine Mutter nicht anders zu helfen, als mich auf einer Plastikdecke zu füttern und mir das Erbrochene wieder zurück zu füttern, da nicht klar war, was in mir geblieben war und was nicht. Meine Mutter versuchte den Geschmack des Albumaid XP's mit Geschmacksstoffen für mich zu verbessern, jedoch mit wenig Erfolg. Im Jahr 1973 bekam ich dann die Aminosäurenmischung P-AM (1. Phe-freie Aminosäurenmischung).



*Ulrike als Baby nach dem Baden.*



Stock: malarapaso

Ulrike mit ihrer Mama beim Mittagessen.

Ein weiteres Problem war es für meine Mutter, dass auf die Post damals kein Verlass war. Urin und Blutproben kamen zu spät oder gar nicht an. Auch die Phe-Werte blieben oft aus und meine Mutter musste sich immer wieder telefonisch mit der Klinik in Verbindung setzen, was sie viel Zeit und Kraft kostete.

Im Dezember 1970 verstarb mein Vater. Dies war eine weitere Herausforderung, da meine Mutter nun ganz alleine für mich verantwortlich war. Für die Zeit während ihrer Arbeit suchte sie nun für mich eine 9 ½ stündige Betreuung durch eine qualifizierte Haushälterin. Doch sie musste sich hierzu erst mit den Ämtern „rumschlagen“, um finanzielle Unterstützung zu bekommen. Im Jahr 1971 wurden mir 30% Behinderungsgrad zugesprochen, das „H“ (für Hilflosigkeit) bekam ich jedoch erst 1977. Meine ganze Kindheit wurde ich schließlich von Haushaltshilfen betreut. Dann zog meine Großmutter aus Leverkusen zu uns als Unterstützung. Im Kindergarten und in der Schule musste sich meine Mutter schließlich auf die Erzieher verlassen, was auch ganz gut ging.

#### ABWECHSLUNG IN DER DIÄT

Es war immer sehr schwierig, an Phe-Werte bzw. Eiweißangaben von Lebensmitteln zu kommen, wenn man seinem Kind Abwechslung in der Diät bieten wollte. So schrieb meine Mutter von Anfang an Firmen an. Die ersten Phe-armen Lebensmittel waren Nudeln aus Italien, Damin eiweißarm, die erste eiweißarme Backmischung von SHS (1972), und Plätzchen von der Hammermühle. Nach und nach kamen immer mehr Firmen mit eiweißarmen Produkten und Aminosäuremischungen auf den Markt.

Dank meiner Mutter und der guten und engen Betreuung durch die Uniklinik Heidelberg entwickelte ich mich gut. Der Diätplan wurde regelmäßig angepasst, sowohl von Seiten der Phe-Toleranz, als auch aufgrund der immer mehr verfügbaren Phe-freien Lebensmittel. Da es damals noch keine auf 1g genaue elektrische Waage gab, haben wir jahrelang die Lebensmittel mit einer Briefwaage abgewogen. Es wurde genau Tagebuch geführt. Ich hatte konkrete Angaben, wie viel ich morgens, mittags und abends essen durfte mit genauen Rezeptangaben zum Beispiel für Kartoffeln, Gemüse, Sahne und Margarine. Eine große Auswahl gab es deshalb nicht. Mit den Jahren wurden immer

mehr Rezeptbücher herausgegeben, was dann endlich eine Abwechslung brachte.

#### DIE DIÄT NAHM ICH SELBST IN DIE HAND

Für mich war meine Diät in jungen Jahren (3-9 Jahre) kein großes Problem, außer, wenn ich zu Kindergeburtstagen ging. Da wurde man von den anderen Kindern immer aufgezogen: „Musst Du wieder eine Extrawurst haben?“.

Früh habe ich gelernt, meine Diät selbst in die Hand zu nehmen, indem ich die Aminosäuremischung und Lebensmittel abwog und berechnete. Hierzu lernte ich, mit einem Rechenschieber die jeweiligen Phe-Werte auszurechnen. Jedoch wurde ich natürlich auch immer neugieriger, andere Lebensmittel zu probieren, sodass meine Phe-Werte nicht immer gut waren. Als eine Quälerei empfand ich auch das ständige Blutabnehmen. Nur auf die erst halb- dann jährlichen Untersuchungen in Heidelberg habe ich mich immer gefreut, weil die Diätassistentin oft neue Lebensmittel und Rezepte für mich hatte. Die Untersuchungen empfand ich dabei allerdings immer als nötiges Übel, denn sie waren sehr umfangreich: Blut- und Urinuntersuchungen, Psychologe, EEG, Röntgen der Hand und die Untersuchung bei Fr. Dr. Schmidt.



Früh habe ich gelernt, meine Diät selbst in die Hand zu nehmen, indem ich die Aminosäuremischung und Lebensmittel abwog und berechnete.



#### NEUIGKEITEN IN DEN 80ERN

Im Jahr 1976 wurde die DIG-PKU e.V. gebildet. In den nächsten Jahren wurden dann auch immer mehr regionale Treffen veranstaltet, jedoch war es für mich, die ja eine der Ältesten war, oft sehr langweilig, obwohl dort auch immer neue Rezepte und Lebensmittel angeboten wurden. Irgendwann wollte ich zu diesen Treffen nicht mehr hin.



In der Pubertät hatte ich oft Schwierigkeiten, meine Diät einzuhalten. Es war für mich wie ein Spießrutenlauf, denn ich wusste ja, wenn ich genascht habe, würden mich meine Werte verraten und es gab Ärger mit meiner Mutter und mit meiner Ärztin. Die Diätpläne wurden dann an meine Essgewohnheiten angepasst. Auch war es für mich sehr schwer, das P-AM einzunehmen wegen des Nachgeschmacks. Irgendwann gab es dann andere Geschmacksrichtungen bei den Aminosäuremischungen (Kakao, Zitrone, Waldbeere usw.), damit wurde die Einnahme erleichtert. In den Jahren danach habe ich mein Abitur und eine Ausbildung gemacht, bin ausgezogen und habe geheiratet. Die Diät habe ich mehr oder weniger eingehalten und von der Entwicklung der PKU (Lebensmittel, JuEK und ESPKU) habe ich nur noch am Rande mitbekommen.

**DIE PKU-DIÄT FIEL MIR SCHWER**

Ich habe über die Jahre hinweg immer wieder an Studien teilgenommen. Im Jahr 1982 wurde die Forschung zur maternalen PKU aufgenommen. Im Jahr 1994 bin ich nach Münster gegangen, da ich Kinder haben wollte. Ich fing an, meine Diät wieder aufzunehmen. Jedoch wurde es für mich immer schwieriger, mich daran zu halten, bis ich sogar die PKU regelrecht aus meinen Gedanken verdrängt habe. Ich habe mich dann entschlossen, keine Kinder in die Welt zu setzen. Ich konnte es nicht verantworten, ein geschädigtes Kind zur Welt zu bringen, nur weil ich nicht in der Lage bin, mich an die Diät zu halten. Danach war es so, dass man sich als Erwachsener, der sich einmal von der PKU abgewendet hat, reichlich verloren vorkam.

**WO BEKAM ICH HILFE?**

Ich habe dann den Tipp bekommen, nach Bochum in die Erwachsenen Ambulanz zu gehen. Dort bekam ich, dank der super Betreuung durch den Arzt und die Diätassistenten, viele Infos zu neuen Firmen und Lebensmitteln. Darüber hinaus erhielt ich dann auch den ersten Kontakt zu einer PKU-Patientin, die in meinem Alter ist. Ich habe dann angefangen, mich für PKU-Gruppen auf Facebook zu interessieren und bin nach Jahrzehnten wieder, dank meiner neuen PKU-Bekanntschaft, zu einem PKU-Treffen gegangen. Danach habe ich regelmäßig Blutkontrollen gemacht und die Vielzahl der neuen Lebensmittel kennengelernt. Was mich im ersten Moment, aufgrund der Fülle, erschlagen hat. Ich habe nach Jahren wieder angefangen mich mit der PKU neu anzufreunden, indem ich mich überall (PKU-Board, Nutricia Metabolics Info-Lounge usw.) informierte. Auch neue Kontakte habe ich geknüpft und nehme an Kochkursen und Veranstaltungen teil. Heute bin ich so glücklich, dass die Firmen und auch manche Kliniken uns Erwachsene nicht vergessen haben und sie sich für uns PKUler so ins Zeug legen. Sie stellen neue Produkte her, wie die vielzähligen Aminosäuremischungen, wo jeder seine Geschmacksrichtung findet, sowie die eiweißarmen Lebensmittel, damit es für uns so leicht wie möglich ist, mit unserer Diät zurecht zu kommen und natürlich auch schmackhaft ist. Dank dieser Entwicklung ist für mich die PKU kein Monster mehr, sondern eine besondere Art zu leben. Und das macht uns PKUler zu etwas Besonderem!

*gesamt einw. gel. in*

Datum ..14.4.74....

Anweisung für phenylalanin

Kind: Jasper, Ulrike ..... Alter: ..A. Ma.  
 Präparat: Albumaid XP ..... g  
 Diese Anweisung gilt vom 15.4.70 bis au...

Zusammensetzung der Mahlzeit	Menge g	Phe. mg
<u>Milchnahrung</u>		
Albumaid XP	70g	-
Nan, 14%ig (28g Pulver)	200	130
Mazolaöl $\frac{20ml}{45g}$ $\frac{10g}{1,0}$	15	-
Mondamin	20	3
Zucker od. Traubenzucker	20	-
Vitamin C Trank, Gerber	100	10
mit Wasser auf 640 ml auffüllen.		
4 x 160 ml Flaschen		142,8
3 x 240		35,7
		178,5
X Gemüseahlzeit im Wert von 78 mg Phe. s. Austausch, z.B.		
Kartoffeln	50	43
+ Möhren <i>günstig</i>	100	35
		78
oder 150g feine Knochen + 70g Banane	150	37,5
	70	38,5
		76,0
<i>1/2 Liter Kuhmilch 1/2 Liter Banane</i>	45	23,2
	49	34,5
		76,2
<i>Albumaid</i>	100	30
	78	41
		221
Summe	24 Std.	221
	10/24 Std.	36,2

PKU Soll für ..... kg

UNIVERSITÄTS-KINDERKLINIK (LUISENHEILANSTALT) Direktor: Professor Dr. H. Schmidt

6900 HEIDELBERG 1, den 15. Juli 1971  
 Rufnummer 1-9  
 Tel.: Durchwahl 400  
 Veranlagung 401

Dr. Sch/wt

Ärztliche Bescheinigung

Betr.: Jasper, Ulrike, geb. 9. 12. 1969

Das o.g. Kind leidet an einer Stoffwechselerkrankung Phenylketonurie, die unbehandelt zu Schwachsinn führt. Die Behandlung besteht in einer Diät, bei der die Aminosäure Phenylalanin weitgehend aus der Nahrung weggelassen wird. Die Zubereitung und Durchführung einer solchen Diät ist besonders kompliziert. Die damit betraute Pflegeperson muss darin ausgebildet und geübt werden. Bei unkorrekter Durchführung der Diät können einerseits Ernährungsschäden auftreten und zum anderen ist das gewünschte Ziel einer normalen geistigen Entwicklung gefährdet. Das phenylketonurie-kranken Kind ist an sich so hilflos, daß es nicht ohne fremde Wartung und Pflege bestehen kann. Dazu kommt noch, daß die Pflegeperson besonders qualifiziert sein muss.

Nach dem heutigen Wissensstand muß die diätetische Behandlung mindestens bis zum 8. Lebensjahr durchgeführt werden.

Dr. H. Schmidt  
 Universitäts-Kinderklinik (Luisenheilanstalt)

Dokumente aus der Universitäts-Kinderklinik Heidelberg.

Links: Ulrikes Diätplan als sie vier Monate alt war.

Rechts: Das Bescheinigungsschreiben der Stoffwechselerkrankung.