

STORY FOR TEENS

MEIN LEBEN MIT MMA

Es liegt uns sehr am Herzen, auch über die sehr seltenen erblichen Stoffwechselstörungen zu sprechen und ihnen regelmäßig einen Platz in unserem Info Mag einzuräumen. Deshalb freuen wir uns besonders, Euch in dieser Ausgabe Hannah vorstellen zu können, die trotz ihrer seltenen erblichen Stoffwechselstörung Methylmalonazidurie (MMA) ihr Leben genießt.

Hallo, ich heiße Hannah Benz, bin 18 Jahre alt und habe seit meiner Geburt die Stoffwechselerkrankung Methylmalonazidurie. Die MMA ist seltener als die PKU. In Mitteleuropa wird etwa 1 von 50.000 Neugeborenen mit MMA geboren. Bei der MMA gibt es verschiedene Stadien. Die schwerste Form wird Mut 0 genannt und ich habe diese Form. Ich nehme Medikamente in Tabletten- und auch flüssiger Form. Alle zwei Wochen nehme ich Metrodinazol (ein Antibiotikum) ein, damit meine Methylmalonsäure in meinem Körper etwas verringert wird.

Die Krankheit wurde bei mir erst ein Jahr nach meiner Geburt festgestellt. Dadurch habe ich Verzögerungen in der Entwicklung. Zum Beispiel konnte ich als Kind mit 2 Jahren noch nicht lachen, da meine Mundmuskulatur nicht stark genug war. Durch die MMA habe ich leider auch eine Folgeerkrankung und zwar eine Nierenunterfunktion. Zudem bin ich kleinwüchsig und nicht so schnell wie die anderen. Beim Bowlen habe ich meist nicht so viel Kraft, um die Kugel schnell zu den Kegeln zu rollen.

WIE SIEHT MEINE ERNÄHRUNG AUS?

Ich muss eine sehr spezielle Diät einhalten. Diese beinhaltet, dass ich meine Eiweißmenge und Kilokalorien jeden Tag zählen und aufschreiben muss. Mein Tagesbedarf an Eiweiß über die Aminosäuremischungen beträgt 15g und über Lebensmittel 23g. Pro Tag soll ich 1.900 Kilokalorien zu mir nehmen, die ich über den Tag verteilt essen muss. Ich darf maximal 8 Stunden ohne Nahrung sein, deshalb muss ich mir ein bisschen Eiweiß für nachts aufsparen und einen „Nachtdrink“ (bestehend aus Kakao, Milch und



Maltodextrin) mit einplanen. Wenn ich krank bin, muss ich etwas essen – egal ob ich will oder nicht! Wenn ich mal wo anders übernachtete, muss ich alles, was ich esse, genau planen.

MEIN ESSENSTAGEBUCH

Ich führe deshalb ein genaues Essenstagebuch, damit ich nicht durcheinanderkomme und genau weiß, wie viel ich an Eiweiß und Kilokalorien noch für den Rest des Tages übrig habe. Bei Ausflügen oder Übernachtungswochen plane ich mein Essen für jeden Tag schon im Voraus. Ich esse für meine Verhältnisse sehr abwechslungsreich und habe spezielle Bauchgefühle dafür, was mir fehlt oder wenn sonst irgendwas ist.

Als ich letztens bei einem Wochenseminar für mein Freiwilliges Soziales Jahr war, haben meine Mutter und ich



Tagespläne einfach und sicher berechnen – mit dem LoProGramm! Das LoProGramm ist ein digitaler Rechner, welcher der Berechnung von Energie, Eiweiß oder der kritischen Aminosäure(n) dient. Schau' einfach mal auf unserer Webseite unter: www.loprogramm.de nach und mach' Dir deinen eigenen Plan!

genau geplant, was ich wann zu welcher Mahlzeit esse. Das Personal der Jugendherberge war sehr nett und hilfsbereit. Die Hälfte meiner Spezial-Lebensmittel (wie zum Beispiel eiweißarmes Brot) wurde an der Rezeption gelagert. So konnte ich vor jeder Mahlzeit hingehen und mir dort meine eiweißarmen Lebensmittel für das jeweilige Essen abholen.

ICH GENIEßE MEIN LEBEN

Ich gehe persönlich kaum in Clubs oder Discos. Wenn ich dorthin gehe, muss ich meinen Nachtdrink so einplanen, dass ich weniger oder maximal 8 Stunden ohne Nahrung bin. Trotz meiner seltenen Erkrankung geht es mir aber sehr gut. Auch wenn mir die Medikamente, die ich regelmäßig nehmen muss, manchmal auf die Nerven gehen. Ich bin kein Mensch, der deswegen traurig durch die Gegend läuft und sagt warum ich etc. Natürlich ist es mir auch nicht alles egal. Ich sehe es so: Ja ich habe die Krankheit und nehme sie auch ernst, aber ich genieße trotzdem mein Leben! }



} tipp mit 

Viele leckere eiweißarme Produkte wie zum Beispiel unsere eiweißarmen Frischbackwaren findet Ihr unter:

www.loprofin.de

Schon gewusst? Unser Loprofin Echtes Bauernkrusterl wird frisch von Hand gefertigt und kommt direkt aus dem Steinofen, wie es bei Klassikern auch üblich ist.

STORY FOR ADULTS

URLAUB IN SPANIEN MIT PKU



 **Metabolics**
for adults

Hallo liebe Leser, ich bin Anna, 29 Jahre jung und möchte mit Ihnen meine Erfahrungen und Tipps zum Thema Reisen teilen. Seit 2010 planen und organisieren wir nun schon unseren Finca-Urlaub mit jungen erwachsenen PKU'lern. Die Reisen dienen allen Teilnehmern dazu, dass sie Eigenverantwortung für sich und ihre Diät übernehmen, gleichzeitig Autonomie erleben, das Selbstbewusstsein zu stärken und Freundschaften zu festigen. Es konnten Gespräche ohne Eltern geführt werden, die sich nicht immer nur auf die PKU beziehen.

DIE ORGANISATION IM VORFELD

1. Wir brauchen eine Unterkunft mit geeigneter Küchenausstattung, damit wir einen entspannten Urlaub mit Selbstversorgung erleben können. Dies stellte kein Problem dar, da ich Bekannte habe, die eine Finca in Spanien privat vermieten. Nach langen Terminverhandlungen in der Gruppe konnte die Finca gebucht werden. Check!
2. Wir brauchen Flüge! Nachdem geklärt war, von wo wir



losfliegen, wurden kostengünstige Flüge rausgesucht und sich auf die Flüge geeinigt. Check!

3. Wir brauchen Autos bzw. einen großen Bus für alle! Im Ausland dürfen erst Fahrer ab 23 Jahre ein Auto mieten, ansonsten fallen Kosten für Fahranfängerpauschalen pro Tag an! Da deshalb nur zwei bis drei Fahrer zur Auswahl standen, war auch dies schnell geklärt. Die Fahrer kümmerten sich um preisgünstige Angebote für die fahrbaren Untersätze. Check!



4. Wir müssen unsere speziellen Lebensmittel und die Aminosäuremischungen mit nach Spanien bringen – sehr wichtig! Dafür wurde ein grober Kochplan erstellt und die mitreisenden PKU'ler steuerten aus ihren Beständen Lebensmittel bei. Ging dieser Plan nicht auf, waren wir dankbar für die Unterstützung durch Firmen wie Nutricia Metabolics. Um die Mitnahme der Aminosäuremischungen kümmerte sich jeder PKU'ler selbst. Check!

✈️ {tipp 1

Wichtige Tipps für's Fliegen, eine Urlaubsccheckliste und weitere nützliche Tipps für Ihre Reiseplanung finden Sie unter: www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/erwachsene/auf-in-den-urlaub

HÜRDEN, AUFREGUNG UND LUSTIGE AUGENBLICKE

Nun war alles organisiert, auch wenn es meist lange Konversationen und Diskussionen bei What's App gab, wie alles zu regeln war und wie teuer es sein durfte. Der Tag der Anreise kam doch schneller als gedacht und es ging los. Treffpunkt für alle war der Flughafen. Doch hier startete das Chaos. Kaum waren alle Flugtickets verteilt, starrten zwei Mitreisende entsetzt auf die Tickets und sagten: „Was?! Wir fliegen nach Valencia? Die Autos haben wir aber in Alicante gebucht!“ Nach kurzfristiger Panik konnte eines der beiden Autos unter der Turbine des Flugzeuges storniert und ein anderes vor Ort gemietet werden. Letzten Endes bezahlten wir für drei Autos und wir schworen uns, dies in Zukunft besser abzuklären! Die anderen beiden Reisen nach Spanien verliefen diesbezüglich reibungslos!

Angekommen am Flughafen stellte der Security-Check eine Hürde dar. Da PKU'ler ständig „untereweiß“ sind, musste die Aminosäuremischung auch mit ins Handgepäck. Pech, dass nur 100 ml zugelassen sind! Unsere Trinkpäckchen hatten aber mehr. Nun gut, es ging mit Herzklopfen dorthin und prompt wurden wir „erwischt“ – Mist. Jeder stand in einer anderen Schlange, sodass unterschiedliche Strategien verwendet wurden, dem Securitypersonal verständlich zu machen, warum wir die ASM mithaben. Die Strategien waren folgende:

1. Eines der Trinkpäckchen vor den Leuten auf leeren Magen zu trinken – Pfui!
2. Zu erklären, dass es sich um ein Medikament handele, dass sehr wichtig wäre und wir es mindestens dreimal pro Tag trinken müssen. Oder 3. Man wird, wie einer der Mitreisenden von den Leuten rausgezogen, weil man angeblich eine Bombe im Rucksack hat. Es stellte sich raus, dass

es sich nur um die Lautsprecherbox desjenigen handelte! Die ASM war völlig uninteressant! Deshalb ist es ratsam eine Bescheinigung vom Arzt dabei zu haben, um solch aufregenden Momenten und im Nachhinein aber doch sehr lustigen Augenblicken vorzubeugen.

✈️ {tipp 2

Wenn der Urlaub gebucht ist, sollten Sie sich von Ihrem Arzt/Diätassistenten bescheinigen lassen, dass Sie eine erbliche Stoffwechselstörung haben und daher eine besondere Diät mit Spezialnahrungen und eiweißarmen Speziallebensmitteln einhalten müssen. Einen Vordruck dafür finden Sie unter: www.nutricia-metabolics.de/wissen-mehr/tipps-tricks-im-alltag/erwachsene/auf-in-den-urlaub

ESSEN IN ALLEN FORMEN UND FARBEN

Für die erste Mahlzeit am Abend hatten wir vorgesorgt – Spaghetti mit Tomatensauce. Doch ein Einkaufszettel für den ersten

Großeinkauf musste her. Am ersten Tag ging es in einen riesigen Supermarkt und die Grundausstattung wurde angeschafft – Obst, Gemüse, Getränke und jede Menge extra Wünsche. So konnten wir eiweißarm schlemmen in allen Formen und Farben. Alle weiteren Einkäufe wurden im Dorf oder unterwegs auf den Heimwegen von Ausflügen getätigt. Beim Kochen der einzelnen eiweißarmen Gerichte wurde stets darauf geachtet, dass jeder mithilft!



✈️ {tipp 3

Schnelle und einfache eiweißarme Rezepte sowie inspirierende Kochvideos finden Sie unter: www.nutricia-metabolics.de/rezeptideen/eiweissarme-rezepte

Es waren immer tolle und auch sehr unterschiedliche Urlaube, da die Gruppe immer anders war. Ich bedanke mich bei dem Verein für die Unterstützung und freue mich auf die nächste Reise nach Spanien. Ich verbleibe mit einem „España volvemos pronto! Spanien, wir kommen bald wieder!“ }