

Wie geht es Ihnen im Moment mit Ihrer PKU?

Sie leben schon lange mit PKU und kennen sich sicher gut damit aus. Trotzdem kann es passieren, dass zu hohe oder schwankende Phe-Werte Ihr Befinden und Ihre Leistungsfähigkeit beeinträchtigen. Der folgende Fragebogen soll Ihnen helfen, Ihre Situation gut einzuschätzen.

Bitte beantworten Sie die folgenden Fragen ehrlich. Sie können dabei nichts falsch machen. Ihre Antworten helfen zu entscheiden, ob Ihre PKU gut unter Kontrolle ist. Im Anschluss an den Bogen finden Sie eine Anleitung zur Auswertung. Damit können Sie selbst einschätzen, ob die PKU vielleicht Ihr Wohlbefinden beeinträchtigt.

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



Zunächst geht es um Ihre PKU-Behandlung

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

ja, sehr gut

gut

mittelmäßig

eher nicht

nein

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

ja

etwas

nein

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

ja

nein

das weiß ich nicht

Wie oft lassen Sie Ihren Phe-Wert pro Jahr messen?

..... mal

Wie hoch war Ihr letzter Phe-Wert:

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

Wie bewerten Sie selbst Ihren Phe-Wert?
Mein Wert ist...

sehr gut

gut

mittelmäßig

etwas zu hoch

deutlich zu hoch

Nehmen Sie im Moment eine Aminosäurenmischung (Eiweißpulver) ein?

ja, regelmäßig

nur bei Bedarf

nein, nie

Fällt es Ihnen schwer, die Aminosäurenmischung regelmäßig einzunehmen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Nun geht es um Ihre Leistungsfähigkeit im Alltag

Fällt es Ihnen schwer, alltägliche Aufgaben und Tätigkeiten zu planen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es Ihnen schwer, sich zu konzentrieren?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Fällt es Ihnen schwer, sich Dinge zu merken?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Brauchen Sie lange, um einfache Aufgaben zu erledigen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Nun geht es um Ihr Wohlbefinden

● Sind Sie schnell frustriert, wenn Sie versuchen, schwierige Aufgaben zu lösen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Werden Sie schnell wütend?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Meinen andere, dass Sie launisch oder leicht reizbar sind?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Fehlt Ihnen die Energie, um Aufgaben anzugehen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Fühlen Sie sich niedergeschlagen?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

● Sind Sie unruhig?

nein, nie

selten

manchmal

oft

ja, immer

Auf der nächsten Seite finden Sie die Anleitung zur Auswertung Ihrer Antworten.

Auswertungshilfe zum Fragebogen

Ihre PKU-Behandlung

Sicher wissen Sie, dass ein möglichst normaler Phe-Wert im Blut nicht nur für Kinder, sondern auch für Erwachsene mit PKU lebenslang wichtig ist, um die Leistungsfähigkeit und das Wohlbefinden zu erhalten.



Aktuelle Zielwerte

Bei Erwachsenen mit PKU wird heute dafür ein Phe-Wert zwischen 2 und 10 mg/dl (120 und 600 µmol/l) empfohlen. Bei Frauen mit einer PKU, die schwanger werden wollen, sollte der Phe-Wert im Blut zwischen 2 und 6 mg/dl (120 bis 360 µmol/l) liegen.

Gut und gesund essen

Ebenso sollten alle Erwachsenen mit einer PKU auf die richtige Ernährung und die Einnahme einer Aminosäuremischung achten, um ihren Körper mit allen lebenswichtigen Nährstoffen gut zu versorgen. Außerdem schützen sie damit die Gesundheit ihres Gehirns.

Ein erfahrenes PKU-Team an Ihrer Seite

Daher sollten auch Erwachsene in einer auf PKU spezialisierten Arztpraxis oder Ambulanz (Stoffwechselambulanz oder Endokrinologen) betreut werden und regelmäßig ihren Phe-Wert bestimmen lassen.

Wenn Sie derzeit nicht von einer spezialisierten Praxis/Ambulanz betreut werden, können Sie eine solche online über die Kassenärztliche Bundesvereinigung finden. Hier suchen Sie nach einem Facharzt für **Endokrinologie** und finden die Ärztin oder den Arzt Ihres Vertrauens.

Haben Sie keine Scheu!

Und haben Sie keine Scheu und schon gar kein schlechtes Gewissen, wenn Sie eine Zeit lang nicht so auf Ihre PKU geachtet haben. Ein Neustart ist immer möglich. Selbst wenn Sie seit Jahren nicht mehr wegen Ihrer PKU beim Arzt waren, lohnt es sich für Sie, jetzt einen Termin bei einem Facharzt oder einer Fachärztin zu machen. Es gibt immer wieder Neuigkeiten und Tipps, wie Sie gut mit PKU leben können.

Ihre Leistungsfähigkeit im Alltag

Studien haben gezeigt, dass zu hohe oder sehr schwankende Phe-Werte bei PKU die geistige Leistungsfähigkeit beeinträchtigen können. Dies geschieht nicht von einem Tag auf den anderen, sondern schleichend. Manche Menschen bemerken nicht, dass es ihnen langsam immer schlechter geht.

Wenn Sie bei den 4 Fragen in diesem Abschnitt einmal oder häufiger das Kästchen „oft“ oder „immer“ angekreuzt haben, sollten Sie darüber mit Ihrem PKU-Team sprechen.

Ihr Wohlbefinden

Auch hat sich in einigen Studien gezeigt, dass zu hohe oder schwankende Phe-Werte das seelische Befinden beeinflussen können. Manche Menschen mit PKU berichten über schlechte Laune, Reizbarkeit, Niedergeschlagenheit, geringen Antrieb oder innere Unruhe. Auch diese Beschwerden können sich schleichend entwickeln. Man selbst bemerkt es häufig nicht, aber anderen fällt es auf, und sie sprechen einen darauf an.

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

Sie können diesen Bogen auch zum 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 Ihnen im Moment mit Ihrer PKU?

Vorbereitung für das Gespräch im PKU-Zentrum

Wenn der Phe-Wert (Phenylalaninwert) im Blut zu hoch oder sehr schwankend ist, kann es zu Beeinträchtigungen im Denken und Fühlen kommen, ohne dass es die betroffene Person selbst merkt.

Ihr Behandlungsteam in der PKU-Ambulanz bzw. Praxis kann Ihnen 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 Leitfaden unterstützt Sie dabei, mit Ihrem Behandlungsteam ein Gespräch über Ihre Erfahrungen mit der PKU und die passende Behandlung zu führen.

Denken Sie über folgende Themen nach, bevor Sie das nächste Mal Ihre PKU-Ambulanz besuchen. So lässt sich besser erkennen, was in Ihrer Behandlung sehr gut funktioniert und wo etwas verbessert werden kann.



Schwierigkeiten, die PKU-Behandlung umzusetzen?

Wie gut gelingt es Ihnen, Ihre PKU-Behandlung (Ernährung, Eiweißpulver) umzusetzen und an alles zu denken? Fallen Ihnen manche Dinge schwer? Wünschen Sie sich Tipps für bestimmte Situationen?

Hier wünsche ich mir Unterstützung bei:

Probleme den Alltag zu managen?

Sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam darüber, wie es Ihnen gelingt, die vielen Aufgaben in Ihrem Alltag zu planen und auf einander abzustimmen und nichts zu vergessen. Wird das manchmal zu viel oder zu schwer für Sie?

Das fällt mir manchmal schwer:

Denken Sie auch an Reisen, Veranstaltungen oder Feiern, die seit Ihrem letzten Termin im PKU-Zentrum stattgefunden haben. Gab es hier besondere Herausforderungen, die Sie mit dem PKU-Team besprechen möchten?

Ich möchte wissen:

Schlechte Stimmung wegen der PKU?

Sprechen Sie mit Ihrem Behandlungsteam über Anzeichen eines erhöhten oder schwankenden Phe-Blutspiegels, die Sie eventuell bei sich bemerkt haben. Mögliche Anzeichen sind zum Beispiel

- Schlechte Laune, Stimmungsschwankungen oder Traurigkeit
- Reizbarkeit oder häufige Auseinandersetzungen mit anderen
- Konzentrationsschwierigkeiten oder Gedächtnisprobleme
- Mangelnde Aufmerksamkeit und Schwierigkeiten beim Planen

Notieren Sie diese und auch andere Veränderungen, die Ihnen im Alltag aufgefallen sind.

Diese möglichen Anzeichen habe ich bemerkt:

.....

.....



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-00420 Januar 2023