



# Phenylketonurie

Hilft eine Stoffwechselstörung, den Klimawandel aufzuhalten?



## **Tobias Hagedorn**

ist hauptamtlicher Geschäftsführer der Deutschen Interessengemeinschaft Phenylketonurie DIG PKU e.V., ehrenamtlicher Geschäftsführer der Europäischen PKU-Gesellschaft ESPKU, ehrenamtliches Mitglied des Exekutiv-Komittes des PKU-Weltverbandes GAP.

Seit dem 1. Januar 2020 hat er von folgenden Firmen Zuwendungen in Form von Honoraren und Reisekosten-Erstattungen erhalten: BioMarin Pharmaceutical Inc., PTC Therapeutics Inc., Springer Medizin Verlag (Interdisziplinäre Plattform Nutzenbewertung)

## **Die DIG PKU**

beachtet die von der BAG SELBSTHILFE und dem FORUM chronisch kranker und behinderter Menschen im PARITÄTISCHEN verfassten Leitsätze der Selbsthilfe für die Zusammenarbeit mit Personen des privaten und öffentlichen Rechts, Organisationen und Wirtschaftsunternehmen. Die Arbeit der DIG PKU wird im Wesentlichen finanziert durch Mitgliedsbeiträge, die Selbsthilfeförderung der gesetzlichen Krankenkassen nach § 20h SGB V, Spenden und Sponsoring.

Von den folgenden Organisationen und Unternehmen der Gesundheitswirtschaft hat die DIG PKU in seit dem 1. Januar 2020 Zuwendungen in Form von Spenden und Sponsoringmittel erhalten, die keinen Einfluss auf die inhaltliche Arbeit des Vereins hatten: Applied Pharma Research Deutschland GmbH, BioMarin Deutschland GmbH, BioMarin Pharmaceutical Inc., Cambrooke Therapeutics International Ltd., Danone Deutschland GmbH / Nutricia Metabolics, Dipharma Arzneimittel GmbH, Dr. Schaer Deutschland GmbH, IQUVIA CSM GmbH, Kinder-Rehazentrum Usedom GmbH, MetaX Institut für Diätetik, POA Pharma GmbH, PTC Therapeutics Germany GmbH, Recordati Pharma GmbH, SSIEM – Society for the Study of Inborn Errors of Metabolism, Vitaflo Deutschland GmbH

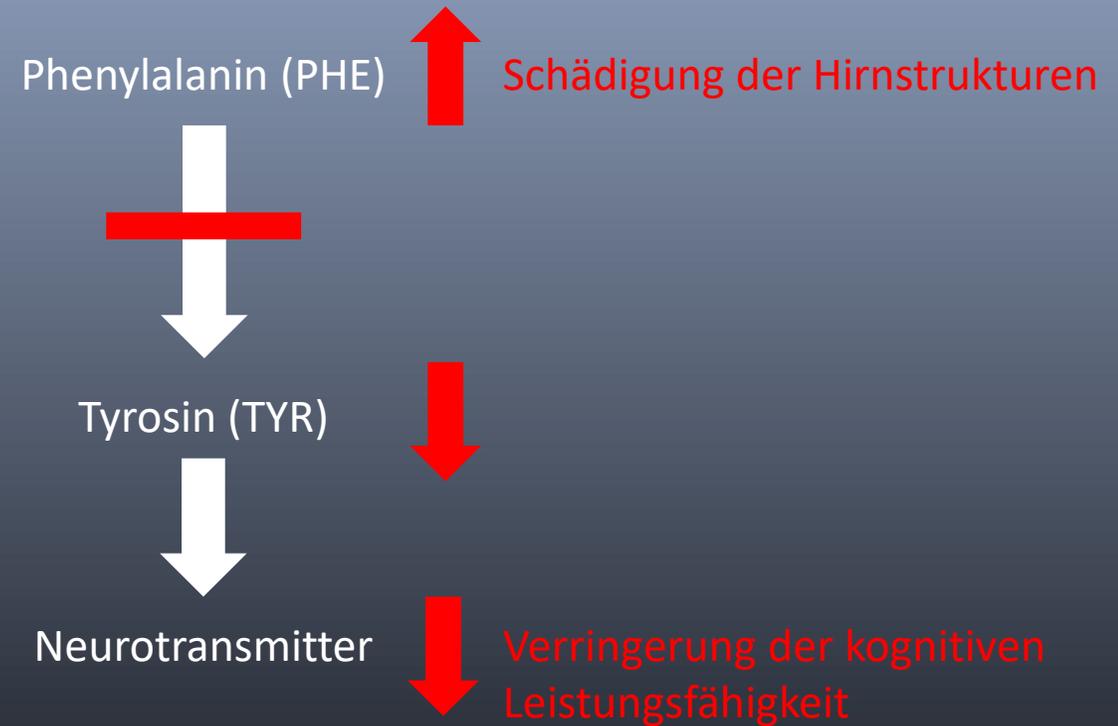
# Kleine Stoffwechsellkunde PKU



Phenylketonurie (PKU) ist eine seltene angeborene Stoffwechselerkrankung.

Menschen mit PKU können die Aminosäure Phenylalanin (PHE) nicht abbauen.

Unbehandelt führt PKU zu schweren geistigen und körperlichen Behinderungen.



# Kleine Stoffwechsellkunde PKU



PKU wird mit einer lebensbegleitenden Ernährungstherapie behandelt.

Extrem niedrige und genau berechnete Zufuhr an natürlichem Eiweiß

- Austausch vieler Lebensmittel gegen teure Spezialprodukte (Brot, Mehl, Nudeln, Milch, ...)
- Weglassen vieler Lebensmittel (Fleisch, Fisch, Käse, Joghurt, ...)

Substitution der anderen Aminosäuren (außer PHE) sowie Vitaminen, Mikro- und Makronährstoffen



# Planetary Health Diet vs PKU Diet



Kohlenhydrate	Planetary Health Diet empfohlene Tagesmenge	Ernährungsgewohnheiten laut destatis	PKU-Diät (erlaubte Toleranz 500 mg Phe)
Vollkorngetreide	232 g	85 kg/Jahr = 233 g/Tag	232 g Spezialprodukte
Stärkehaltiges Gemüse (Kartoffeln, Maniok)	50 g (0-100)	60 kg/Jahr = 167 g/Tag	50 g (0-100)
Gemüse	300 g (200-600)	109 kg/Jahr = 299 g/Tag	300 g (200-600)
Obst	200 g (100-300)	72 kg/Jahr = 197 g/Tag	200 g (100-300)

Um die Empfehlungen der EAT-Lancet-Kommission zur Planetary Health Diet umzusetzen,

- muss die stoffwechselgesunde Normalbevölkerung ihren **Kartoffelkonsum einschränken**.
- müssen sich PKU-PatientInnen nicht zusätzlich einschränken (**brauchen evtl. sogar mehr!**)

**In der PKU-Ernährung sind eiweißarme Speziallebensmittel die Hauptenergieträger.**

**Sie belasten die PatientInnen jährlich mit etwa 2000 € zusätzlichen Lebensmittelkosten.**

# Planetary Health Diet vs. PKU Diet



Proteinquellen	Planetary Health Diet empfohlene Tagesmenge	Ernährungsgewohnheiten laut destatis	PKU-Diät (erlaubte Toleranz 500 mg Phe)
Rind-, Lamm- oder Schweinefleisch	14 g (0-28)	60 kg/Jahr = 167 g/Tag	<div style="background-color: #333; color: #fff; padding: 5px; text-align: center;">15-20 g</div> wird durch Aminosäurenmischung ersetzt
Geflügel	29 g (0-58)	14,5 kg/Jahr = 40 g/Tag	
Eier	13 g (0-25)	238 Eier/Jahr = 36 g/Tag	
Fisch	28 g (0-58)	13 kg/Jahr = 35 g/Tag	
Hülsenfrüchte	75 g (0-100)	2,5 kg/Jahr = 7 g/Tag	
Nüsse	50 g (0-75)	5,5 kg/Jahr = 15 g/Tag	
Milchprodukte	250 g (0-500)	406 kg/Jahr = 1111 g / Tag	

Um die Empfehlungen der EAT-Lancet-Kommission zur Planetary Health Diet umzusetzen,

- muss die stoffwechselgesunde Normalbevölkerung ihren **Fleisch-, Eier- und Milchprodukte-Konsum massiv einschränken** und **viel mehr Hülsenfrüchte und Nüsse** zu sich nehmen
- müssen sich PKU-PatientInnen nicht **zusätzlich** einschränken.

In der PKU-Diät ersetzt die phenylalaninfreie Aminosäurenmischung das natürliche Eiweiß und ist daher **therapienotwendig**.

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



Fette	Planetary Health Diet empfohlene Tagesmenge	Ernährungsgewohnheiten laut destatis	PKU-Diät (erlaubte Toleranz 500 mg Phe)
Ungesättigte Fette	40 g (20-80)	24 kg/Jahr = 66 g/Tag	40 g
gesättigte Fette	11,8 g (0-11,8)		11,8 g

Um die Empfehlungen der EAT-Lancet-Kommission zur Planetary Health Diet umzusetzen,

- muss die stoffwechselgesunde Normalbevölkerung ihren **Konsum an Fetten (insbesondere gesättigten Fetten) einschränken**
- müssen sich PKU-PatientInnen nicht zusätzlich einschränken.

Ggf. müssen PKU-PatientInnen ihren Konsum an ungesättigten Fetten erhöhen, um eine ausreichende Energiezufuhr sicher zu stellen.

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



Zugesetzter Zucker	Planetary Health Diet empfohlene Tagesmenge	Ernährungsgewohnheiten laut destatis	PKU-Diät (erlaubte Toleranz 500 mg Phe)
Alle Süßungsmittel	31 g (0-31)	33 kg/Jahr = 90 g/Tag	31 g, aber kein Aspartam!

Um die Empfehlungen der EAT-Lancet-Kommission zur Planetary Health Diet umzusetzen,

- muss die stoffwechselgesunde Normalbevölkerung ihren **Zuckerkonsum massiv einschränken**
- müssen sich PKU-PatientInnen nicht zusätzlich einschränken.

**Aber: Das in zubereiteten Speziallebensmitteln fehlende Eiweiß wird häufig durch Zucker ersetzt.**

**Aspartam enthält eine Phenylalaninquelle**

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



## Lebensmittelverschwendung vermeiden

ist angesichts der hohen Preise der eiweißarmen Speziallebensmittel für PKU-PatientInnen  
**„total normal!“**

## Meal Prepping – also das Vorkochen von Mahlzeiten

ist angesichts des großen Planungs- und Zubereitungsaufwands für PKU-PatientInnen  
**„total normal!“**

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



## Unter **Food sharing**

verstehen Menschen mit PKU eher das **Teilen von Informationen** darüber, welche neuen geeigneten Produkte es in welchen Geschäften zu kaufen gibt.

## **Lebensmittel richtig lagern**

ist wegen der längeren Lieferzeiten für die eiweißarmen Speziallebensmittel für PKU-PatientInnen **„total normal!“**

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



## Lebensmittelverderb erkennen

Menschen mit PKU werfen keine eiweißarmen Speziallebensmittel weg (zu teuer!).  
Nudeln und Mehl ggf. auch über das MHD hinaus zu verwenden ist für sie  
**„total normal!“**

## Fertigprodukte selber machen?

Die Zubereitung der Mahlzeiten für Menschen mit PKU ist eh schon sehr aufwändig.  
Noch mehr Arbeit für selbstgemachte Fertigprodukte?  
**„Nein Danke!“**

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



## Lange Transportwege vermeiden

Menschen mit PKU decken einen hohen Teil Ihres Nährstoffbedarfs mit eiweißarmen Speziallebensmitteln, die nur im Spezialhandel und nicht im Supermarkt um die Ecke erhältlich sind. Ihren Lebensmittelbedarf hauptsächlich mit Produkten aus der heimischen Region zu decken, ist für sie

**„unmöglich!“**

# Planetary Health Diet vs PKU Diet



Die PKU-Ernährung kommt den Empfehlungen der EAT-Lancet-Kommission zur Planetary Health Diet deutlich näher, als die durchschnittlichen Ernährungsgewohnheiten der stoffwechselgesunden deutschen Bevölkerung.

Die PKU-Ernährung ist mit enormen Einschränkungen und Belastungen verbunden und daher extrem schwer in den Alltag der PatientInnen zu integrieren.

Menschen mit PKU erleben Ernährung mehr als Therapie und weniger als Genuss. Die Umsetzung der massiven Ernährungseinschränkungen durch die Ernährungstherapie ist sehr komplex und teuer. Die PKU-Ernährung erfordert von den Betroffenen einen hohen Organisations- und Vorbereitungsaufwand und ist auch psychologisch sehr belastend.

Für die zusätzliche Berücksichtigung von Aspekten des Klimaschutzes und der planetaren Gesundheit ist daher in der Regel kein Platz.

Dies gilt sowohl individuell als auch für die Selbsthilfe bei der Organisation ihres Veranstaltungs-Caterings.

Veggie Diefay!?

