

**Praktischer Leitfaden für den Einstieg in die Beikost und zur
Einführung der konzentrierten Aminosäuremischung
PKU exploreTM bei Säuglingen mit Phenylketonurie**

Haftungsausschluss

Dieser Praxisratgeber ist eine Anleitung für den stufenweisen Einstieg in die Beikost und zur Einführung einer innovativen konzentrierten Aminosäuremischung zum Löffeln (**PKU explore**) bei Säuglingen mit Phenylketonurie (PKU) ab dem 6. Lebensmonat. Die Grundlagen basieren auf 20 Jahre langer Erfahrung bei der Entwicklung und Herstellung von Aminosäuremischungen für PKU-Patienten.⁽¹⁾

Der Ratgeber richtet sich ausschließlich an medizinisches Fachpersonal und dient nicht als Infomaterial für Patienten und deren Angehörige. Der Inhalt darf nicht als Ersatz für professionelle medizinische Beratung oder Behandlung verwendet werden.

Wichtige Hinweise

PKU explore ist ein Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) und muss unter ärztlicher Aufsicht verwendet werden, zum Diätmanagement bei PKU. **PKU explore** darf nur bei diagnostizierter PKU verwendet werden.

PKU explore5 ist geeignet ab dem Alter von 6 Monaten bis 5 Jahren. **PKU explore10** ist geeignet ab dem Alter von 1 Jahr bis 5 Jahren.

Nicht als einzige Nahrungsquelle geeignet.

Die Ernährung muss mit natürlichem Eiweiß, Wasser und anderen Nährstoffen in verordneten Mengen ergänzt werden, um den individuellen Bedarf zu decken.

Nicht zur parenteralen Verwendung geeignet.

Die Einführung und Anpassung von PKU explore basiert auf dem individuellen Bedarf des Kindes. Dieser Leitfaden enthält zwar praktische Beispiele, die örtliche Praxis kann davon aber ggf. abweichen.

Es liegt in der Verantwortung des behandelnden medizinischen Fachpersonals, PKU explore mit Hilfe der eigenen Expertise bei jedem Patienten auf die geeignetste Weise einzuführen.

Die Produktinformationen in diesem Leitfaden können, auch wenn sie zum Zeitpunkt der Veröffentlichung korrekt sind, verändert werden. Für exakte Informationen lesen Sie bitte die Produktetiketten oder besuchen Sie www.vitaflo.de.

Legende zu den in diesem Leitfaden verwendeten Symbolen und Abkürzungen.

Zeichen	Abkürzung	Definition
	Phe PKU EÄ	Phenylalanin Phenylketonurie Eiweißäquivalent (Eiweißersatz)
		Muttermilch/Standard-Säuglingsnahrung
	Phe-freie Säuglingsnahrung	Phenylalaninfreie Säuglingsnahrung (Spezialnahrung)
	PKU explore	Konzentrierte Aminosäuremischung zum Löffeln 5 g PKU explore -Pulver + 5 ml kaltes Wasser = 2 g Eiweißäquivalent (EÄ)

Inhalt

Vorwort
1.0 Einführung von PKU explore
1.1 Was ist PKU explore ?
1.2 Bestandteile von PKU explore
2.0 Die Einführung von Beikost und PKU explore
2.1 Überblick
2.2 Stufenweise Einführung von Beikost und PKU explore
2.3 Zusammenfassung aller Schritte
2.4 Leitfaden zur Deckung des steigenden Proteinbedarfs von Säuglingen mit PKU
3.0 Praktische Tipps
3.1 Praktische Tipps für Eltern und Betreuer zur erfolgreichen Einführung von Beikost und PKU explore
3.2 Checkliste zur Überwachung der Blut-Phe-Werte
3.3 Deckung des Energiebedarfs
3.4 Tipps zur Erhöhung der Energiezufuhr
3.5 Beispielhafte Ernährungspläne für die Einführung von Breimahlzeiten
4.0 Literatur
5.0 Anhang
5.1 Beikost eines Säuglings ohne PKU
5.2 Literatur
5.3 Explore Produkt-Angebot

Zusammenarbeit

VitaFlo-Diätassistenten in Zusammenarbeit mit:
Professor Anita MacDonald OBE, BSc, PhD, Ernährungsberaterin, Birmingham Children's Hospital, GB.

Die Broschüre wurde für den deutschen Markt bearbeitet und ergänzt von:
Aleksandra Fischer, Dipl.-Ernährungswissenschaftlerin (Universität Hohenheim)
Ernährungsmedizinische Beratung in Reutlingen

Mit der Einführung von Beikost wird die Zubereitung von Mahlzeiten für PKU Säuglinge etwas komplexer, da bei der Ernährungsumstellung nicht nur der Nährwertbedarf gedeckt werden soll, sondern auch eine optimale Phe-Konzentration im Blut gewährleistet werden muss. Für ein angemessenes Wachstum und die Entwicklung benötigt das Kind ausreichend Energie und eine bestimmte Menge an natürlichem Eiweiß/Phe sowie eine kleine Menge Eiweißersatz aus einer Phe-freien Aminosäuremischung.

Eine der Herausforderungen bei der Einführung von Beikost ist es, ein Gleichgewicht zwischen Vielfalt und angemessenen Mengen an natürlichem Eiweiß aus neuen Lebensmitteln einerseits und einer ausreichenden Aufnahme an Eiweißersatz aus Phe-freien Aminosäuremischung andererseits herzustellen.

Dabei liegt der Fokus meistens auf der Deckung empfohlener Nährstoffmengen, der Rolle der Phe-freien Aminosäuremischungen zur Förderung des selbständigen Essens wird weniger Aufmerksamkeit geschenkt. Traditionellerweise sind Phe-freie Aminosäuremischungen für kleine Kinder Pulver, die mit Flüssigkeit angerührt werden müssen. Die große Menge flüssigen Eiweißes kann Appetit zügeln und die Einführung fester Nahrung bei Säuglingen im Beikostalter verzögern. Um den Appetit zu erhalten und die Einführung fester Nahrung bei Säuglingen mit PKU zu unterstützen, empfiehlt es sich, eine konzentrierte Aminosäuremischung als Brei zuzubereiten und mit dem Löffel zu geben.⁽¹⁾

Bei der Wahl einer geeigneten Aminosäuremischung sind immer das Alter des Kindes sowie sein Entwicklungsstadium zu berücksichtigen, da jedes Kind in seiner Entwicklung unterschiedlich ist. Die Beikosteinführung stellt für die Säuglinge eine einschneidende Veränderung in der Nahrungsaufnahme dar. Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung werden nach und nach durch eiweißarme Breie und feste Nahrung ersetzt. Bei der Einführung von Nahrung zum Löffeln werden auch neue Fähigkeiten entwickelt, die das Kind ermutigen, später selbständig zu essen.

Die Einführung von **PKU explore** erfolgt stufenweise, mit langsamem Beginn und vorsichtiger Steigerung der Mengen, ganz nach dem individuellen Bedarf des Kindes. Es ist wichtig, die Beikosteinführung richtig zu gestalten, um langfristige Therapieerfolge zu erzielen. Es konnte nachgewiesen werden, dass sich die schlechte Therapieeinstellung im Säuglingsalter oft in der Kindheit fortsetzt, was die Blut-Phe-Werte und die Entwicklung des Kindes negativ beeinflusst.

Deswegen benötigen die Eltern und Betreuer eine ausführliche PKU Schulung mit praktischer Anleitung und klaren Anweisungen für die alltäglichen Herausforderungen. Sie müssen lernen, welche Lebensmittel in Rahmen einer eiweißarmen Ernährung geeignet sind und verstehen, warum Eiweißersatz aus einer Aminosäuremischung wie **PKU explore** unbedingt benötigt wird.^(1, 2)

Dieser praktische Leitfaden zur Einführung und zum Einsatz von **PKU explore** bei Säuglingen mit PKU wurde von VitaFlo für Ärzte und medizinische Fachkräfte entwickelt und sollte in Zukunft als Grundlage für die stufenweise Einführung von konzentrierten Aminosäuremischungen für Säuglinge ab dem 6. Lebensmonat behilflich sein.

1.0 Einführung von PKU explore

1.1 Was ist PKU explore?

1.2 Bestandteile von PKU explore

1.1 Was ist PKU explore?

PKU explore ist ein phenylalaninfreies* Eiweißersatzprodukt in Pulverform mit Zusatz von essentiellen und nicht-essentiellen Aminosäuren, Kohlenhydraten, Vitaminen, Mineralstoffen, Spurenelementen, Arachidonsäure (ARA) und Docosahexaensäure (DHA), zum Diätmanagement bei PKU, geeignet ab 6 Monaten bis 5 Jahren. Erhältlich in verschiedenen Geschmacksrichtungen.



PKU explore ist in 2 Portionsgrößen und 3 Geschmacksrichtungen erhältlich

Produktname	Portionsbeutel	Eiweißäquivalent (EÄ)	Geschmacksrichtung(en)	Alter
PKU explore5	12,5 g	5 g	geschmacksneutral	Ab 6 Monaten – ideal für die Einführung der Beikost
PKU explore10	25 g	10 g	Orange oder Himbeere	Ab 1 Jahr – nach der Etablierung von der Beikost und aufgrund gesteigertem Eiweißbedarf für Wachstum

PKU explore wird mit einer kleinen Menge Wasser angerührt, um eine glatte, breiige Konsistenz zu erreichen, die während der Mahlzeit stabil bleibt. Bei der Einführung von Beikost ab dem 6. Lebensmonat erleichtert die geschmacksneutrale Aminosäuremischung **PKU explore5** den Übergang von der Phe-freien Flaschnahrung (Spezialnahrung) zum konzentrierten Eiweißersatz zum Löffeln. Ab dem 1. Lebensjahr bringt **PKU explore10** mit Orangen- oder Himbeergeschmack neue Geschmacksvielfalt und wirkt damit einer Geschmackermüdigung entgegen. Das Produkt wurde so entwickelt, dass es den Nährstoffbedarf deckt und Wachstum und Entwicklung des Säuglings fördert, was zu einer guten Stoffwechseleinstellung führt.

Nährwertangaben		PKU explore5		PKU explore10	
		pro 100 g	pro 12,5 g-Beutel	pro 100 g	pro 25 g-Beutel
Brennwert	kJ	1450	181	1399	351
	kcal	342	43	330	83
Fett	g	1,5	0,2	1,5	0,4
	davon: - gesättigte Fettsäuren	g	0,7	0,09	0,7
ARA	mg	280	35	280	70
DHA	mg	140	18	140	35
Kohlenhydrate	g	42	5,3	39	9,8
	davon: - Zucker	g	28	3,5	25
Eiweiß (Äquivalent)	g	40	5,0	40	10
L-Phenylalanin*	g	-	-	-	-

*Phenylalanin ist nicht zugesetzt, kann jedoch aufgrund anderer Zutaten in Spuren enthalten sein (<10mg/100g Pulver, <4mg/Portion).

1.2 Bestandteile von PKU explore



Eiweißäquivalent (EÄ)

PKU explore bietet zusätzlichen Eiweißersatz zur Phe-freien Säuglingsnahrung (Spezialnahrung, z.B. PKU start*), ist einfach zu berechnen und unterstützt den stufenweisen Übergang von Säuglingsnahrung zur Beikost.

Phe-freie Säuglingsnahrung	EÄ	PKU explore5		PKU explore10
100 ml	2 g	5 g		
250 ml	5 g	1 Beutel (12,5 g)	oder	
500 ml	10 g	2 Beutel à 12,5g		1 Beutel (25 g)



Mikronährstoffe

Eine eiweißarme Diät erhöht das Risiko eines Mangels an Mikronährstoffen.^(3,5) **PKU explore** enthält alle erforderlichen Nährstoffe, einschließlich einer umfassenden Bandbreite an Vitaminen (u.a. Vitamin B12 und Vitamin D), Mineralstoffen (u.a. Magnesium und Calcium) und Spurenelementen (u.a. Zink, Selen), die für eine gesunde Ernährung und Wachstum erforderlich sind.



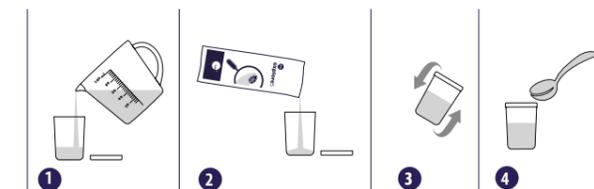
Langkettige mehrfach ungesättigte Fettsäuren (Long Chain Polyunsaturated Fatty Acids, LCPUFAs)

Durch eingeschränkte Auswahl an Lebensmitteln führt eine eiweißarme Ernährung zu einem Mangel an Docosahexaensäure (DHA), die für die Entwicklung des zentralen Nervensystems und der Netzhaut verantwortlich ist.^(6,7) Sowohl **PKU explore** als auch die Phe-freie Säuglingsnahrung **PKU start** haben nach dem Vorbild der Muttermilch ein optimales 2:1 Verhältnis von der mehrfach ungesättigten Omega-6-Fettsäure Arachidonsäure (ARA) zu der mehrfach ungesättigten Omega-3-Fettsäure Docosahexaensäure (DHA). Bei der Aufnahme von mehr als 30g EÄ pro Tag deckt **PKU explore** den vollständigen DHA-Bedarf des Kindes.^(8,9)

* PKU start (VitaFlo Deutschland).

Zubereitung

PKU explore5 und **PKU explore10** werden als Gel-Zubereitung mit halbfester, löfelfar Konsistenz verwendet.



- Für **PKU explore5** 12,5 ml kaltes Wasser in einen Schüttelbecher füllen. Für **PKU explore10** 25 ml kaltes Wasser in einen Schüttelbecher füllen.
- Den Inhalt eines Portionsbeutels hinzufügen.
- Den Deckel fest verschließen und 10 Sekunden lang gut schütteln.
- Zur Gelbildung 2 Minuten lang stehen lassen, damit sich eine glatte, halbfeste Konsistenz bilden kann. Das Gel wird vom Löffel gereicht und sofort vollständig verzehrt.

Nach dem Verzehr sollten Wasser oder andere erlaubte Flüssigkeiten getrunken werden.

Das Produkt sollte unmittelbar vor der Fütterung des Säuglings/Kindes verwendet werden. Reste des zubereiteten Produkts müssen nach 1 Stunde entsorgt werden.

2.0 Die Einführung von Beikost und PKU explore

2.1 Überblick über die Einführung von Beikost und PKU explore

2.2 Die stufenweise praktische Einführung von Beikost und PKU explore

- Einführung von eiweißarmen Lebensmittel mit niedrigem Phe Gehalt
- PKU explore
- Definierte Menge natürliches Eiweiß/Phe aus Lebensmitteln

2.3 Zusammenfassung aller Schritte

2.4 Leitfaden zur Deckung des steigenden Proteinbedarfs von Säuglingen mit PKU

2.1 Überblick über die Einführung von Beikost und PKU explore

In den ersten Lebensmonaten haben Milchmahlzeiten das Baby optimal versorgt. Nach dem ersten halben Lebensjahr benötigen die Säuglinge zur Deckung des Nährstoffbedarfs und das weitere Wachstum mehr als nur Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung. Bei der Einführung von Beikost hat sich das Stufen-Ernährungskonzept bewährt. In den nächsten Wochen und Monaten wird eine Milchmahlzeit nach der anderen durch Breimahlzeiten ersetzt^(10,11). Die neuen Lebensmittel werden schrittweise eingeführt, damit sich das Baby langsam an die unterschiedlichen Konsistenzen und Geschmäcker verschiedener Lebensmittel gewöhnen kann. Die Mahlzeiten werden immer kompakter zubereitet, so dass sie das Baby zum Kauen und Schlucken anregen. Dadurch wird die Entwicklung der oralen und motorischen Fähigkeiten und später das selbständige Essen gefördert.

Die Einführung von Beikost bei PKU-Säuglingen ist etwas anspruchsvoller, da für die optimale Versorgung und die Entwicklung des Kindes neben der Deckung des Nährwertbedarfs auch die Phe-Konzentration im Blut eine entscheidende Rolle spielt.⁽²⁾

Die Umstellung von Flaschenmahlzeiten auf Beikost sollte bei PKU-Kindern, ähnlich wie bei allen anderen Kindern in diesem Alter, stufenweise erfolgen (s. Anhang 1). Dabei muss die Zufuhr von natürlichem Eiweiß aus Lebensmitteln genau definiert und an die Phe-Konzentration im Blut angepasst werden. Da mit der Einführung der Breie auch eine bestimmte Menge an Eiweißersatz aus der Phe-freien Säuglingsnahrung entfällt, muss gleichzeitig mit der Beikosteinführung auch die Zufütterung von konzentrierter Phe-freier Aminosäuremischungen erfolgen. Nicht nur, um den Gesamteiweißbedarfs des Kindes optimal zu decken, sondern auch, um das Kind schon früh an den neuen Geschmack zu gewöhnen. Dieser Schritt ist entscheidend für den langfristigen Erfolg der Ernährungstherapie.



Umstellung auf Beikost bei Säuglingen mit PKU

Bei der Einführung von Beikost bekommen die PKU-Säuglinge weiterhin den Großteil ihrer Nährstoffe und Eiweiß aus Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung und einer Phe-freien Säuglingsnahrung (Spezialnahrung). Feste Nahrung wird nach und nach in kleinen Mengen eingeführt und langsam gesteigert, um Flaschenmahlzeiten zu ersetzen. Wenn die Säuglinge während dieser Phase große Mengen Phe-freier Säuglingsnahrung (> 600 ml/Tag) trinken, kann dies den Appetit auf Beikost beeinträchtigen. Die Folge ist, dass die Erfahrung unterschiedlicher Geschmäcker und Texturen eingeschränkt wird und eine Abhängigkeit von der Flaschenfütterung entsteht, was der Entwicklung eines normalen Essverhaltens entgegenwirkt.^(1,2)

Die gleichzeitige Einführung von PKU explore mit der Einführung von Beikost liefert die notwendige Menge an Eiweißersatz, hilft die Phe-freie Säuglingsnahrung (Spezialnahrung) nach und nach zu reduzieren und fördert dadurch den Appetit auf feste Lebensmittel und somit die normale Essentwicklung.

Der richtige Zeitpunkt für die Einführung von Beikost und PKU explore bei Säuglingen mit PKU spielt eine sehr wichtige Rolle. Eine Ernährungsumstellung im Alter von 17-26 Wochen kann von Vorteil sein, da eine frühe Erfahrung mit Phe-armen Lebensmitteln und Aminosäuremischungen wie PKU explore die Akzeptanz für diese Nahrungsmittel fördert. Dadurch können die Blut-Phe-Werte besser innerhalb der Behandlungsempfehlungen gehalten werden.⁽²⁾

Die Rolle von PKU explore

- **Liefert essentielle und nicht-essentielle Aminosäuren, Makro- und Mikronährstoffe, die bei einer eiweißarmen Ernährung von PKU-Patienten nicht über eiweißreiche Lebensmittel aufgenommen werden können.**
- **Reduziert die Milchmahlzeiten und fördert dadurch den Appetit auf die feste Nahrung.**⁽¹⁰⁾
- **Unterstützt die Entwicklung normaler Essfertigkeiten und wirkt der Entstehung potenzieller Essprobleme entgegen.**

Ein Säugling ist wahrscheinlich bereit für die Beikost, wenn er:

- den Kopf selbst halten kann
- neugierig auf Nahrung ist, nach Essen anderer greift
- mit Unterstützung gut sitzen kann
- über gute Koordination verfügt – die Hände zum Mund führen kann
- Kaubewegungen macht
- häufiger gefüttert werden möchte

Im Folgenden eine Übersicht, wie die Beikost und PKU explore erfolgreich eingeführt werden können. Dabei handelt es sich nur um eine Orientierungshilfe, da jedes Kind sich anders und unterschiedlich schnell entwickelt – Details zu jedem Schritt in Abschnitt 2.2.

Einführung von eiweißarmen Lebensmitteln

17-26 Wochen Es empfiehlt sich, mit Karottenbrei anzufangen. Die nächsten 4 Wochen werden auch andere Phe-arme Gemüsesorten angeboten. Die Menge wird stufenweise gesteigert mit dem Ziel, eine Flaschenmahlzeit komplett durch einen Gemüsebrei zu ersetzen.

Zuerst PKU explore einführen

Definierte Mengen natürliches Eiweiß einführen

Um 6 Monate

Es ist wichtig, zu diesem Zeitpunkt zuerst PKU explore einzuführen, damit sich das Kind an den Geschmack von PKU explore gewöhnen kann. Bei einer Verzögerung der Einführung von PKU explore über den 6. Monat hinaus kann das Risiko der Ablehnung größer werden⁽¹⁾

Systematische Einführung von PKU explore:

Im Alter von 6 bis 12 Monaten wird angestrebt, die Aufnahme der Phe-freien Säuglingsnahrung (Spezialnahrung) auf unter 500 ml pro Tag zu reduzieren.

PKU explore nach und nach steigern, um den wachsenden Eiweißbedarf an das zunehmende Gewicht des Kindes anzupassen.

Beginnender Ersatz von Milchmahlzeiten durch eine definierte Menge eiweißhaltiger Nahrung.

Weitere Einführung neuer Lebensmittel, die das Kind mit den Händen essen kann.

Förderung des Trinkens aus dem Becher.

Anpassung an die Familienkost & Entwöhnung von der Flasche

12-15+ Monate

Vollständiger Übergang von Phe-freier Säuglingsnahrung zu PKU explore.

Zuerst PKU explore geben.

+ Je nach Appetit drei pürierte oder stückige Mahlzeiten am Tag mit einer definierten Menge an natürlichem Eiweiß (abhängig von der Phe-Toleranz des Kindes) aus eiweißarmen Lebensmitteln und aus Phe-armen Spezialprodukten.

Förderung des Trinkens von Wasser über den gesamten Tag verteilt, um den Flüssigkeitsbedarf zu decken. Angebot von Getränken im Becher.

Es ist sehr wichtig, dass die Blut-Phe-Werte während dieser Zeit wöchentlich geprüft werden – so kann die Phe-Toleranz bestimmt werden.

2.2 Stufenweise Einführung von Beikost

Folgende Abbildungen zeigen die stufenweise Einführung von Beikost in Form von eiweißarmen Lebensmitteln mit definierten Mengen natürlichem Eiweiß und Phe-armen Spezialprodukten sowie die Einführung von Eiweißersatz über **PKU explore**.

Mit 4-6 Monaten – Einführung von eiweißarmen Lebensmitteln mit niedrigem Phe-Gehalt

Bei Säuglingen mit PKU kann es von Vorteil sein, schon ab dem 4. Lebensmonat eiweißarme Lebensmittel mit niedrigem Phe-Gehalt anzubieten. Vermutlich führt eine frühe Exposition zu besserer Akzeptanz einer breiteren Palette an Nahrungsmitteln, die von Natur aus wenig Eiweiß und Phe enthalten und die Blut Phe-Werte nicht beeinträchtigen.

Die ersten angebotenen Nahrungsmittel sollten immer arm an Phe sein.

- Diese Lebensmittel können dem Kind unterschiedliche Geschmäcker anbieten, ohne die Blut-Phe-Werte zu beeinträchtigen.
- Gewöhnung der Kinder an das Essen weicher/halbfester Nahrung mit dem Löffel.
- Förderung einer positiven Esserfahrung mit weniger Druck, eine erforderliche Menge Nahrung aufzunehmen.

Praktische Schritte

- Das Kind bekommt vor der Mittagsmahlzeit zuerst einige Teelöffel fein püriertes Gemüse, zum Beispiel Karottenmus. Anschließend erhält es wie gewohnt Milchmahlzeit, bis es satt ist.
- Die aufgenommene Menge Phe-freier Säuglingsnahrung sollte sich während der Einführung von Nahrungsmitteln mit sehr wenig Phe nicht verringern, allerdings auch nicht erhöhen.
- Die Menge von Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung wird anhand der Blut-Phe-Werte definiert.
- Die Eltern sollten dazu ermutigt werden, dem Kind nach und nach verschiedene Phe-arme Gemüsesorten anzubieten.
- Die Breimenge wird langsam auf 100g pro Tag gesteigert. Wenn sich das Baby an das Gemüse gewöhnt hat, kann Gemüsebrei mit einer bestimmten Menge Kartoffel (definierte Menge natürliches Eiweiß) und Rapsöl ergänzt werden. Dadurch soll eine ganze Milchmahlzeit mittags durch Gemüse-Kartoffel-Brei ersetzt werden. Das Kind ist jetzt bereit für die Einführung von **PKU explore**.

Ab 4 Monaten



Begonnen wird mit einigen Teelöffeln (ca. 5-10 Teelöffel) fein püriertem Gemüse (z.B. Karottenmus) einmal am Tag, am besten vor der Milchmahlzeit mittags. Anschließend gibt es wie gewohnt die Milchmahlzeit (Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung und Phe-freie Säuglingsnahrung), bis das Kind satt ist.



Der Brei soll eine weiche bis halbfeste Konsistenz haben. Abwechslung durch verschiedene Gemüsesorten ist erwünscht (z.B. Kürbis, Blumenkohl, Brokkoli, Kohlrabi, Fenchel, Pastinake, Zucchini).

Die Gemüsemenge wird langsam auf 100g pro Mahlzeit gesteigert. Danach wird eine bestimmte Menge Kartoffel dazu gegeben (definierte Menge an natürlichem Eiweiß).



Wenn eine ganze Milchmahlzeit mittags durch Gemüse-Kartoffel Brei ersetzt wird, ist das Baby für die Einführung von **PKU explore** bereit.

Die Kinder können ihren Appetit durch die Aufnahme von eiweißarmen Lebensmitteln mit sehr wenig Phe oder Phe-armen Spezialprodukten stillen, um ihren Energiebedarf ausreichend zu decken. Diese Nahrungsmittel haben keinen nachteiligen Effekt auf die Phe-Werte im Blut.

12-15+ Monate



Es ist wichtig zu wissen, dass mehrere Versuche nötig sein können, bis sich ein Säugling an den Geschmack eines neuen Lebensmittels gewöhnt hat und es akzeptiert – auch bei erster Ablehnung die eiweißarme Lebensmittel immer wieder anbieten! ^(12,13)

Gewöhnlich dauert es einige Wochen, bis neue Lebensmittel akzeptiert werden. Das ist von Kind zu Kind unterschiedlich.

Eltern sollten sich an den Essrhythmus des Kindes anpassen. Säuglinge sollten nicht zum Essen gezwungen werden!

Regelmäßige Mahlzeiten sollten eingeführt werden.

Längere Mahlzeiten sind zu vermeiden – 20-30 Minuten pro Mahlzeit sind normal.

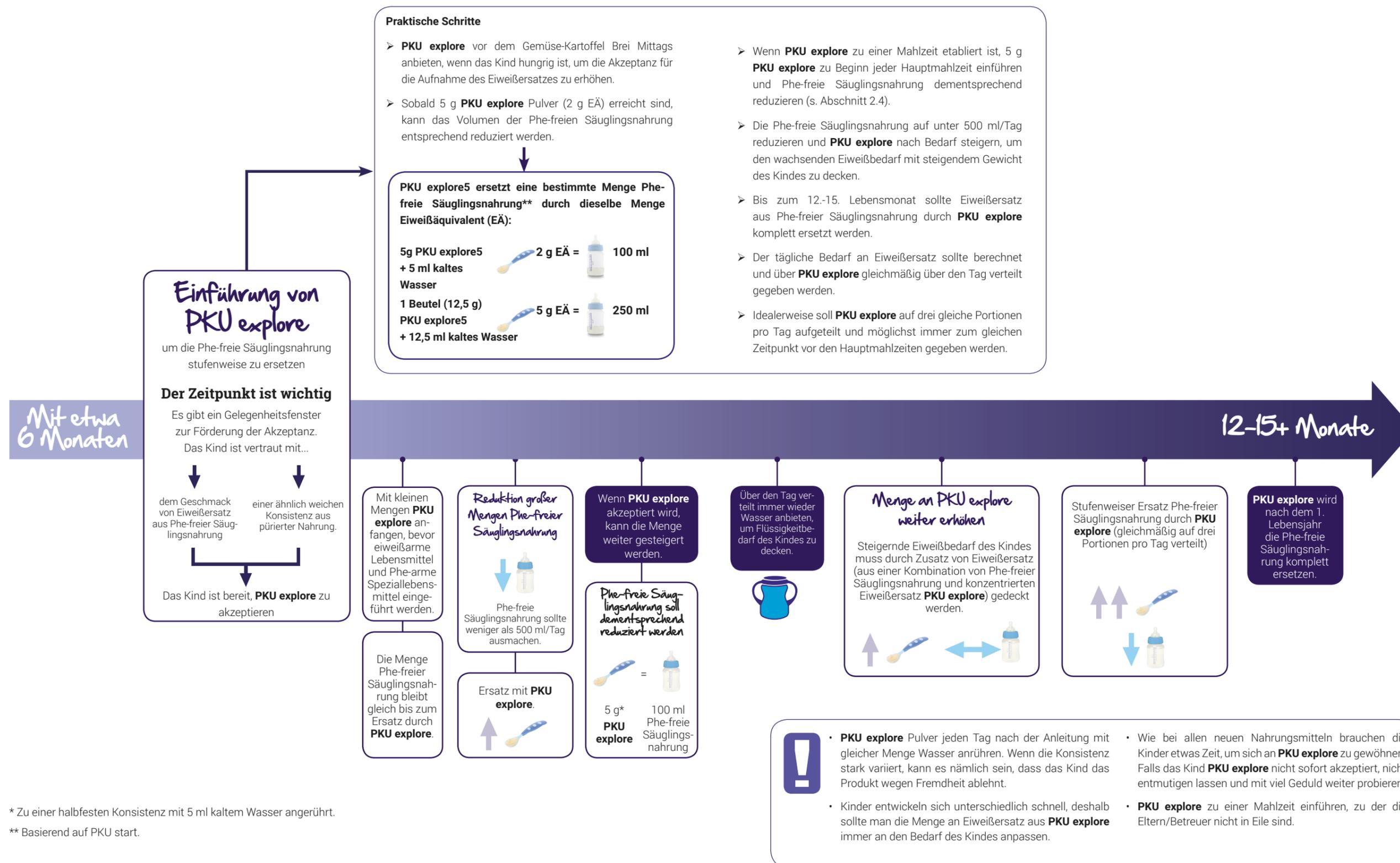
Die Eltern und Betreuer sollten PKU-Kindern ein gutes Beispiel geben und selber etwas von den eiweißarmen Lebensmitteln in ihren Speiseplan aufnehmen (z.B. Salat, Gemüse, Obst).

Es ist sehr wichtig, dass die Blut-Phe-Werte während dieser Zeit wöchentlich geprüft werden – so kann die Phe-Toleranz bestimmt werden.

Mit etwa 6 Monaten – Einführung von PKU explore

Bei einer Verzögerung der Einführung von PKU explore über den 6. Monat hinaus kann das Risiko der Ablehnung von PKU explore deutlich größer werden⁽¹⁾

Bis zur Einführung von Beikost wurde der Gesamteiweißbedarf des Kindes durch eine genau definierte Menge an natürlichem Eiweiß (abhängig von Phe-Toleranz) aus Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung und einem Teil Eiweißersatz aus Phe-freier Säuglingsnahrung gedeckt. Mit der Einführung von Beikost muss auch natürliches Eiweiß aus Breimahlzeiten berücksichtigt werden und der übrige Eiweißbedarf wird zuerst durch eine Kombination aus Phe-freier Säuglingsnahrung und dem konzentrierten Eiweißersatz PKU explore gedeckt, bis PKU explore den Eiweißersatz aus Phe-freier Säuglingsnahrung komplett ersetzt.



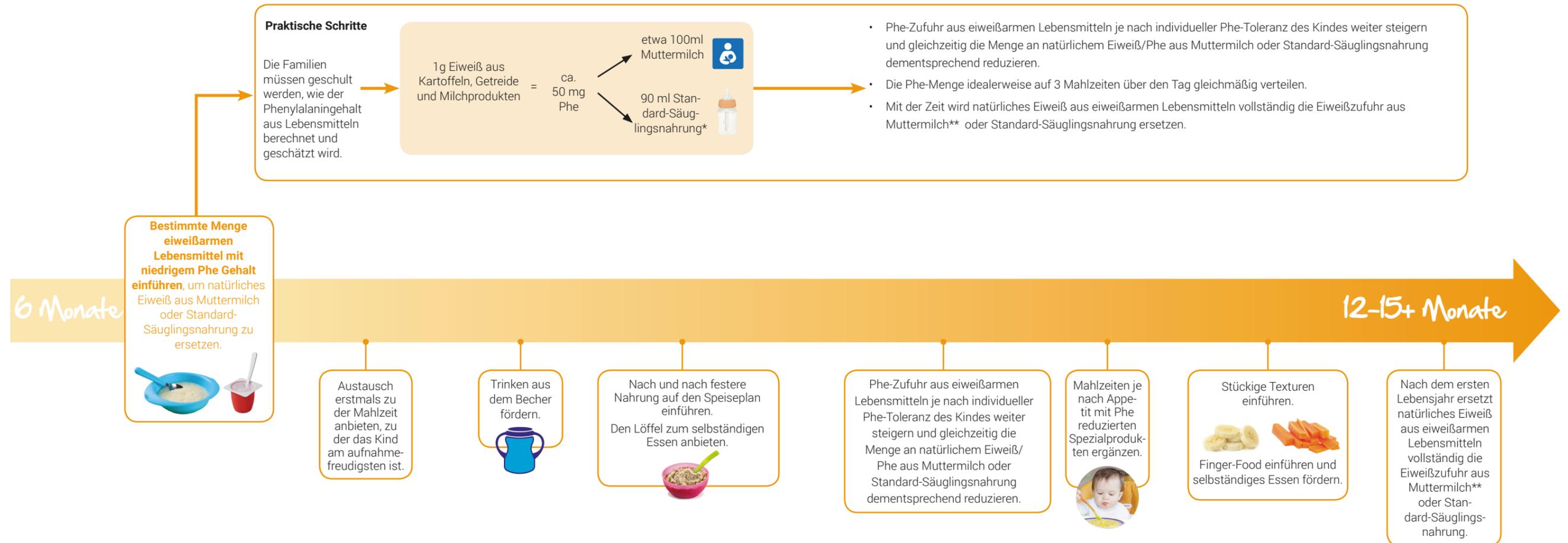
* Zu einer halbfesten Konsistenz mit 5 ml kaltem Wasser angerührt.

** Basierend auf PKU start.

Es ist sehr wichtig, dass die Blut-Phe-Werte während dieser Zeit wöchentlich geprüft werden – so kann die Phe-Toleranz bestimmt werden.

Mit etwa 6 Monaten – Einführung von definierten Mengen natürliches Eiweiß aus eiweißarmen Lebensmitteln

Nach der Einführung von der Beikost muss daran gedacht werden, dass natürliches Eiweiß aus Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung durch die gleiche Menge Eiweiß aus Lebensmitteln ersetzt werden muss, um die gleiche Phe-Zufuhr gewährleisten zu können. Die eiweißhaltigen Lebensmittel müssen dafür genau abgewogen werden.



WICHTIG:

Den Eltern/Betreuern eine Nährwertabelle als Hilfsmittel zur Phe Berechnung von Mahlzeiten geben!

Der Energiebedarf des Kindes muss gedeckt sein, z.B. durch Einsatz von natürlichen eiweißarmen kohlenhydrat- und fettreichen Lebensmittel (z.B. pflanzliche Öle, Säfte) oder Phe-armen Spezialprodukten (z.B. Grieß, Zwieback, Nudeln und Reis Ersatz). Näheres s. Abschnitt 3.3.

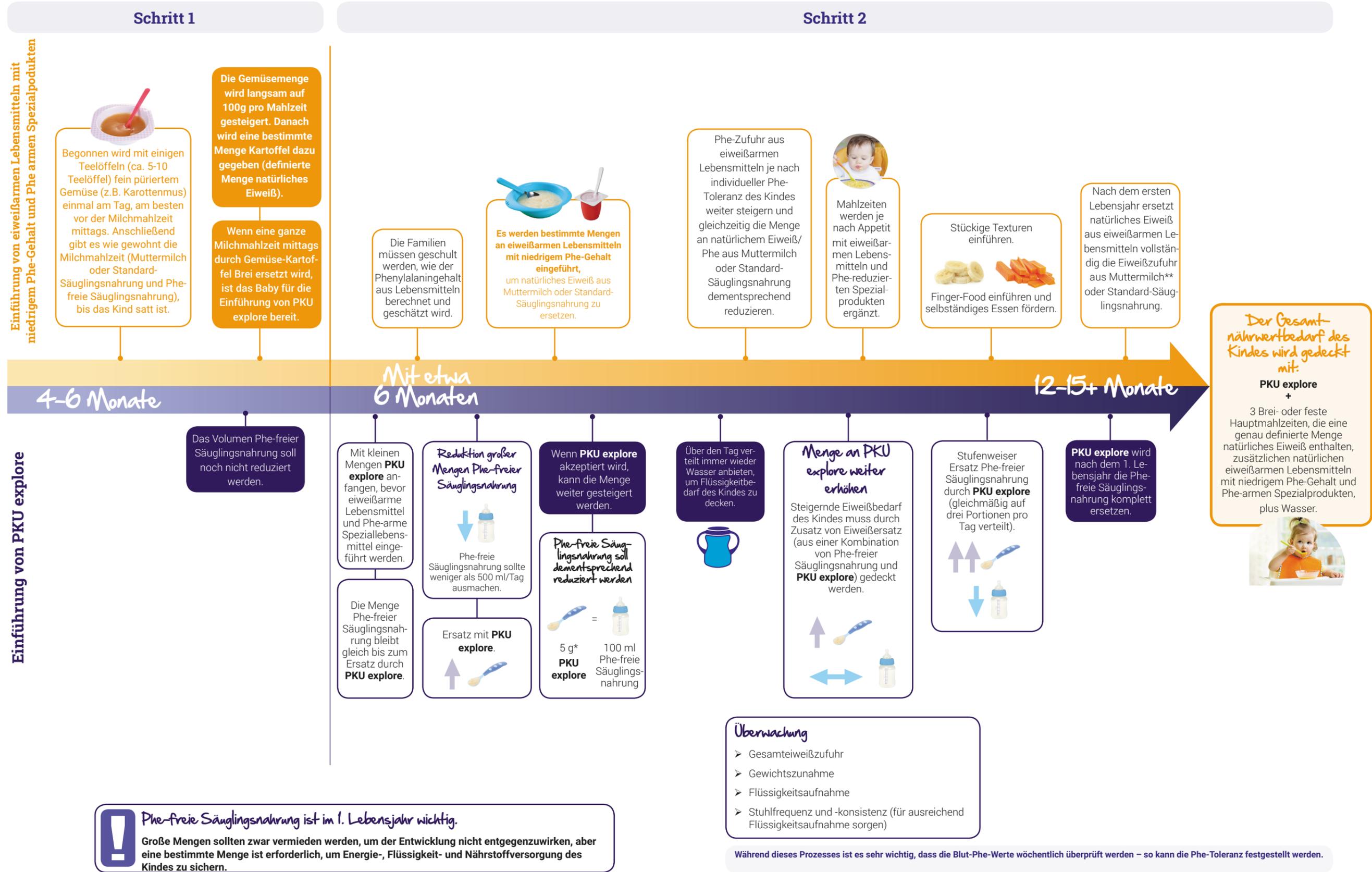


Die Eltern/Betreuer sollen einen Ernährungsprotokoll führen (es hilft, mögliche Ernährungsfehler aufzudecken).

* Der Phe-Gehalt der verwendeten Standard-Säuglingsnahrung soll genau geprüft werden, da dieser von Marke zu Marke variiert!

** Muttermilch kann auch nach dem ersten Lebensjahr weiterhin gegeben werden, allerdings muss die Menge an natürlichem Eiweiß/Phe aus Muttermilch bei Berechnung der Gesamteiweißmenge berücksichtigt werden und im Rahmen Phe-Toleranz des Kindes bleiben!

Es ist sehr wichtig, dass die Blut-Phe-Werte während dieser Zeit wöchentlich geprüft werden – so kann die Phe-Toleranz bestimmt werden.



2.4 Leitfaden zur Deckung des steigenden Proteinbedarfs von Säuglingen mit PKU

Bei der Einführung von Beikost gibt es drei entscheidende Schritte, die für das Diätmanagement von PKU-Kindern wichtig sind.

Einführung von Nahrungsmitteln mit sehr wenig Phe

Die Menge, Auswahl und Konsistenz von natürlichen eiweißarmen Lebensmitteln mit niedrigem Phe-Gehalt werden langsam gesteigert. Um den Energiebedarf zu decken, können die PKU-Kinder ihren Appetit auch durch die Aufnahme von speziellem Phe-reduzierten Lebensmitteln stillen, die fast Phe-frei sind und damit keinen nachteiligen Effekt auf die Phe-Werte im Blut haben.

Einführung von PKU explore

Die Phe-freie Säuglingsnahrung zunächst unter 500ml/Tag reduzieren. Die Menge an **PKU explore** dementsprechend erhöhen. Der steigende Eiweißbedarf des Kindes muss am Anfang der Beikost durch Zusatz von Eiweißersatz (aus einer Kombination von Phe-freier Säuglingsnahrung und **PKU explore**) gedeckt werden. Nach dem 1. Lebensjahr wird **PKU explore** den Eiweißersatz aus der Phe-freien Säuglingsnahrung komplett ersetzen.

1 x 5 g  =  100 ml = 2 g EÄ*



Einführung abgemessener Mengen eiweißhaltiger Nahrungsmittel.

Phe-Zufuhr aus eiweißarmen Lebensmittel wird je nach individueller Phe-Toleranz des Kindes gesteigert und gleichzeitig wird die Menge an natürlichem Eiweiß/ Phe aus Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung dementsprechend reduziert, bis sie letztlich vollständig ersetzt wird.



* Basierend auf PKU start.

* Den Phe-Gehalt der verwendeten Standard-Säuglingsnahrung prüfen, da dieser von Marke zu Marke variiert.

Die folgende Tabelle zeigt, wie die Deckung des Eiweißbedarfs eines PKU-Säuglings nach der Einführung von Beikost ab dem 4. Lebensmonat gewährleistet werden kann. Sie dient nur **als Orientierung**, da sich jedes Kind unterschiedlich schnell entwickelt und es auch mal länger dauern kann, bis der Eiweißersatz aus Phe-freier Säuglingsnahrung vollständig durch die konzentrierte Aminosäuremischung **PKU explore** ersetzt werden kann.

Gewicht	6 kg	7 kg	8 kg	9 kg	10 kg	11 kg	12 kg
Ungefähres Alter	4-6 Monate  24 Monate						
Phe-freie Säuglingsnahrung, z.B. PKU start 	400 ml 8 g EÄ	400 ml 8 g EÄ	400 ml 8 g EÄ	400 ml 8 g EÄ	300 ml 6 g EÄ	200 ml 4 g EÄ	-
PKU explore 	-	1/2 Portionsbeutel PKU explore5 = ca. 2 g EÄ	10g PKU explore5 (2x5g) = 4 g EÄ	15g PKU explore5 (3x5g) = 6 g EÄ	2 Portionsbeutel PKU explore5 = 10 g EÄ	3 Portionsbeutel PKU explore5 = 15 g EÄ	2 Portionsbeutel PKU explore10 = 20 g EÄ
Dieses Kind mit einer klassischen PKU verträgt nur ca. 200-220 mg Phe/Tag (ca. 4-6 g natürliches Eiweiß). Muttermilch/Standard-Säuglingsnahrung → Phe-arme Lebensmittel 	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß	4 g natürliches Eiweiß
Empfohlene Eiweißmenge ca. 2 g/kg/Tag*	12 g	14 g	16 g	18 g	20 g	23 g	24 g



* Europäische Leitlinien für Proteinzufuhr bei Säuglingen 4-12 Monaten (basierend auf WHO Empfehlungen von 2007) 1,3g/kgKG/Tag + 40%: The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment Van Wegberg et al. Orphanet Journal of Rare Diseases (2017) 12:162 DOI 10.1186/s13023-017-0685-2
 Örtliche Empfehlungen können abweichen.

3.0 Praktische Tipps

3.1 Praktische Tipps für Eltern und Betreuer zur erfolgreichen Einführung von Beikost und PKU explore

3.2 Weitere Informationen

- Überwachung der Blut-Phe-Werte
- Tipps zur Krankheit
- Fütterprobleme bei Kleinkindern

3.3 Deckung des Energiebedarfs

3.4 Tipps zur Steigerung der Energiezufuhr

3.5 Beispielhafte Ernährungspläne für die Einführung von Breimahlzeiten ab dem 6. Lebensmonat

3.1 Praktische Tipps für Eltern und Betreuer zur erfolgreichen Einführung von Beikost und PKU explore

Zur erfolgreichen Einführung von Beikost und **PKU explore** ist es wichtig, die Eltern und Betreuer intensiv zu schulen und praktische Tipps für die Umsetzung der Ernährungstherapie zu geben. Eine gute Grundlage von Anfang an führt zu besserer Compliance und langfristigem Erfolg der Diät.

Einführung von PKU explore

Organisation – regen Sie Eltern/Betreuer dazu an, sich optimal zu organisieren. Tipp: eine kleine medizinische 5-ml-Spritze wäre hilfreich zum Abmessen kleiner Wassermengen, v.a. für unterwegs.

Einführung von PKU explore – zuerst wird **PKU explore** dem Kind zu einer Tageszeit angeboten, zu der es am aufnahmefreudigsten/interessiertesten ist und der Elternteil/Betreuer auch Ruhe und Zeit hat.

Routine – **PKU explore** sollte jeden Tag zur gleichen Zeit und auf die gleiche Art gegeben werden. Damit es besser akzeptiert wird, soll es eine halbe Stunde vor der Mahlzeit gegeben. Wichtig: Geduld haben und konsequent bleiben.

PKU explore soll wie ein Medikament betrachtet werden. Die Eltern/Betreuer müssen verstehen, dass die verordnete Menge täglich ausnahmslos aufgenommen werden muss.

Gleiche Konsistenz – wenn mehr als eine Person **PKU explore** füttert, muss jeder jedes Mal dieselbe Konsistenz zubereiten.

Langsam und nach dem Rhythmus des Kindes füttern – Ein Lächeln und Ermutigung helfen bei der Akzeptanz von **PKU explore**. Nicht vergessen, das Kind zu loben!

Ablenkungen ausschalten – den Fernseher abschalten, Spielzeug wegräumen und Bildschirme und Handys beim Essen meiden. Dem Kind die volle Aufmerksamkeit schenken.

Wasser anbieten – um den Flüssigkeitsbedarf des Kindes zu decken, soll über den Tag verteilt immer wieder Wasser angeboten werden.

Geduld – es ist ganz normal, dass Säuglinge manchmal Nahrung ausspucken oder ablehnen. Mit **PKU explore** ist das nicht anders. Dieses Verhalten ist ganz normal für Säuglinge. Ermutigen Sie die Eltern, durchzuhalten, die Ruhe zu bewahren und mit positiver Einstellung die Fütterung fortzusetzen.

Beim Zahnen – die Zubereitung von **PKU explore** mit eiskaltem Wasser kann helfen, **PKU explore** kann aber auch gefroren und als Eis am Stiel gegeben werden.

Einführung von Beikost

Die Eltern ermutigen, die Mahlzeiten für das Kind selbst zuzubereiten. Informationen über handelsübliche eiweißarme Lebensmittel mit wenig Phe geben.

Rezeptideen und praktische Tipps zur Zubereitung von eiweißarmen Mahlzeiten an die Eltern geben.

Die Mahlzeiten können in einer Eiswürfelform portioniert und eingefroren werden.

Wiederholte Exposition – es ist wichtig zu wissen, dass mehrere Versuche (durchschnittlich 8-10 Versuche) nötig sein können, bis sich ein Säugling an den Geschmack eines neuen Lebensmittels gewöhnt hat und es akzeptiert. **Geduld haben und die neuen Lebensmittel trotz Ablehnung immer wieder anbieten!**

PKU-Kinder zu **gemeinsamen Mahlzeiten** und zum Teilen von eiweißarmen Lebensmitteln/Gerichten mit der Familie ermutigen.

Es sollten **regelmäßige Mahlzeiten** etabliert werden, längeres Füttern ist aber zu vermeiden. 20-30 Minuten pro Mahlzeit sollten ausreichen.

Die Eltern/Betreuer dazu anregen, ein Ernährungsprotokoll zu führen (es hilft, evtl. Ernährungsfehler aufzudecken).

Informationen für andere Betreuer

Jeder neue Betreuer muss ausführlich geschult werden und Infomaterial über Ernährungstherapie sowie einen schriftlichen Ernährungsplan für das PKU-Kind erhalten.

Es muss deutlich gemacht werden, wie wichtig die Gabe von **PKU explore** für das Kind ist.

3.2 Weitere Informationen

Kontrolle der Blut-Phe-Werte

Es gibt viele Faktoren, die Phe-Werte im Blut beeinflussen können. Bei hohen oder niedrigen Phe-Werten ist es wichtig, zuerst eine Erklärung dafür zu finden, bevor die Veränderungen am Speiseplan vorgenommen werden.

Es empfiehlt sich, die Ernährungstherapie erst nach Beurteilung von drei aufeinanderfolgenden Blut-Phe-Werten zu optimieren (es sei denn die Blut-Phe-Werte sind sehr hoch oder sehr niedrig).

Tipps zu Krankheit

Es ist normal, wenn ein Kind **PKU explore** während des Zahnens ablehnt oder Schwierigkeiten hat, die gewohnte Menge aufzunehmen. Diese Zeit kann für die Eltern oder Betreuer stressig werden. Deswegen ist sehr hilfreich, in regelmäßigem Kontakt mit der Familie zu stehen, sie zu beraten, zu beruhigen und zu motivieren und die Fortschritte des Kindes zu beobachten.

Es ist sehr wichtig, dass Kinder Eiweißersatz aus **PKU explore** während einer Krankheit trotzdem weiter bekommen, um eine katabole Stoffwechsellage und damit verbundenen Phe-Anstieg im Blut zu vermeiden. Es kann hilfreich sein, dieselbe Tagesdosis in kleineren, häufigeren Portionen über den Tag zu verteilen (z.B. 5x statt nur 3x am Tag).

PKU explore soll weiter über den Tag verteilt gegeben werden, selbst wenn das Kind sich nicht wohl fühlt und die Einnahme verweigert. Jeder Tag ohne Eiweißersatz hat negative Auswirkungen auf die metabolische Kontrolle und gibt dem Kind und den Eltern ein falsches Signal. Nach einem Aussetzen von PKU Explore (wenn auch nur für 24 Stunden) kann es Schwierigkeiten bei der Wiedereinführung geben.

Wenn das Kind fiebert, erbricht oder Durchfall hat, ist zusätzliche Flüssigkeitszufuhr notwendig.

Eltern brauchen einen schriftlichen Notfallplan für zu Hause und sollen rechtzeitig einen Arzt konsultieren.

Fütterprobleme bei Kleinkindern

Bei PKU Kindern gibt es genauso wie bei allen anderen Kindern ohne PKU häufig Essprobleme^(16,17). Manche Essprobleme können aber speziell bei Kindern mit angeborenen Stoffwechselstörungen auftreten und ein größeres Gesundheitsrisiko für die Patienten mit sich bringen.

MacDonald et al. 1997 haben berichtet, dass 47 % aller Mütter mit PKU-Kindern das Gefühl haben, dass ihr Kind mindestens drei Essprobleme hat⁽¹⁶⁾. Die Hauptschwierigkeiten, über die berichtet wurde, sind z.B. langsames Essen, schlechter Appetit, Abneigung gegen Süßes und die Aufnahme nur einer begrenzten Anzahl verschiedener Lebensmittel. Viele Vorgehensweisen, um bei Kindern ohne PKU Essprobleme zu überwinden oder zu vermeiden, können auch auf PKU Kinder angewendet werden.

In einer Studie wurden Essschwierigkeiten bei Beikosteinführung, Zahnen und Infektionen beobachtet. Die Studie hat gezeigt, dass das Vorgehen der Eltern ein Einfluss auf die Überwindung von Essproblemen und Schwierigkeiten bei der Gabe von Aminosäuremischungen hat, wobei eine schlechte Organisation und Inkonsequenz diese Probleme verschlimmerten.⁽¹⁾

Strategien zur Minimierung oder Verbesserung von Fütterproblemen bei Kleinkindern mit PKU

- Eine gute und konsequente Fütterungsroutine ist ab der Einführung von Beikost sowie von **PKU explore** erforderlich.⁽¹⁾
- Eltern/Betreuer/Familien sollten zusammen mit dem Kind essen, um ein positives Umfeld herzustellen und ggf. soziale Interaktion zu ermöglichen.
- Eine geeignete, gesunde und abwechslungsreiche Ernährung mit wenig Eiweiß anbieten, allerdings zu viel Auswahl bei einzelnen Mahlzeiten vermeiden.
- Die Kinder sollten ihren Appetit durch die Aufnahme von Phe-armen Lebensmitteln stillen dürfen, um ihren Energiebedarf ausreichend zu decken, nicht aber zu überschreiten. Da diese Nahrungsmittel sehr wenig Phe enthalten, haben sie keinen nachteiligen Effekt auf die metabolische Kontrolle.
- Zu viele Zwischenmahlzeiten vermeiden.
- Positives Verhalten beim Essen fördern, wie z.B. zusammen am Tisch essen, Kleinkinder beim Tischdecken helfen lassen.
- Das Kind sollte beim Essen sitzen, und Ablenkungen sind zu minimieren.
- Zur gegebenen Zeit eigenständiges Essen fördern.
- **PKU explore in drei gleiche Portionen über den Tag verteilen und vor den Mahlzeiten geben, idealerweise immer zu den gleichen Tageszeiten.**

3.3 Deckung des Energiebedarfs

Bei der Umstellung auf Beikost wird ein Teil der Energie aus der Muttermilch oder Standard-Säuglingsnahrung durch Brei ersetzt. Gleichzeitig wird bei PKU-Kindern Phe-freie Säuglingsnahrung durch einen konzentrierten Eiweißersatz wie **PKU explore** ausgetauscht. **PKU explore** hat einen geringeren Energiegehalt im Vergleich zu Phe-freier Säuglingsnahrung, was kurzfristig zu einem Energiedefizit führt. Eine Beobachtungsstudie hat gezeigt, dass trotz Energiedefizits keines der PKU-Kinder Wachstumsprobleme zeigte, weil es gleichzeitig zu einer Steigerung der Aufnahme von fester Nahrung kommt, wodurch die Energiediskrepanz wieder ausgeglichen wird.⁽¹⁾

Es ist für das Wachstum und die Entwicklung des Kindes wichtig, den Energiebedarf während dieser Übergangsphase und darüber hinaus zu decken.

Allgemeine Tipps zur Steigerung der Energiezufuhr:

- Energieärmere Lebensmittel wie Gemüse und Obst mit zusätzlicher Energie anreichern, z.B. durch den Zusatz von Fett
- Lebensmittel mit höherer Energiedichte anbieten, statt die Portionsgrößen zu erhöhen
- Eine Stunde vor der Mahlzeit Getränke meiden und nach dem Essen wieder anbieten, damit das Kind sich nicht mit Flüssigkeit sättigt
- Mahlzeiten dann abhalten, wenn das Kind nicht zu müde ist, um die Mitarbeit und den Appetit zu fördern

„Meine ersten Gerichte“ ist eine Rezeptsammlung zur Einführung von Beikost mit einfachen eiweißarmen Rezeptideen.

Einige Beispiele aus dem Rezeptbuch für energiereichere eiweißarme Mahlzeiten:

- Gebackene Süßkartoffeln mit Käsecremefüllung
- Pfannkuchen
- Kecke Käsebällchen
- frittierte Bananenhäppchen



3.4 Tipps zur Steigerung der Energiezufuhr

Die folgenden Methoden können zur Steigerung des Energiegehalts einer eiweißarmen Kost verwendet werden:

Kohlenhydratquellen

Wenig Eiweiß

Süßkartoffel
Butternusskürbis
eiweißarmer Ersatz für Nudeln, Reis und Mehl

Eiweißfrei

Gelatinefreie Gummibärchen
Marmelade
Honig (nach dem 1. Lebensjahr)
süße Getränke

TIPPS

Aus diesen Lebensmitteln lassen sich schnell leckere süße und pikante eiweißarme Mahlzeiten zubereiten:

- eiweißarme Mehlsorten können für Brot, Kuchen, Pfannkuchen und Kekse verwendet werden
- Süßkartoffeln und Butternusskürbis können mit einer Sahnesauce zu eiweißarmen Nudeln oder Reis serviert werden

TIPPS

Zuckerhaltige Lebensmittel lassen sich leicht in Nachtisch integrieren oder als Zwischenmahlzeit genießen, z.B. als Zusatz zu eiweißarmen Milchprodukten oder Pfannkuchen

Wichtig: zuckerhaltige Lebensmittel sollen keine Mahlzeit ersetzen! Auf die Zahnpflege achten!

Fettquellen

Wenig Eiweiß

Mayonnaise
Avocado
Sahne

Eiweißfrei

Zubereitungsfett (pflanzliche Öle)
Margarine, Butter
Brotaufstrich
eiweißarme Milchalternativen wie z.B. Reisdink, Kokosdrink und spezielle Phe-freie Milchersatzprodukte

TIPPS

Aus diesen Lebensmitteln lassen sich schnell leckere süße und pikante eiweißarme Mahlzeiten zubereiten:

- z.B. Sahne mit eiweißarmen Obstsorten mischen, um „Fruchtzweg“ oder „Fruchteis“ herzustellen
- Kokosmilch für Soßen verwenden
- aus Sahne oder Mayonnaise und Avocado einen Brotaufstrich für eiweißarmen Toast zubereiten
- Sahne statt eiweißarme Milch für die Zubereitung von Pfannkuchen verwenden

TIPPS

Fette lassen sich leicht in pikante Speisen integrieren:

- eiweißarmes Gemüse in Fett anbraten
- Fett zu Kartoffelpüree/Süßkartoffeln/Butternusskürbis geben
- eiweißarme Tomatensoßen mit Fett anreichern

3.5 Beispielhafte Ernährungspläne für die Einführung von Breimahlzeiten

Die folgenden Tabellen zeigen typische Ernährungspläne zur Deckung des Energie- und Eiweißbedarfs bei Säuglingen ab 4 Monaten bis 1 Jahr mit klassischer PKU.

Klassische PKU (Phe-Toleranz ca. 200-220mg Phe/Tag; 27-41mg Phe/kgKG/Tag)

1. Beikost: Gemüse-Kartoffel-Brei + konz. Aminosäuremischung **PKU explore5**, 1x5g/Tag

Alter: 4-6 Monate (m)

Gewicht: ca. 7kg

Eiweißbedarf: ca. 2g/kgKG/Tag = ca. 14g Eiweiß/Tag

davon **4-5g natürliches Eiweiß** (entspricht ca. 200mg Phe/Tag) + **10g EÄ** (8g EÄ aus PKU start + 2g EÄ aus **PKU explore5**) auf vier Mahlzeiten verteilt

	Zutaten	Menge	Kcal	Eiweiß (g)	Phe (g)	KH (g)	Fett (g)
Frühmahlzeit	Muttermilch	130ml	93	1,5	59	10	5
Vormittags	PKU start	135ml	92	2,7	0	11	4
Mittags	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Gemüse-Kartoffel-Brei*	190g	178	2,0	87	17	10
Nachmittags	PKU start	135ml	92	2,7	0	11	4
Abends	Muttermilch	130ml	93	1,5	59	10	5
Spätmahlzeit	PKU start	135ml	92	2,7	0	11	4
	SUMME		656	15	205	72	32
	Pro kgKG/Tag		94	2	29		

* z.B. Karotte-Kartoffel-Brei.

Zutaten: 100g Karotte, 50g Kartoffel, 30g Obstsaft, 10ml Rapsöl.

Zubereitung: Karotte und Kartoffeln schälen, grob würfeln und in kochendes Wasser geben (nur so viel Wasser bis das Gemüse flach bedeckt ist). Bei schwacher Hitze und geschlossenem Deckel ca. 1-20min. köcheln lassen, bis das Gemüse weich ist. Nach dem Abkühlen Öl und Obstsaft dazugeben und zusammen mit dem Kochwasser pürieren.

2. Beikost: Milch-Getreide-Brei + konz. Aminosäuremischung **PKU explore5**, 2x5g/Tag

Alter: 7 Monate (m)

Gewicht: ca. 8kg

Eiweißbedarf: ca. 2g/kgKG/Tag = ca. 16g Eiweiß/Tag

davon **5g natürliches Eiweiß** (entspricht ca. 220mg Phe/Tag) + **11g EÄ** (7g EÄ aus PKU start + 4g EÄ aus **PKU explore5**) auf fünf Mahlzeiten verteilt

	Zutaten	Menge	Kcal	Eiweiß (g)	Phe (g)	KH (g)	Fett (g)
Frühmahlzeit	Muttermilch	120ml	86	1,4	54	9	5
Vormittags	PKU start	120ml	82	2,4	0	10	4
Mittags	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Gemüse-Kartoffel-Brei*	190g	159	2,4	99	12	10
Nachmittags	PKU start	120ml	82	2,4	0	10	4
Abends	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Milch-Getreide-Brei**	150g	175	1	65	17	11
Spätmahlzeit	PKU start	120ml	82	2,4	0	10	4
	SUMME		700	16	220	75	38
	Pro kgKG/Tag		87	2	27		

* z.B. Zucchini-Karotte-Kartoffel-Brei

Zutaten: 50g Zucchini, 70g Karotte, 30g Kartoffel, 30g Obstsaft, 10ml Rapsöl.

Zubereitung: Zucchini und Karotte waschen, Kartoffeln schälen und alles kleinschneiden. Die Zutaten in einen Topf füllen und das Wasser dazugeben, bis das Gemüse flach bedeckt ist. Bei schwacher Hitze und geschlossenem Deckel köcheln lassen, bis das Gemüse weich ist. Nach dem Abkühlen Öl und Obstsaft dazugeben und zusammen mit dem Kochwasser pürieren.

** Milch-Getreide-Brei

Zutaten: 10g BEBA 1, 100ml Wasser, 10g Mondamin feine Speisestärke, 30g Apfelmus, 10g Butter

Zubereitung: Mondamin mit 2 Esslöffeln kaltem Wasser verrühren, bis sich die Stärke komplett aufgelöst hat. Restliches Wasser in einem Topf zum Kochen bringen. Angerührte Stärke klümpchenfrei unterrühren und kurz aufkochen lassen. Brei abkühlen lassen und BEBA 1 unterrühren. Butter dazugeben.

3. Beikost: Obst-Brei + konz. Aminosäuremischung **PKU explore5**, 3x5g/Tag

Alter: 8 Monate (m)

Gewicht: 9kg

Eiweißbedarf: ca.2g/kgKG/Tag = ca.18g Eiweiß/Tag

davon **6g natürliches Eiweiß** (entspricht ca. 210mg Phe/Tag) + **12g EÄ** (6g EÄ aus PKU start + 6g EÄ aus **PKU explore5**) auf fünf Mahlzeiten verteilt

	Zutaten	Menge	Kcal	Eiweiß (g)	Phe (g)	KH (g)	Fett (g)
Frühmahlzeit	Muttermilch	120ml	86	1,4	54	9	5
Vormittags	PKU start	100ml	68	2,0	0	8	3,5
Mittags	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Gemüse-Kartoffel-Brei*	190g	121	3	98	13	5
	Wasser oder Tee*	50-100ml					
Nachmittags	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Obst-Brei**	115g	163	1,1	38	32	3
	Wasser oder Tee*	50-100ml					
Abends	PKU explore5 (ca. 1/2 Portionsbeutel)	5g	17	2,0	0	2	0
	Milch-Getreide-Brei***	160g	183	2,5	20	32	6
	Wasser oder Tee*	50-100ml					
Spätmahlzeit	PKU start	100ml	68	2,0	0	8	3,5
	SUMME		730	18,0	210	111	26
	Pro kgKG/Tag		81	2,0	23		

* **z.B. Kürbis-Kartoffel-Kohlrabi-Brei**

Zutaten: 70g Hokkaido-Kürbis, 70g Kohlrabi, 50g Kartoffel, 1 TL Rapsöl (ca. 5g).

Zubereitung: Kürbis, Kohlrabi und Kartoffeln waschen, schälen und kleinschneiden. Die Zutaten in einen Topf füllen und das Wasser dazugeben, bis das Gemüse flach bedeckt ist. Bei schwacher Hitze und geschlossenem Deckel köcheln lassen, bis das Gemüse weich ist. Nach dem Abkühlen Öl dazugeben und pürieren.

** **z.B. Banane-Keks-Brei**

Zutaten: 100g Banane, 15g eiweißarme Kekse.

Zubereitung: Banane klein schneiden. Eiweißarme Kekse zerkleinern und mit der Banane pürieren. Bei Bedarf noch etwas ProZero dazugeben.

*** **z.B. Zwieback-Obst-Brei**

Zutaten: 20g eiweißarmer Zwieback, 100ml PKU start, 40g Fruchtgläschen (z.B. Waldbeere in Apfel).

Zubereitung: eiweißarmen Zwieback in 100 ml PKU start einweichen und 40g Fruchtgläschen dazugeben.

* **Ab der 3. Beikost benötigt das Kind zu jeder Mahlzeit etwas zu trinken. Insgesamt brauchen die Säuglinge ab dem 6. Lebensmonat ca. 500ml Flüssigkeit pro Tag (Muttermilch bzw. Standard-Säuglingsnahrung mit eingerechnet).**



Bei jeder Mahlzeit daran denken, Wasser anzubieten.

4. Beispielplan für Übergang auf Familienkost

Alter: 1 Jahr (m)

Gewicht: ca.12kg

Phe-Toleranz 200-220mg Phe/Tag

Eiweißbedarf: ca.2g/kgKG/Tag = ca.25g Eiweiß/Tag

davon **5g natürliches Eiweiß** (entspricht ca. 220mg Phe/Tag) + **20g EÄ** aus **PKU explore5** (4 Portionsbeutel) auf fünf Mahlzeiten verteilt

	Zutaten	Menge	Kcal	Eiweiß (g)	Phe (mg)	KH (g)	Fett (g)
Frühstück	eiweißarmes Brötchen	30g	71	0,2	6	13	1
	pflanzlicher Brotaufstrich (z.B. Tartex)	15g	36	0,8	32	1	3
	ProZero™ Milchersatz (VitaFlo)	150ml	100	0	0	12	6
	Kaba, 1 EL 1 Portionsbeutel PKU explore5	ca. 10g 12,5g	37 43	0 5,0	1 0	9 5	0 0
Zwischenmahlzeit	Banane	100g	93	1,1	44	20	0
	Wasser 1/2 Portionsbeutel PKU explore5	200ml ca. 6g	0 21	0 2,5	0 0	0 3	0 0
Mittagessen	eiweißarme Nudeln (gekocht)	100g	108	0,1	5	26	0
	Zucchini	50g	12	1,1	44	1	0
	Tomaten	50g	10	0,5	15	1	0
	Rapsöl	10ml	88	0	0	0	10
	1 Portionsbeutel PKU explore5 Fruchtschorle (z.B. Babylove)	12,5g 200ml	43 44	5,0 0	0 0	5 10	0 0
Zwischenmahlzeit	vegane Milchreisersatz (z.B. Wilmersburger)	60g	53	0,5	24	10	1
	Apfel	60g	39	0,2	7	9	0
	Wasser	200ml	0	0	0	0	0
	1/2 Portionsbeutel PKU explore5	ca. 6g	21	2,5	0	3	0
Abendessen	eiweißarme Brötchen	30g	71	0,2	6	13	1
	Butter	10g	74	0	3	0	8
	vegane Käse (z.B. Wilmersburger)	20g	57	0	0	4	5
	Paprika	50g	12	0,5	27	1	0
	Gurke	50g	7	0,2	8	1	0
	1 Portionsbeutel PKU explore5	12,5g	43	5,0	0	5	0
	Tee mit Zucker	200ml	16	0	0	4	0
	SUMME		1100	25	220	157	37
	Pro kgKG/Tag		92	25	18		

4.0 Literatur

1. Evans S, Daly A, MacDonald J, Pinto A, MacDonald A. Fifteen years of using a second stage protein substitute for weaning in phenylketonuria: a retrospective study. *Journal of Human Nutrition and Dietetics* 2017
2. MacDonald A, Evans S, Cochrane B, Wildgoose J. Weaning infants with phenylketonuria: a review. *Journal of human nutrition and dietetics*. 2012;25(2):103-10.
3. Acosta PB, Fernhoff PM, Warshaw HS, Hambidge KM, Ernest A, McCabe ER, et al. Zinc and copper status of treated children with phenylketonuria. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1981;5(5):406-9.
4. Barretto JR, Silva LR, Leite ME, Boa-Sorte N, Pimentel H, Purificacao AC, et al. Poor zinc and selenium status in phenylketonuric children and adolescents in Brazil. *Nutr Res*. 2008;28(3):208-11.
5. Robert M, Rocha JC, van Rijn M, Ahring K, Belanger-Quintana A, MacDonald A, et al. Micronutrient status in phenylketonuria. *Molecular Genetics and Metabolism*. 2013;110 Suppl:S6-17.
6. Rose HJ, White FJ, MacDonald A, Rutherford PJ, Favre E. Fat intakes of children with PKU on low phe diets. *Journal of Human Nutrition & Dietetics*. 2005;18(5):395-400.
7. Fekete K, Decsi T. Long-chain polyunsaturated fatty acids in inborn errors of metabolism. *Nutrients*. 2010;2(9):965-74.
8. EFSA Panel on Dietetic Products N, Allergies. Scientific opinion on dietary reference values for fats, including saturated fatty acids, polyunsaturated fatty acids, monounsaturated fatty acids, trans fatty acids, and cholesterol. *EFSA Journal*. 2010;8(3):1461.
9. KOLETZKO, B., LIEN, E., AGOSTONI, C., BOHLES, H., CAMPOY, C., CETIN, I., DECSI, T., DUDENHAUSEN, J. W., DUPONT, C., FORSYTH, S., HOESLI, I., HOLZGREVE, W., LAPILLONNE, A., PUTET, G., SECHER, N. J., SYMONDS, M., SZAJEWSKA, H., WILLATTS, P., UAUY, R. & WORLD ASSOCIATION OF PERINATAL MEDICINE DIETARY GUIDELINES WORKING, G. 2008. The roles of long-chain polyunsaturated fatty acids in pregnancy, lactation and infancy: review of current knowledge and consensus recommendations. *Journal of Perinatal Medicine*, 36, 5-14.
10. WHO. Essential Nutrition Actions Improving maternal, newborn, infant and young child health nutrition. 2013.
11. Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, Domellof M, Embleton N, Fidler M, et al. Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 2017;64(1):119-32.
12. Remy E, Issanchou S, Chabanet C, Nicklaus S. Repeated exposure of infants at complementary feeding to a vegetable puree increases acceptance as effectively as flavor-flavor learning and more effectively than flavor-nutrient learning. *J Nutr*. 2013;143(7):1194-200.
13. Maier A, Chabanet C, Schaal B, Issanchou S, Leathwood P. Effects of repeated exposure on acceptance of initially disliked vegetables in 7-month old infants. *Food Quality and Preference*. 2007;18(8):1023-32.
14. Medical Research Council. Recommendations on the dietary management of phenylketonuria. *Archives of Disease in Children*. 1993;68:426-7.
15. van Wegberg AMJ, MacDonald A, Ahring K, Belanger – Quintana A, Blau N, Bosch AM, et al. The complete European guidelines on phenylketonuria: diagnosis and treatment. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2017;12(1):162
16. MacDonald ARG, Asplin D, Harris G, Booth IW. Abnormal feeding behaviours in phenylketonuria. *J Hum Nut Diet*. 1997;10.
17. Evans S, Alroqaiba N, Daly A, Neville C, Davies P, Macdonald A. Feeding difficulties in children with inherited metabolic disorders: a pilot study. *Journal of human nutrition and dietetics: the official journal of the British Dietetic Association*. 2012;25(3):209-16.
18. Food Standards Agency. Food Portion Sizes. Third Edition ed: Her Majesty's Stationary Office; 2002.
19. Food Standard Agency , Institute of Food Research, Public Health England. McCance and Widdowson's the composition of foods: 7th summary edition: Royal Society of Chemistry; 2014.

5.0 Anhang

5.1 Beikost eines Säuglings ohne PKU

5.2 Literatur

5.3 Explore Produkt-Angebot

5.1 Beikost eines Säuglings ohne PKU

Diese Tabelle gibt einen Überblick über die wichtigsten Entwicklungsschritte eines Kindes im ersten Lebensjahr und dient als Leitfaden für die Einführung von Beikost. Jedes Kind entwickelt sich unterschiedlich schnell, deshalb soll die Beratung den individuellen Bedürfnissen des Kindes angepasst werden.

Entwicklungsstadium		Empfehlungen und Praxis	
Stadium 1 	Beginn – Die Beikost soll nicht vor dem 4. Lebensmonat und nicht später als nach dem 6. Lebensmonat eingeführt werden ⁽¹⁻⁴⁾ <p>Die Kinder beginnen, mit Unterstützung zu sitzen, und entwickeln Kontrolle über ihren Kopf.</p> <p>Sie beginnen, sich Gegenstände in den Mund zu stecken, sie zu halten und zu erkunden, und zeigen vielleicht schon Interesse an Nahrung.</p> <p>Die Kinder öffnen vielleicht schon den Mund, wenn ein Löffel näher kommt.</p>	Selbstgemachte Breie oder Gläschen <p>Für den ersten Beikost-Versuch eignet sich püriertes Gemüse. Das Kind bekommt mittags vor der Milchmahlzeit zuerst einige Teelöffel fein püriertes Gemüse z.B. Karottenmus (alternativ Pastinake, Zucchini, Brokkoli, Kohlrabi, Fenchel). Anschließend erhält es wie gewohnt Milchmahlzeit, bis es satt ist. Nach und nach kann die Brei-Menge gesteigert werden. Schafft das Kind ca. 100g Gemüsebrei, wird Kartoffel dazu gegeben.</p> <p>Die abendliche Milchmahlzeit wird durch Milch-Getreide-Brei ersetzt. Gute Eisenquellen sind Hafer, Dinkel oder Hirse. Als dritter Brei folgt der Getreide-Obst-Brei (z.B. Apfel oder Birne).</p> <p>Für Kinder unter einem Jahr sind zusätzliche Gewürze, Honig, Reisdrinks, Rohmilchkäse und rohe Schalentiere nicht geeignet.</p> <p>Vielleicht werden neue Lebensmittel beim ersten Mal abgelehnt und es kann sein, dass sie 8-10 mal angeboten werden müssen, bis sie akzeptiert werden.</p>	Muttermilch/Standard-Säuglingsnahrung <p>Am Anfang der Beikost bleiben die Milchmahlzeiten volumenmäßig gleich (etwa 120-150 ml/kg/Tag).</p> <p>Die neuen Lebensmittel werden in dieser Zeit nur experimentell und nicht zur Sättigung angeboten. Die nationalen Empfehlungen zur Vitamin- und Mineralstoffsupplementierung bei Säuglingen müssen beachtet werden.</p>
Stadium 2 	Fortschritt – Fortschritte in der Konsistenz und Vielfalt der Beikost <p>Der Würgereflex bei stückiger Nahrung geht langsam zurück. Die Mundbewegungen werden koordiniert. Die Oberlippe bewegt sich, um die Nahrung vom Löffel zu streifen. Gleichzeitig erlernen die Babys weitere Bewegungsabläufe mit ihrer Zunge, sodass das Kauen immer sicherer wird.</p>	Selbstgemachte Breie oder Gläschen <p>Die Beikost besteht jetzt aus drei kleinen Mahlzeiten pro Tag, die vor der Milchmahlzeit angeboten werden.</p> <p>Die Konsistenz der Nahrung kann je nach Entwicklungsstand des Säuglings von pürierter über stückiger bis hin zu fester Nahrung (Fingerfood) variieren.⁽¹⁾</p> <p>Sobald die drei Breimahlzeiten etabliert sind, können verschiedene neue Lebensmittel und Geschmacksrichtungen angeboten werden.</p>	Muttermilch/Standard-Säuglingsnahrung <p>Ab 6. Lebensmonat kann zum Trinken eine geschlossene Tasse oder ein Becher eingeführt werden.</p> <p>Mit einer vielfältigen Auswahl an neuen Lebensmitteln wird die gefütterte Milchmenge je nach Appetit verringert, allerdings nicht unter 500-600 ml/Tag⁽⁷⁾</p> <p>Zu Breimahlzeiten soll Wasser angeboten werden.</p>
Stadium 3 	Etablierung – Weitere Fortschritte in der Konsistenz und Vielfalt der Beikost <p>Die Zähne brechen durch, so dass das Kind nun auch härteres Essen beißen kann.</p> <p>Die motorische Kontrolle entwickelt sich weiter, so dass selbständiges Essen mit dem Löffel möglich wird.</p>	Natürliche oder kommerzielle Zusatznahrungsmittel <p>Die Kinder können jetzt größere und härtere Stücke essen, die mehr Beißen und Kauen erfordern.</p> <p>Zwischen drei Hauptmahlzeiten werden zwei Zwischenmahlzeiten eingeführt.⁽³⁾</p> <p>Das Lebensmittelangebot wird kontinuierlich erweitert und optimiert, um alle Lebensmittelgruppen und Nährstoffe anzubieten.</p> <p>Die Mahlzeiten werden zu geselligen Gelegenheiten.</p>	Muttermilch/Standard-Säuglingsnahrung <p>Die Milchmahlzeiten werden nach und nach auf 2-3 mal pro Tag reduziert.</p> <p>Ab jetzt braucht das Kind zusätzlich Flüssigkeit zu jedem Brei. Am Besten eignen sich Wasser oder ungesüßte Kräuter- und Früchtetees.</p>
Stadium 4 	Nach dem ersten Jahr – Familienmahlzeiten und selbständiges Essen <p>Die Kinder beginnen, Essen zu erkennen.</p> <p>Das Kauen ist noch nicht ganz ausgereift, aber die Kinder kommen mit den meisten Texturen zurecht.</p> <p>Die Kinder können vielleicht schon aus einem offenen Becher trinken.</p>	Feste Nahrung <p>Übergang auf Familienkost. Soziale Interaktion bei den Mahlzeiten wird gefördert</p>	Muttermilch/Kuhmilch/Folgemilch <p>Das Stillen wird nach Wunsch der Mutter/des Kindes fortgesetzt.</p> <p>Wenn Standard-Säuglingsnahrung gefüttert wird, kann pasteurisierte Kuhvollmilch das Milchpulver ersetzen, wenn die Zusatznahrung ausreichend ist, um den Nährstoffbedarf⁽⁹⁾ zu decken. Alternativ kann Folgemilch eingesetzt werden.</p> <p>Wasser soll angeboten werden, um den Flüssigkeitsbedarf zu decken.</p>

Der Gesamtnährwertbedarf wird mit 3-4 Breimahlzeiten am Tag, Zwischenmahlzeiten und Getränken aus dem Becher gedeckt. Der Eiweißbedarf wird aus verschiedenen Lebensmittelquellen gedeckt.

5.2 Literatur

1. WHO. Essential Nutrition Actions Improving maternal, newborn, infant and young child health nutrition. 2013.
2. Michaelsen KF, L. W, F B, A R. Feeding and Nutrition of Infants and Young Children Guidelines for the WHO European Region with emphasis on the former soviet countries. 2003.
3. WHO, UNICEF. Global strategy for infant and young child feeding. Geneva; 2003.
4. Fewtrell M, Bronsky J, Campoy C, Domellof M, Embleton N, Fidler M, et al. Complementary Feeding: A Position Paper by the European Society for Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) Committee on Nutrition. Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition. 2017;64(1):119-32.
5. SACN SACoN. Feeding in the First Year of Life. 2018.
6. Hojsak I, Braegger C, Bronsky J, Campoy C, Colomb V, Decsi T, et al. Arsenic in rice: a cause for concern. Journal of pediatric gastroenterology and nutrition. 2015;60(1):142-5.
7. More J. Healthy Eating. In: Clinical Paediatric Dietetics. 4: John Wiley and Sons Ltd; 2015. p. 717-43.

5.3 Explore Produkt-Angebot

Explore gibt es für folgende Erkrankungen:

Produkt	Erkrankung	Geschmack	Gesamtmenge pro Portionsbeutel	Eiweißäquivalent (EÄ)
	 Phenylketonurie (PKU)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g
	 Phenylketonurie (PKU)	Orange Himbeere	25 g	10 g
	 Ahornsirupkrankheit (Maple Syrup Urine Disease, MSUD)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g
	 Homocystinurie (HCU)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g
	 Methylmalonazidurie/Propionazidämie (MMA/PA)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g
	 Tyrosinämie (TYR)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g
	 Glutarazidurie Typ I (GA1)	Geschmacksneutral	12,5 g	5 g

Es ist sehr wichtig, dass das richtige **explore-Produkt** für die jeweilige Erkrankung verschrieben wird. Um eine Verwechslung auszuschließen, wurden die **explore-Produkte** mit spezifischen Farben je nach Erkrankung gekennzeichnet.

Die **explore-Produkte** sind Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) und müssen unter ärztlicher Aufsicht verwendet werden. Weitere Informationen finden Sie auf unserer Website www.vitaflo.de oder auf dem Produktetikett.



Innovation in Nutrition

A Nestlé Health Science Company

VitaFlo Deutschland GmbH
Industriestr. 17
61449 Steinbach

+49(0)6172 253 234 0
www.vitaFlo.de

® Eingetragene Handelsmarken der Société des Produits Nestlé S.A.
© Société des Produits Nestlé S.A.