

Mehrkosten einer proteinarmen bilanzierten Ernährungstherapie bei Phenylketonurie

Die Phenylketonurie (PKU) ist eine angeborene Stoffwechselstörung, deren Therapie in einer lebensbegleitenden phenylalaninbilanzierten Ernährungstherapie besteht. Durch die fehlende Aktivität des Enzyms Phenylalaninhydroxylase kommt es zu einer unzureichenden Umwandlung von Phenylalanin zu Tyrosin. Daher akkumuliert Phenylalanin im Körper und wird in Phenylketone umgewandelt. In hohen Dosen wirken die angestauten Substrate toxisch, insbesondere auf die Gehirnzellen. Bei konsequent eingehaltener Diät ab Diagnose im frühen Säuglingsalter (Neugeborenen-Screening) entwickeln sich die Kinder altersentsprechend. Ohne oder bei unzureichender Therapie mit langfristig erhöhten Phenylalaninblutkonzentrationen sind schwere mentale Retardierung, Verhaltensauffälligkeiten, Hauterscheinungen, wie z.B. Ekzeme, und häufig Epilepsie die Folgen.

Das Prinzip der Ernährungstherapie besteht in einer streng eiweißarmen phenylalaninbilanzierten Diät und der Einnahme einer phenylalaninfreien Aminosäuremischung zur Deckung des Eiweißbedarfes. Die Aminosäuremischung ist erstattungsfähig und wird vom Arzt/der Ärztin verordnet.

Um eine ausreichende Energiezufuhr und damit eine altersentsprechende geistige und körperliche Entwicklung zu gewährleisten, sind in der Regel eiweißarme Speziallebensmittel (z.B. eiweißarmes Brot, eiweißarmes Mehl, eiweißarme Teigwaren, usw.) erforderlich. Diese Spezialprodukte, die nur von wenigen darauf spezialisierten Firmen vertrieben werden, und vergleichbare geeignete Produkte aus dem Lebensmitteleinzelhandel (z.B. ausgesuchte vegane Produkte) sind deutlich teuer als vergleichbare handelsübliche Lebensmittel, die jedoch aufgrund ihres höheren Eiweißgehaltes nicht geeignet sind.

Neben den Anschaffungskosten für die Speziallebensmittel fallen regelmäßig Versandkosten für diese an, da diese Artikel nicht im Lebensmitteleinzelhandel verfügbar sind. Eine weitere Belastung stellt für die betroffenen Familien der erhebliche zeitliche Aufwand dar, der für die Berechnung der Speisepläne und Kochrezepte sowie für die Bestellung bei Spezialfirmen notwendig ist.

Bei fehlender Bezuschussung der Kosten dieser Speziallebensmittel kann es zu einer mangelhaften Compliance der Diäteeinhaltung kommen, so dass die Therapieziele nicht erreicht werden und es zu gesundheitlichen Beeinträchtigungen kommen kann.

Im November 2019 wurde in der Fachzeitschrift ERNÄHRUNGS-UMSCHAU ein systematischer Vergleich der Kosten für eine altersgerechte Ernährung (Optimix, Forschungsinstitut für Kinderernährung Dortmund) mit den Kosten für die Lebensmittel (incl. Versandkosten) der

Ernährungstherapie bei PKU veröffentlicht. Die Mehrkosten betragen durchschnittlich zusätzlich 80% bis 120% pro Monat (s. Tabelle 1).

Tabelle 1:

Gegenüberstellung der ermittelten Kosten und Mehrkosten einer Ernährung nach dem optiMIX^{®1}-Konzept und einer speziellen Diät bei Phenylketonurie (PKU)

Alter ² (Jahre)	€/Monat optiMIX [®]	€/Monat PKU-Diät	€ Mehrkosten/Monat PKU-Diät
1	89	168	79
2-3	108	202	94
4-6	134	239	105
7-9	155	274	119
10-12	178	309	131
13-14	202	345	143
15-18	232	396	164

Quelle:

John H, Fischer T, Och U, Baumeister A, Wahrburg U (2019) Additional costs of a low-protein diet in children and adolescents with phenylketonuria. Ernährungs-Umschau 66(11): 221–227

Erstellt für die APD:

www.netzwerk-apd.de

Lang, Frauke

UNIVERSITÄTSMEDIZIN der Johannes-
Gutenberg-Universität Mainz
Zentrum für Kinder- und Jugendmedizin
Villa metabolica
Langenbeckstraße 1
55131 Mainz
E-Mail: frauke.lang@unimedizin-mainz.de

Och, Ulrike

Universitätsklinikum Münster
Klinik und Poliklinik für Kinder- und
Jugendmedizin
Kinderdiätabteilung
Albert-Schweitzer Campus 1 Geb. A1
48149 Münster
E-Mail: Ulrike.Och@ukmuenster.de

¹ altersentsprechende Ernährung nach Optimix (Forschungsinstitut für Kinderernährung, Dortmund)

² männlich und weiblich zusammengefasst, kalkuliert in der Altersgruppe von 1 Jahr 10 €/Monat Versandkosten in den weiteren Altersklassen 15 €/Monat