



### SWISS PKU

Swiss PKU ist eine schweizerische Interessengemeinschaft für Menschen mit Phenylketonurie (PKU) und anderen angeborenen Eiweissstoffwechselstörungen und steht Betroffenen und ihren Familien mit Informationen, Veranstaltungen und Beratungsangeboten zur Seite.

Weitere Informationen:  
[www.swisspku.ch](http://www.swisspku.ch)

### FRAGEN ZUR EIWEISSARMEN DIÄT?

Die Beratungsstelle OASE ist Swiss PKU angegliedert. Die Ernährungsberaterin Cäcilia Smith bietet betroffenen Familien wertvolle Unterstützung und viele Tipps zur Eiweissarmen Diät.

Cäcilia Smith, BSc  
Ernährungsberaterin SVDE  
Tel. 079 646 66 10  
E-Mail: [oase@swisspku.ch](mailto:oase@swisspku.ch)  
[www.swisspku.ch](http://www.swisspku.ch)

## Tyrosinämie

### URSACHE

Bei einer erblichen Stoffwechselstörung Tyrosinämie ist der Abbau des Eiweissbausteins (Aminosäure) Tyrosin gestört. Es sind verschiedene Formen der Tyrosinämie bekannt, die sich im Schweregrad und in der Therapie unterscheiden. Zum einen kann der Abbau von Tyrosin komplett blockiert sein oder es kommt zur Bildung unerwünschter, giftiger Abbauprodukte.

### SYMPTOME BEI NICHT-BEHANDLUNG

Erste Symptome treten häufig in den ersten drei Lebensmonaten auf. Dazu zählen Gelbsucht, Blähungen, Nasenbluten, schlechte Gewichtszunahme, Erbrechen und Durchfall. Durch die Ansammlung von Tyrosin, Phenylalanin und von giftigen Abbauprodukten im Körper werden die Leber, das Hirn oder andere Organe geschädigt. Ohne Behandlung führt die Krankheit meistens zum Tod.

### BEHANDLUNG

Eine strikte eiweissarme Diät verhindert die Anreicherung von Tyrosin, Phenylalanin und giftigen Abbauprodukten im Körper. Um einem Eiweissmangel vorzubeugen, muss die Diät mit einer tyrosinfreien Aminosäuremischung ergänzt werden. Das Medikament Nitisinon (NTCB) blockiert zudem den Abbau von Tyrosin und damit auch die Bildung giftiger Abbauprodukte. Die eiweissarme Diät bleibt jedoch erforderlich.

---

#### Rechtlicher Hinweis

Diese Publikation dient nur zu Informationszwecken. Die darin enthaltenen Angaben werden ohne jegliche Garantie oder Zusicherung bezüglich Korrektheit, Vollständigkeit, oder Verlässlichkeit gemacht.

Eine Wiedergabe - auch auszugsweise - von Artikeln und Bildern ist nur mit Genehmigung von Swiss PKU gestattet. Jegliche Haftung für unverlangte Zusendungen wird abgelehnt.

© Swiss PKU 2016. Alle Rechte vorbehalten.

Geschäftsstelle SWISS PKU  
Ringstrasse 70, 8057 Zürich | 044 430 40 50 | [info@swisspku.ch](mailto:info@swisspku.ch)