



### 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)

## Isovalerianazidämie

### URSACHE

Die angeborene Stoffwechselstörung führt zu einem gestörten Abbau des Eiweissbausteins (Aminosäure) Leucin. Es entsteht Isovaleriansäure, welche im Körper angereichert wird.

### SYMPTOME BEI NICHT-BEHANDLUNG

Durch grosse Mengen Isovaleriansäure werden das Hirn und Nervensystem geschädigt. Häufig treten bereits in den ersten Lebenstagen Komplikationen auf, die ohne Behandlung schwerwiegende Folgen haben können. Als Symptome können bei Neugeborenen Trinkschwäche, Erbrechen, Dehydrierung und Bewegungsstörungen beobachtet werden. Es kann aber auch sein, dass sich Symptome erst nach einigen Jahren zeigen.

### BEHANDLUNG

Eine strikte eiweissarme Diät beschränkt die Aufnahme von Leucin über die Nahrung und somit auch die Anreicherung von Isovaleriansäure im Körper. Um einem generellen Eiweissmangel vorzubeugen muss die Diät mit einer Aminosäuremischung ergänzt werden, die kein Leucin enthält.

---

#### 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)