

Phenylalanin

Kompakt

- Phenylalanin ist ein Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) zum Diätmanagement bei seltenen angeborenen Stoffwechselstörungen, z. B. Tyrosinämie, Alkaptonurie oder FARS2-Defekt, wenn eine Ergänzung mit L-Phenylalanin erforderlich ist
- von Geburt an
- L-Phenylalanin – in Pulverform
- geeignet für Sondennahrung
- 150 g Dose

Produktprofil

Phenylalanin ist hochkonzentriertes L-Phenylalanin in Pulverform.

Phenylalanin ist nicht mit Mikronährstoffen angereichert.

Von Geburt an geeignet.

Anwendung

Phenylalanin sollte ggf. mit anderen Nahrungsmitteln sowie ggf. zusätzlich zum üblichen Aminosäuren-/Eiweißsupplement eingenommen werden. Phenylalanin ist auch für Sondennahrung geeignet.

Zubereitung

Phenylalanin kann ggf. mit dem Aminosäuren-/Eiweißsupplement gemischt und zusammen mit dieser eingenommen werden. In Flüssigkeiten eingerührt, wie z. B. in Wasser, (verdünntem) Saft oder Milch(-ersatz), sollte es zügig getrunken werden. Phenylalanin kann auch mit Obstmus und anderen – im Rahmen des jeweiligen Diätmanagements erlaubten – Speisen zubereitet werden.

Die benötigte Menge Phenylalanin immer abwägen. Stets frisch zubereiten!

□—————□
Wirkungsweise Phenylalanin ist dazu geeignet, einem krankheitsbedingtem Mangel an L-Phenylalanin vorzubeugen oder einen solchen zu beheben.

Indikation Phenylalanin wird zum Diätmanagement bei z. B. Tyrosinämie eingesetzt, um zu niedrigen Phe-Spiegeln durch die phenylalanin- und tyrosinarme Diät vorzubeugen. Folgen von zu niedrigen Phe-Spiegeln können z. B. ein vermindertes

Wachstum oder kognitive Defizite (z. B. bei Tyrosinämie Typ I) sein.

Dosierung Die Tagesdosis richtet sich nach Alter, Körpergewicht und der individuellen Stoffwechselsituation und wird, wie auch der Zeitpunkt der Einnahme, unter ärztlicher Kontrolle festgelegt.

Phenylalanin kann gut mit den Produkten des ZeroTP-Systems kombiniert werden.

Wichtige Hinweise Nur unter ärztlicher Aufsicht verwenden. Nicht zur ausschließlichen Ernährung bestimmt. Nicht parenteral verwenden. Nur für Personen mit seltenen angeborenen Stoffwechselstörungen, z. B. Tyrosinämie, Alkaptonurie oder FARS2-Defekt. Phenylalanin ist geeignet von Geburt an.

Referenzen:

- Daly et al. (2012) Diurnal variation of phenylalanine concentrations in tyrosinaemia type 1: should we be concerned?; Journal of Human Nutrition and Dietetics 25(2):111-6. doi: 10.1111/j.1365-277X.2011.01215.x. Epub 2011 Dec 15.
- de Laet et al. (2011) Neuropsychological outcome of NTBC-treated patients with tyrosinaemia type I; Developmental Medicine & Child Neurology 53(10):962-4. doi: 10.1111/j.1469-8749.2011.04048.x. Epub 2011 Jul 11.
- de Laet et al. (2013) Recommendations for the management of tyrosinaemia type 1; Orphanet Journal of Rare Diseases (8):8. doi: 10.1186/1750-1172-8-8.
- Kok et al. (2021) Treatment of ARS deficiencies with specific amino acids; Genetics in Medicine 23(11):2202-2207. doi: 10.1038/s41436-021-01249-z. Epub 2021 Jun 30.
- Konolova et al. (2013) Mitochondrial aminoacyl-tRNA synthetases in human disease; Molecular Genetics and Metabolism 108(4):206-11. doi:

10.1016/j.ymgme.2013.01.010. Epub 2013 Jan 26.

• Oswald et al. (2023) Treatment of Mitochondrial Phenylalanyl-tRNA-Synthetase Deficiency (FARS2) with Oral Phenylalanine; Neuropediatrics 54(5):351-355. doi: 10.1055/a-2008-4230. Epub 2023 Jan 5.

• van et al. (2014) Single amino acid supplementation in aminoacidopathies: a systematic review. Orphanet journal of rare diseases 9:7. doi: 10.1186/1750-1172-9-7.

• van Vliet et al. (2015) Infants with Tyrosinemia Type 1: Should phenylalanine be supplemented? Journal of Inherited Metabolic Disease reports 2015:18:117-24. doi: 10.1007/8904_2014_358. Epub 2014 Sep 26.

• Wilson et al. (2000) Phenylalanine supplementation improves the phenylalanine profile in tyrosinaemia; Journal of Inherited Metabolic Disease 23(7):677-83. doi: 10.1023/a:1005666426079.

NÄHRWERTE

Phenylalanin

100 g

| | | |
|-----------------------|------|------|
| Brennwert | kJ | 1417 |
| | kcal | 333 |
| Fett | g | 0 |
| davon Fettsäuren (FS) | | |
| gesättigte FS | g | 0 |
| Kohlenhydrate | g | 0 |
| davon Zucker | g | 0 |
| Ballaststoffe | g | 0 |
| Eiweiß | g | 83 |
| davon L-Phenylalanin | g | 100 |
| Salz | g | 0 |

ZUTATEN

L-Phenylalanin.

| | |
|---------------|--------------------------|
| Liefereinheit | Dose 150 g |
| PZN | 🇩🇪 18849670 🇪🇺 5808126 |
| Artikelnummer | 49-001-98022 |
| Lieferung an | Apotheken, Kliniken |
| Lagerhinweis | Kühl und trocken lagern. |

Kundenservice/Bestellhotline

📞 **008000 - 9963829** (gebührenfrei aus A, D, NL)
 +49 (0) 8432 9486 - 0 • fax - 19
 @ service@metax.org
 📧 metaX Institut für Diätetik GmbH
 Kreuterstraße 14 • 86666 Burgheim/Germany

Internet

metax-shop.org
 metax.org

Zentrale

📞 +49 (0) 6031 166 72 - 70
 📧 metaX Institut für Diätetik GmbH
 Am Strassbach 5
 61169 Friedberg/Germany