



Supplement zu:

Ernährungstherapie bei angeborenen Stoffwechselerkrankungen

Teil 2: Störungen des Aminosäurestoffwechsels

Ulrike Och, Tobias Fischer, Thorsten Marquardt

D-A-CH			EFSA			WHO/FAO/UNU		
Lebensalter (Monate/Jahre)	g/kg KG/Tag		Lebensjahr	g/kg KG/Tag		Lebensjahr	g/kg KG/Tag	
	m	w		m	w		m	w
0-< 1 Monat	2,5		0,5	1,31		0,5	1,31	
1-< 2 Monate	1,8		1	1,14		1	1,14	
2-< 4 Monate	1,4		1,5	1,03		1,5	1,03	
4-< 12 Monate	1,3		2	0,97		2	0,97	
1-< 4 Jahre	1,0		3	0,90		3	0,90	
4-< 7 Jahre	0,9		4	0,86		4	0,86	
7-< 10 Jahre	0,9		5	0,86		5	0,85	
10-< 13 Jahre	0,9	0,9	6	0,85		6	0,89	
13-< 15 Jahre	0,9	0,9	7	0,89		7	0,91	
15-< 19 Jahre	0,9	0,8	8	0,91		8	0,92	
19-< 25 Jahre	0,8	0,8	9	0,92		9	0,92	
25-< 51 Jahre	0,8	0,8	10	0,91		10	0,91	
51-< 65 Jahre	0,8	0,8	11	0,91	0,90	11	0,91	0,90
65 + Jahre	1,0	1,0	12	0,90	0,89	12	0,90	1,89
			13	0,90	0,88	13	0,90	1,88
			14	0,89	0,87	14	0,89	0,87
			15	0,88	0,85	15	0,88	0,85
			16	0,87	0,84	16	0,87	0,84
			17	0,86	0,83	17	0,86	0,83
			18-59	0,83		18	0,85	0,82
			> 60	0,83		> 18	0,83	

Tab. 1: Übersicht zu den D-A-CH Referenzwerten, *Dietary Reference Values of Protein* der EFSA und *Safe Levels of Protein Intake* von WHO/FAO/UNU (nach [15-17])

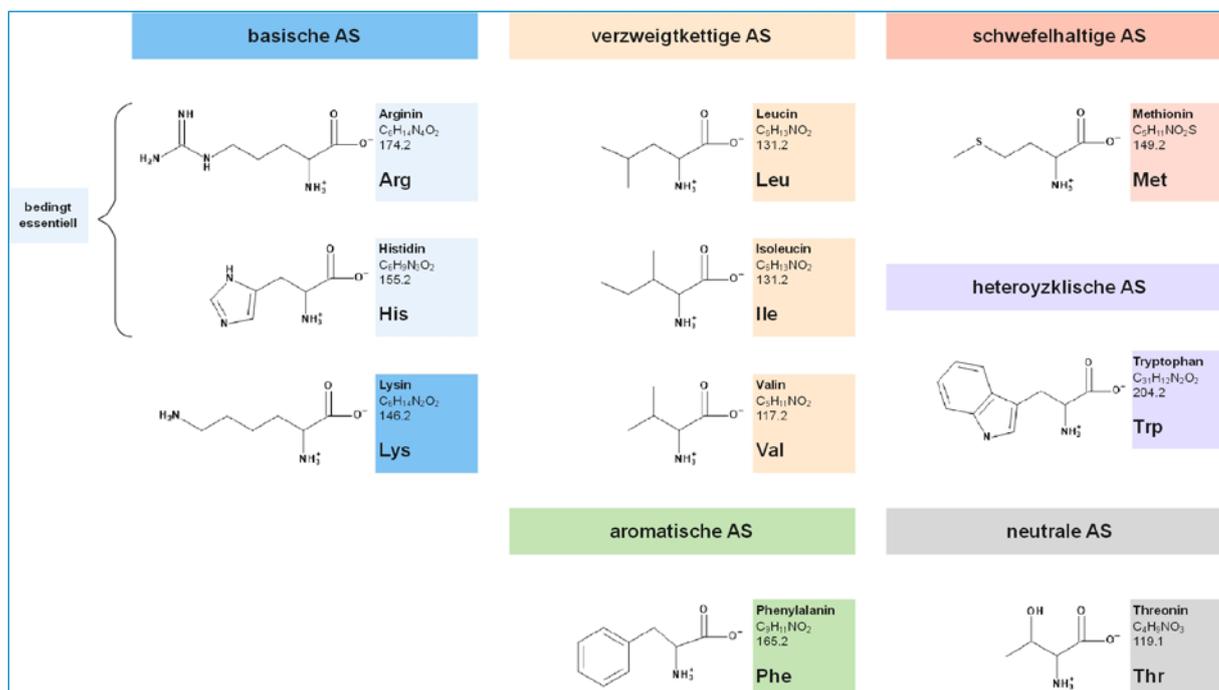


Abb. 2: Übersicht der essentiellen und bedingt essentiellen Aminosäuren unter Angabe der Strukturformel, Summenformel, Molekulargewicht (g/mol) und der spezifischen Kurzbezeichnung

Empfehlungen Deutschland			Europäische Leitlinie			
Alter (Jahre)	Untersuchung Labor	Untersuchung klinisch	Alter (Jahre)	Untersuchung Labor	Alter (Jahre)	Untersuchung klinisch
< 1	alle 1–2 Wochen	alle 3 Monate	0–1	wöchentlich	0–1	alle 2 Monate
1–9	alle 2–4 Wochen	alle 3–6 Monate	1–12	vierzehntägig	1–18	zweimal jährlich
10–15	alle 4 Wochen	alle 6 Monate	> 12	monatlich	> 18	jährlich
> 15	alle 2–3 Monate	alle 6–12 Monate				

Tab. 4: Übersicht zu laborchemischen und klinischen Untersuchungsintervallen bei Patienten mit PKU nach Lebensalter (nach [27, 41])

Alter (Jahre)	Empfohlene Phenylalaninkonzentration	
	mg/dL	µmol/L
Empfehlungen Deutschland		
1–10	0,7–4	42–240
11–16	0,7–15	42–900
> 16	< 20	< 1200
Europäische Leitlinie		
< 12	3–6	120–360
> 12	3–10	120–600

Tab. 5: Übersicht zu den Zielkonzentrationen an Phenylalanin im Serum in mg/dL und µmol/L in Abhängigkeit vom Alter (Umrechnungsfaktor: 60; nach [27, 41])



		Lebensalter			
		bis 6 Monate	7–12 Monate	1–3 Jahre	4–6 Jahre
Lysin aus natürlichem Protein	mg/kg KG/Tag	100	90	80–60	60–50
synthetisches Protein aus ASM	g/kg KG/Tag	1,3–0,8	1,0–0,8	0,8	0,8

Tab. 6: Übersicht zur empfohlenen täglichen Zufuhr von Lysin und synthetischem Protein aus AS-Mischungen (ASM) sortiert nach Altersgruppen (nach [49])