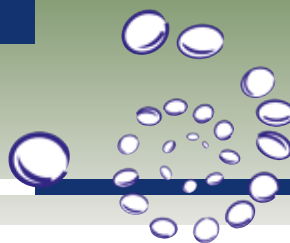


Phenylalanin⁵⁰ minis



Kompakt

- Phenylalanin⁵⁰ minis sind 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
- hochkonzentriertes, gepresstes und gecoatetes L-Phenylalanin – in Tablettenform
- leicht zu schlucken – unkomplizierte Anwendung
- neutraler Geruch und Geschmack
- 50 mg (0,3 mmol) L-Phenylalanin pro Tablette – 100 g Dose à 500 Tabletten
- Cave: Phenylalanin⁵⁰ minis dürfen nicht mit den XPhe minis verwechselt werden

Produktprofil

Phenylalanin⁵⁰ minis sind hochkonzentriertes L-Phenylalanin in Tablettenform – gepresst und gecoatet.

Phenylalanin⁵⁰ minis ermöglichen die geschmacksneutrale Einnahme dieser Aminosäure.

Durch ihre Darreichungsform bieten sie eine praktische Alternative, sind flexibel und unkompliziert einzunehmen und einfach zu dosieren.

Phenylalanin⁵⁰ minis sind nicht mit Mikronährstoffen angereichert.

Anwendung

Phenylalanin⁵⁰ minis sollten stets mit ausreichend Flüssigkeit und ggf. mit anderen Nahrungsmitteln sowie ggf. zusätzlich zum üblichen Aminosäuren-/Eiweißsupplement eingenommen werden.

Einnahme

Die Tabletten werden unzerkaut als Ganzes geschluckt. Immer mit ausreichend Flüssigkeit einnehmen. Die Tabletten vor dem Einnehmen nicht in Wasser oder anderen Getränken auflösen. Tabletten nicht lutschen. Wir empfehlen die Einnahme im Stehen oder aufrecht sitzend. Die Dose muss nach der Tabletten-Entnahme immer wieder fest verschlossen werden – auch mit dem Innendeckel.

Hinweis: Phenylalanin⁵⁰ minis sind mit einem geschmacks- und geruchsneutralen Coating versehen. Durch diese äußere Schutzschicht sind die Tabletten leicht zu schlucken. Die Schutzschicht ist hauchdünn und wasserlöslich. Beim Lutschen würde diese Ummantelung aufgelöst werden. Die Tabletten würden dann typisch nach Aminosäure schmecken, deshalb

sind sie unzerkaut als Ganzes zu schlucken.

Wirkungsweise Phenylalanin⁵⁰ minis sind dazu geeignet, einem krankheitsbedingten Mangel an L-Phenylalanin vorzubeugen oder einen solchen zu beheben.

Indikation Phenylalanin⁵⁰ minis werden 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.

Cave: Phenylalanin⁵⁰ minis dürfen nicht mit den XPhe minis verwechselt werden, denn XPhe minis enthalten kein L-Phenylalanin und sind zum Diätmanagement von PKU/HPA geeignet.

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

Phenylalanin⁵⁰ minis können 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. Phenylalanin⁵⁰ minis sind nicht geeignet für Säuglinge im ersten Lebensjahr.

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 ⁵⁰ minis			
		100 g	0,20 g (1 Stück)
Brennwert			
	kJ	1419	3
	kcal	336	0,7
Fett			
	g	1	<0,1
davon Fettsäuren (FS)			
	g	1	<0,1
Kohlenhydrate			
	g	53	0,1
davon Zucker	g	3	<0,1
Ballaststoffe	g	17	0,03
Eiweiß			
	g	21	0,04
davon L-Phenylalanin	g	25	0,05
	mmol		0,3
Salz	g	0	0

ZUTATEN

Maltodextrin, L-Phenylalanin, Füllstoff: mikrokristalline Cellulose, Trennmittel: Calciumsilicat & Magnesiumstearat & Magnesiumcarbonat & Calciumphosphat, Überzugsmittel: E 464 & E 463.

Liefereinheit	Dose 500 Tabletten = 100 g
PZN	🇩🇪 12594890 🇪🇺 4588591
Artikelnummer	49-001-31796
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