

## Valin

### Kompakt

- Valin ist ein Lebensmittel für besondere medizinische Zwecke (bilanzierte Diät) zum Diätmanagement bei seltenen angeborenen Stoffwechselstörungen, z. B. Ahornsirupkrankheit (MSUD), Methylmalonacidurie (MMA) oder Propionacidurie (PA), wenn eine Ergänzung mit L-Valin erforderlich ist
- L-Valin – in Pulverform
- geeignet für Sondennahrung
- 100 g Dose

### Produktprofil

Valin ist hochkonzentriertes L-Valin in Pulverform.

Valin ist nicht mit Mikronährstoffen angereichert.

### Anwendung

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

### Zubereitung

Valin 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. Valin kann auch mit Obstmus und anderen – im Rahmen des jeweiligen Diätmanagements erlaubten – Speisen zubereitet werden. Die benötigte Menge Valin immer abwiegen. Stets frisch zubereiten!

**Wirkungsweise** Valin ist dazu geeignet, einem krankheitsbedingten Mangel an L-Valin vorzubeugen oder einen solchen zu beheben.

**Indikation** Valin wird zum Diätmanagement bei seltenen angeborenen Stoffwechselstörungen, z. B. Ahornsirupkrankheit (MSUD), Methylmalonacidurie (MMA) oder Propionacidurie (PA), eingesetzt, um zu niedrigen Valin-Spiegeln durch die eiweißarme Diät vorzubeugen bzw. solche zu korrigieren. Besonders bei einer Stoffwechsellage bei Ahornsirupkrankheit sind höhere Valin-Konzentrationen unabdingbar. Sie stimulieren die Proteinsynthese und be-

schleunigen bei einer metabolischen Entgleisung den Abfall der Leucinkonzentration. Durch kompetitive Hemmung vermag Valin außerdem den erhöhten Transport von L-Leucin durch die Blut-Hirn-Schranke zu vermindern. Dadurch kann neurotoxischen Konzentrationen von Leucin vorgebeugt werden.

Hautläsionen, bzw. Dermatitis, die zum Teil bei Ahornsirupkrankheit, Methylmalonacidurie oder Propionacidurie auftreten, sind häufig auf einen Mangel an u. a. Valin zurückzuführen und können durch entsprechende Supplementierung behoben werden.

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

Valin kann gut mit den Produkten des ZeroVIL- oder ZeroTVMI-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. MSUD, MMA oder PA. Valin ist nicht geeignet für Säuglinge im ersten Lebensjahr.

#### Referenzen:

- De Raeve et al. (1994) Acrodermatitis enteropathica-like cutaneous lesions in organic aciduria; The Journal of pediatrics 124(3):416–20. doi: 10.1016/s0022-3476(94)70364-7.
- Lane et al. (2007) Propionic academia manifesting with low isoleucine generalized exfoliative dermatosis; Pediatric dermatology 24(5):508–10.

doi: 10.1111/j.1525-1470.2007.00505.x.

- Molema et al. (2019) Decreased plasma l-arginine levels in organic acidurias (MMA and PA) and decreased plasma branched-chain amino acid levels in urea cycle disorders as a potential cause of growth retardation: Options for treatment; Molecular Genetics and Metabolism 126(4):397-405. doi: 10.1016/j.ymgme.2019.02.003 . Epub 2019 Feb 25.
- van Vliet 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.

**NÄHRWERTE**

Valin 100 g

<b>Brennwert</b>	kJ	1417
	kcal	333
<b>Fett</b>	g	0
davon Fettsäuren (FS)		
gesättigte FS	g	0
<b>Kohlenhydrate</b>	g	0
davon Zucker	g	0
<b>Eiweiß</b>	g	83
davon L-Valin	g	100
<b>Salz</b>	g	0

**ZUTATEN**

L-Valin.

Liefereinheit	Dose 100 g
PZN	🇩🇪 19210065 🇪🇺 5863993
Artikelnummer	49-001-98019
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