

Quelle: <http://csn-deutschland.de/hpu.htm>

HPU - Krankheit

Dr. J. Kamsteeg - Institut für Umweltkrankheiten
(Klinisch Ecologisch Allergie Centrum)

KEAC-Parkstad
P.Dorrstraat 4a
NL-6466 HZ Kerkrade
Niederlande

Tel.: 0031-45-5439248

Fax: 0031-45-5439243

Homepage: <http://www.keac.de>

Email: Allergieberatung, Aminosäurenanalyse, Reklamationen, Versand, Produktbestellungen:
bestel@keac.nl

(Adresse aktualisiert am 02.10.2014)

Einleitung:

HPU ist eine vererbare Stoffwechselkrankheit, die vornehmlich bei Frauen vorkommt. Die Abkürzung steht für Hämopyrrolactamie. Der Hämopyrrolactamiekomplex wird auch als HPL bezeichnet und besteht aus Hydroxy-2, 3- Dimethylpyrrolidine-5 und Hydroxyhämopyrrollin-2-on komplexiert mit Pyridoxal-5-Phosphat und Mineralien wie Zink und Mangan.

Bei der HPU wird mit dem Urin eine erhöhte Menge an Pyrrolen ausgeschieden. HPU ist eine biochemische Variante, wobei der Hämopyrrolactamkomplex in erhöhter Konzentration mit dem Urin ausgeschieden wird. HPU kann am besten als familiäre doppelte Defizients (erblich bedingte Defizite) von Zink und Pyridoxal-5-Phosphat (Aktives Vitamin B6), die mit der Ernährung nicht aufzufüllen sind, erklärt werden.

Das Krankheitsbild ist stressinduziert (beeinflussbar). Beim genannten Stress denkt man nicht alleine an psychischen Stress; aber auch an physischen Stress, zum Beispiel Grippe, Brandwunden und Darminfektionen können diese Krankheit induzieren (beeinflussen).

Angesichts des Defizits an Pyridoxal-5-Phosphat, welcher die Aufnahme von Zink, Chrom und in kleineren Mengen auch Mangan und Magnesium stark verringert, kann man auch nur von einem Pyridoxal-5-Phosphat Defizit ausgehen. Vitamin B 6 ist auch beteiligt bei der Produktion von Vitamin B3 und der Pikolinsäure Tryptophan. Vitamin B 3 ist bei HPU Patienten ebenso erniedrigt. Die Pikolinsäure ist bei der Aufnahme vieler Mineralstoffe wie z.B. Chrom, Zink und Magnesium beteiligt.

Die angesprochenen Mängel können nicht durch den Verzehr von Nahrung, welche reich an Vitaminen und / oder Mineralien sind, ausgeglichen werden. Die Mängel sind gebunden an die Produktion einer Gruppe chemischer Verbindungen, Pyrrole genannt. Ungefähr fünf bis zehn Prozent der Bevölkerung hat HPU; es betrifft hauptsächlich Frauen.

Seit über 10 Jahren beschäftigt sich das KEAC bereits mit diesem Krankheitsbild, welches damals zu Unrecht Kryptopyrrolurie genannt wurde. Das KEAC hat 5500 Frauen mittels Fragebogen und HPU Analyse im Urin untersucht.

Ergebnisse dieser Tests werden eingeteilt in nachfolgende Gruppen:

HPU nicht vorhanden < 0.3 nmol/l

HPU vorhanden; vermutlich Träger 0.3 - 0.6 nmol/l

HPU vorhanden; Träger	0.6 - 1.0 nmol/l
HPU positiv	1.0 - 2.5 nmol/l
HPU stark positiv	2.5 - 4.0 nmol/l
HPU sehr stark positiv	> 4.0 nmol/l

Porphyrien

HPU gehört zu den sogenannten Porphyrinopathien, dies sind Störungen des Porphyrinstoffwechsels. Diese Porphyrinopathien wurden nachweisbar, als die Mayo - Kliniken, welche sich auf diese Krankheit spezialisiert haben, einige neue, sehr empfindliche Blutzell-Porphyrin-Enzymtests einführten. Deren Anwendung und unser HPU Test zeigen, dass Porphyrien offensichtlich nicht, wie nach Messung von Porphyrinen im Urin angenommen, sehr seltene Krankheiten mit einer Prävalenz von 1:10 000 sind, sondern sehr häufig auftreten. Man geht von einer Prävalenz von 1:20 aus; das sind 1:10 Frauen. Es wurde beobachtet, dass Porphyrien entgegen der klassischen Auffassung eher milde und chronische Verläufe haben können.

Porphyrien treten bei Enzymstörungen im Zusammenhang mit der Synthese des Häm, dem eisenhaltigen Anteil des Hämoglobins auf. Die Störungen können an einem oder mehreren von acht beteiligten Enzymen auftreten. Bei HPU sind drei bis vier von acht beteiligten Enzymen betroffen; bei angeborenen Porphyrien ist in der Regel nur ein einziges Enzym gestört. Die blockierte Hämsynthese stört zahlreiche Prozesse, die Häm und Hämoglobin zum Transport des Sauerstoffs von der Lunge zu den Körperorganen benutzt und der Bildung von Muskeln. Im Gegensatz zu anderen angeborenen Stoffwechselstörungen zeigen sich Porphyrien oft erst im Erwachsenenalter.

Wenn der Stoffwechselfad für die Hämsynthese blockiert ist, reichern sich nicht verstoffwechselte Porphyrine in bestimmten Organen an. Hier können sie toxische Effekte haben, die sich durch Symptome im zentralen, peripheren und vegetativen Nervensystem und /oder auf der Haut zeigen. Die bei Übergang vom latenten ins manifeste Stadium auftretenden Symptome werden ausgelöst durch Licht, Infektionen, Stress, porphyrogene Medikamente und Chemikalien. Diese Faktoren scheinen das mangelhafte Enzymsystem endgültig zu überfordern.

Die Symptome beruhen auf einer Blockade des Porphyrin-Stoffwechsels und der Anreicherung von Porphyrinen in bestimmten Organen, nicht dagegen auf toxischen Konzentrationen der porphyrogenen Substanzen. Der Schweregrad der Störung kann weit variieren. Die Symptome liegen meist im psychischen beziehungsweise im neuropsychiatrischen Bereich.

Nachweisbar sind Porphyrien bei akuten Anfällen durch die Anreicherung von Porphyrinen oder Porphyrinvorstufen- vor allem Delta-Aminolävulinsäure (Delta ALA) sowie Porphobilinogen (PBG) - im Blut, Stuhl oder Urin oder durch die veränderte Aktivität von Enzymen des Porphyrinstoffwechsels.

Bei durch verschiedene Krankheiten, Medikamente oder Chemikalien erworbenen Störungen der Hämsynthese spricht man rein beschreibend von Porphyrinurien, unabhängig davon, ob angeborene Enzymdefekte vorliegen. Die früher häufigste erworbene beziehungsweise symptomatische Porphyrinurie war bedingt durch Bleivergiftung.

Porphyrien und Porphyrinurien werden zusammenfassend Porphyrinopathien genannt. Porphyrien sind seit den 20er Jahren bekannt und werden in der von der WHO herausgegebenen International Classification of Diseases (ICD 9) unter der Nummer 277.1 geführt. HPU gehört zu dieser Gruppe.

Symptome bei Hämopyrrolurie

Nachstehende Symptome können bei HPU vorkommen:

- blasses Äusseres (fahle, pigmentarme Haut, vorwiegend im Gesicht)
- Gesichtsschwellung
- Sehr schmale Hände
- Muskelspasmen
- Schüttelfrost und Fieber

- Aussetzung an Sonnenlicht: Juckreiz, Ausschlag
- Gelbbraune Färbung nach Sonnenbad
- Muskelschwäche in den Armen
- Weisse Flecken auf den Nägeln
- Schlechter Zahnschmelz
- Lichtempfindlichkeit
- Haarausfall
- Striemen an Oberschenkeln, Brüsten und Hüfte (Schwangerschaftsstreifen)
- Atem- oder Körpergeruch
- Ermüdung
- Knieschmerzen
- Allergien
- Morgendliche Übelkeit
- Gelenkschmerzen, Beckeninstabilität, Hypermobilität
- Verstopfung oder Diarrhöe
- Unfruchtbarkeit
- Bauchschmerzen (Oberbauch)
- Hypoglykämie, Altersdiabetes
- Blutarmut
- Schwangerschaftskomplikationen
- Verbesserung durch Fasten
- Unverträglichkeit von Schlafmitteln und Medikamenten
- Keine Traumerinnerung
- Unter- (jung) oder Übergewicht (alt)
- Depressionen
- Engstehende Vorderzähne im Oberkiefer
- Migräne, Kopfschmerzen
- Menstruationsprobleme
- Niedriger Blutdruck
- Anfälligkeit für Infekte
- Wassereinlagerung
- Herz- und Gefässleiden

Obenstehende Symptome sind nicht zwangsläufig anzeigend für HPU. Wenn aber eine Anzahl dieser Symptome zusammenkommen, ist die Möglichkeit auf HPU größer.

Familiäre Leiden

Ein auffallendes Merkmal von HPU ist, dass es vor allem in Familien mit Töchtern vorkommt. Fehlgeburten in diesen Familien sind oft männlich. Im Allgemeinen haben bei HPU Jungen bis in die Pubertät oder Adoleszenz ziemlich wenig Beschwerden. Nach diesem Alter können gerade in Zeiten von Stress, psychische Probleme wie Depressionen, Suizide (Selbstmordneigung), Disperseptionen und Schizophrenie entstehen. Ein Teil dieser Beschwerden entwickeln sich aus einer Herabsetzung des Histamingehaltes, welcher bei HPU häufig durch den Kupferüberschuss vorkommt.

Glutenüberempfindlichkeit

Es gibt Anzeichen, dass bei der überwiegenden Anzahl der Menschen mit HPL - Werten im Urin gleichzeitig Glutenüberempfindlichkeit vorhanden ist (nicht zu verwechseln mit Zöliakie, welche eine angeborene Glutenüberempfindlichkeit ist). Es bestehen noch wenige Erkenntnisse über einen eventuellen untergeordneten Mechanismus. In Anbetracht möglicher Zusammenhänge ist es wohl angezeigt, neben einem HPU - Test auch einen Glutenüberempfindlichkeitstest machen zu lassen. Dieser Test sollte auf IgA - Totalgluten ausgerichtet sein. Das sind Eiweisse aus Weizen, Roggen, Gerste und Hafer. Dieser Test ist ein Massstab für die Glutenbelastung weil es einen relativen IgA - Defizit gibt. Manchmal ist auch eine Überempfindlichkeit von Kasein und Sojawei Weiss vorhanden.

Herabgesetzter Histamingehalt

Diese Herabsetzung des Histamingehaltes ist erworben und wird durch den im Körper vorkommenden Kupferüberschuss verursacht. Dieses Kupfer aktiviert bestimmte Enzyme (MAO, DAO) die Histamin abbauen. Durch andere erbliche Mechanismen kann das Histamin Erhöht sein oder durch Kompensierung ganz normal sein. Angesichts der Tatsache, dass eine grosse Anzahl von Symptomen ursächlich mit dieser Herabsetzung des Histamingehaltes zu tun haben, ist die

Bestimmung derselben sehr wichtig. Zu diesen Beschwerden können gehören: Müdigkeit, Hautprobleme, Allergien, Kopfschmerz, Migräne, psychische Beschwerden wie Depressionen, kalte Hände und Füße, Winterhände, schlechter Zahnschmelz, Gewichtszunahme an Oberschenkeln und Hüfte.

Zuckerprobleme

Viele HPU - Patienten haben Blutzuckerprobleme. Bei Kindern und jungen Menschen ist dieses häufig eine reaktive Hypoglykämie, stark schwankender Blutzuckerspiegel, wobei es bei Frau ab 30 Jahren schon Glukose-Intoleranz oder Prediabetes sein kann. Bei dieser Gruppe ist der Blutzuckerspiegel erhöht. Die Ursache ist häufig eine Herabsetzung der THS, einem Hormon das durch die Hypophyse abgegeben wird. In vielen Fällen ist es auch eine Intoleranz gegenüber Fructose (Fruchtzucker).

Hormonale Probleme

Unter vielen HPU - Patienten haben etliche hormonale Probleme. Der THS fällt schon in frühen Jahren ab, wodurch auch das Serumgastrin herabgesetzt ist. Ebenso kann der niedrige THS (<2.0), Schilddrüsen- und Nebennierenprobleme verursachen. Eine derartige Nebennierenunterfunktion kann auch die Ursache von chronischen Krankheiten, Hypoglykämie und chronischem Stress sein. Gegebenheiten die an sich schon bei vielen Patienten vorkommen. Mögliche Symptome einer Hypophysenunterfunktion mit dazugehöriger Nebennierenunterfunktion sind:

- niedriger Blutdruck, oder stark wechselnder Blutdruck, später Bluthochdruck
- erheblicher Druckabfall beim systolischem Blutdruck während des Aufstehens des Patienten
- chronische virale oder bakterielle Infektionen
- chronische Schimmel- und Pilzinfektionen
- rheumatische Arthritis oder andere freie Radikaleprobleme (Entzündungen)
- Erschöpfung
- Kohlehydratintoleranz
- Beschwerden der oberen Luftwege (Allergie, Hyperaktivität)
- Kein Sexualitätsverlangen
- Infertilität, Menstruations- und Schwangerschaftsbeschwerden

Abklärung und Behandlung von Pyrrolurie

Mit Hilfe einer Laboruntersuchung kann HPL im Urin angezeigt werden. Hierfür ist eine geringe Menge Urin (10ml) ausreichend, wobei ein Konservierungsmittel zugefügt werden muss. Ein Patient mit erhöhtem HPL (>1.0nmol/l) im Urin wird täglich 2 Gramm Vitamin B6 brauchen, um diese Ausscheidung zu normalisieren. Pyridoxal-5 Phosphat ist jedoch wesentlich effektiver. Die Behandlung mit den Nahrungsergänzungsmitteln Pyridoxal-5- Phosphat und Zink haben das Ausbleiben schizophrenieartiger Symptome bewirkt. Der Atem riecht nicht mehr nach Aldehyden. Auch bei der Zink- und Pyridoxal-5-Posphat Therapie, kombiniert mit Mangan - Ergänzung, sind manchmal innerhalb einiger Wochen Erfolge sichtbar. Totale Besserung kann jedoch viele Monate in Anspruch nehmen.

Die Wiederherstellung dauert wesentlich länger, wenn gleichzeitig der Histamingehalt herabgesetzt ist. Die biochemische Imbalance und Symptome werden möglicherweise ein bis zwei Wochen nach Beendigung der Einnahme zurückkehren.

Menschen mit HPL im Urin haben wenig oder keine Traumerinnerung. Bei ausreichender Pyridoxal-5-Phosphat (Vitamin B6) und Zinkergänzung kommt die Traumerinnerung zurück. Wenn die Pyridoxal-5-Phosphatgabe zu hoch ist, zu schnell gesteigert wird oder vor allem während der Abendmahlzeiten eingenommen wird, sind die Träume so lebendig, dass man erwacht und nicht mehr schlafen kann. In diesem Falle sollte die Menge, die eingenommen wird, erheblich vermindert werden.

Ebenso muss man darauf gefasst sein, dass Menschen mit HPU, die viel durchlebt haben, diese Erlebnisse eigentlich ungenügend verarbeitet haben; auch nicht nach Psychotherapie. Nach der Einnahme der Mittel wird die Verarbeitung in Gang gesetzt. Auch hier kann eine zu hohe Gabe oder zu schnelle Zunahme derselben für den Patienten sehr von Nachteil sein, wobei der Patient in eine Psychose oder Depression gerät.

Zusammenfassung

HPU ist eine vererbare Stoffwechselkrankheit, die vornehmlich bei Frauen vorkommt. Die Abkürzung steht für Hämopyrrolactamurie. Bei der HPU wird mit dem Urin eine erhöhte Menge an Pyrrolen

ausgeschieden.

HPU kann am besten erklärt werden als familiäre doppelte Defizite von Zink und Pyridoxal- 5- Phosphat (Aktives Vitamin B6), die mit der Ernährung nicht aufzufüllen sind. Das Krankheitsbild ist stressinduziert. Beim genannten Stress denkt man nicht alleine an psychischen Stress, sondern auch an physischen Stress, z.B. Grippe, Brandwunden, Virus- und Darminfektionen können diese Krankheit induzieren.

HPU gehört zu den sogenannten Porphyrinopathien, das sind Störungen des Porphyrinstoffwechsels. Diese Porphyrinopathien waren erstmals nachweisbar, als die Mayo - Kliniken einen neuen, sehr empfindlichen Blutzell-Porphyrin-Enzymtest einführten. Deren Anwendung und unser HPU - Test zeigen, dass Porphyrien offensichtlich nicht, wie nach Messung von Porphyrinen im Urin angenommen, sehr seltene Krankheiten mit einer Prävalenz von 1:10 000 sind. Sondern sehr häufig auftreten, mit einer Prävalenz von 1:20; das sind 1:10 Frauen. Es wurde beobachtet, dass Porphyrien entgegen der klassischen Auffassung eher milde und chronische Verläufe haben. Bei HPU sind drei bis vier von acht beteiligten Enzymen betroffen; bei angeborenen Porphyrien ist in der Regel nur ein einziges Enzym gestört. Wenn der Stoffwechselfad für die Hämsynthese blockiert ist, reichern sich nicht - verstoffwechselte Porphyrine in bestimmten Organen an. Hier können sie toxische Effekte haben, die sich durch Symptome im zentralen, peripheren oder vegetativen Nervensystem und / oder an der Haut zeigen. Die beim Übergang vom latenten ins manifeste Stadium auftretenden Symptome werden ausgelöst durch Licht, Infektion, Stress, porphyrogene Medikamente und Chemikalien. Diese scheinen das mangelhafte Enzymsystem endgültig zu überfordern.

Die Symptome beruhen auf der Blockade des Porphyrin-Stoffwechsels und der Anreicherung von Porphyrinen in bestimmten Organen und Entgleisung hormonaler Prozesse, nicht dagegen auf toxischen Konzentrationen der porphyrogenen Substanzen. Der Schweregrad der Störung kann weit variieren. Die Symptome liegen meist im neurologischen und psychischen, bzw. neuropsychiatrischen Bereich.