

Dr. med. Joachim Strienz

**FACHARZT
SPRECHSTUNDE**

KPU - Kryptopyrrolurie

Verstehen – Ursachen behandeln –
Beschwerdefrei leben

KPU – KRYPTOPYRROLURIE

**VERSTEHEN • URSACHEN BEHANDELN •
BESCHWERDEFREI LEBEN**

Dr. med. Joachim Strienz



Leben Sie nicht länger mit den Beschwerden



KPU (Kryptopyrrolurie) wird durch eine Störung im Porphyr-Stoffwechsel verursacht und führt zu einem Verlust von Vitamin B6, Zink und Mangan im menschlichen Organismus. Die Folgen sind sehr unterschiedlich ausgeprägt und betreffen verschiedene Organsysteme.

Frauen erkranken häufiger als Männer. Alle Altersgruppen können betroffen sein. Diese Stoffwechselstörung ist in

Deutschland wenig bekannt, obwohl sie bereits in den 70er-Jahren des letzten Jahrhunderts in den USA von Carl C. Pfeiffer entdeckt worden war. Viele dieser Patienten leiden an einer Unterfunktion der Schilddrüse, verursacht durch eine Hashimoto-Thyreoiditis. In unserer Praxis wurden viele Patienten mit dieser Schilddrüsenerkrankung behandelt. Trotz optimaler Substitutionstherapie mit L-Thyroxin gab es immer wieder Patienten, die keinerlei Verbesserung ihrer Beschwerden verspürten, weshalb auch Untersuchungen zum Ausschluss weiterer Autoimmun-erkrankungen durchgeführt wurden.

Den Anstoß gaben die Patienten selbst, indem sie mich auf Kryptopyrrolurie aufmerksam machten. Die Skepsis war zunächst groß, denn es gab viele offene Fragen. Als aber die ersten Therapieversuche Erfolg zeigten, war der Weg frei, sich intensiver mit dieser Stoffwechselstörung zu befassen.

Es wäre zu hoffen, dass künftige Forschungen die Ursachen noch weiter abklären könnten, um die Therapie zu verbessern. Dieser Stoffwechselstörung fehlt die Dramatik der klassischen Porphyrurie, denn sie nimmt einen schleichenden, chronischen Verlauf. Die Folgen für

den Patienten sind allerdings trotzdem von großer Bedeutung. Dieser Ratgeber soll helfen, mit dieser Erkrankung besser zurechtzukommen.

Um dabei stets den neuesten Stand der Medizin wiedergeben zu können, wird der Ratgeber laufend aktualisiert.

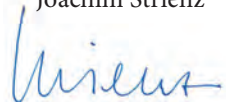
Jetzt ist es soweit! Es kommt nun schon die 7. Auflage. Das Buch wird also gelesen, und es beschäftigen sich Menschen mit dem Thema KPU. Es hat auch nicht an Aktualität verloren. Trotzdem war es jetzt Zeit, das Buch einmal genau durchzusehen, ob sich in der Zwischenzeit Veränderungen ergeben haben. Dieses Buch soll nicht statisch sein, denn in der Medizin ist wie überall das Wissen im Fluss. Dinge ändern sich. Neues kommt hinzu und Überholtes kann weg. Dadurch entsteht Lebendigkeit und Frische. Ich hoffe, dass dem Leser dies auffällt.

Zwei neue Kapitel sind dazugekommen. Endlich wird auch das Problem mit den schlechten Zähnen thematisiert und es gibt Vorschläge zur Verbesserung der Zahngesundheit.

Und dann noch ein Kapitel über Impfungen. Hierzu gibt es sehr kontroverse Meinungen. Ich habe mich klar für Impfungen entschieden und dies auch begründet. Das wird Stoff für Diskussionen geben. Das werde ich aber aushalten. Das Buch wird dadurch nur noch lebendiger.

Ich bedanke mich sehr beim Verleger des Zuckschwerdt-Verlags, Herrn Dr. Jörg Meidenbauer, für sein Interesse an der Fortführung und an der weiteren Verbesserung dieses Buches.

Joachim Strienz



Inhalt

Leben mit KPU – Kryptopyrrolurie

Leben Sie nicht länger mit den Beschwerden	5
Basics	13
KPU oder HPU?	14
Was ist der Unterschied?	14
Das Wichtigste auf einen Blick	15
Was bedeutet KPU, was bedeutet HPU?	15
Woher kommt das Pyrrol?	15
Was passiert bei der Ausscheidung über die Nieren?	15
Wie häufig kommt diese Krankheit vor?	16
Ist diese Krankheit erblich?	16
Ist diese Krankheit ansteckend?	16
Wie wird KPU im Labor festgestellt?	16
Welche Symptome sprechen für KPU?	16
Ist KPU heilbar?	19
Beispielhafte Krankheitsverläufe	20
Tipps zum Leben mit KPU	24
Wer soll mich ärztlich betreuen?	25
Was ist wichtig beim Arztbesuch?	25
Soll ich weitere Behandlungen mit anderen Medikamenten durchführen lassen?	25
Darf ich Sport treiben oder in die Sauna gehen?	25
Darf ich mich sonnen?	26
Physiotherapie. Welche Anwendungen sind hilfreich?	26
Familie und Partnerschaft	27
Krankschreibung, Behinderung, Berentung	28
Zusammenfassung	29
Symptome und Diagnostik	31

Symptome und Ursachen	32
KPU, nitrosativer Stress und Mitochondropathie	33
Wie lassen sich die Beschwerden erklären?	34
Untersuchungsmethoden	41
Basisuntersuchung	41
Zusatzuntersuchungen	42
Angeboren oder erworben?	50
Zusammenfassung	53
Einfluss von KPU auf andere Erkrankungen und Beschwerden	55
KPU und Schilddrüsenerkrankungen	56
Vorkommen und Häufigkeit	56
Wie wird eine Hashimoto-Thyreoiditis festgestellt?	57
Welche Beschwerden können auftreten?	58
Wie kommt es zur Schädigung der Schilddrüse?	62
KPU und Histamin	66
Was sind biogene Amine?	66
Funktionen von Histamin	66
Histamin bei KPU	67
KPU und Gluten	71
Was ist Gluten?	71
Diagnosestellung	72
Sind Antikörperbestimmungen ein Ersatz für die Biopsie?	72
Therapie	74
KPU und latente Zöliakie	74
ATI-Sensitivität oder Weizensensitivität	75
KPU und der Zuckerstoffwechsel	77
Fructoseunverträglichkeit	77
KPU und Probleme mit dem Blutzucker	83

KPU und Proteine in der Nahrung	85
KPU und Progesteron	86
Progesteron	86
Wechseljahre (Menopause)	89
Bedeutung für KPU-Patientinnen	90
KPU und die Nebennieren	91
Kortisol	92
Mögliche Auslöser einer Nebennierenschwäche	93
Welche Labortests sind geeignet?	94
Symptome der Nebennierenschwäche	94
Wie kann eine Nebennierenschwäche wieder rückgängig gemacht werden?	95
KPU und Zähne	96
KPU und Medikamentenunverträglichkeit	97
KPU und Muskel- und Gelenkschmerzen	98
KPU und Psyche	100
Wie lassen sich psychische Erkrankungen erklären?	102
KPU und das Schriftbild	104
Kinder mit KPU	106
Aufmerksamkeitsdefizitsyndrom (ADS)/Aufmerksam- keitsdefizit-Hyperaktivitätssyndrom (ADHS)	108
Dopamin	109
Serotonin	109
Glutamat und GABA	110
KPU und die auditive Wahrnehmungsstörung	111
KPU, der Schlaf und die Rolle des Serotonins	113
Rolle des Melatonins als Auslöser des Schlafes	115
KPU und Elektrosmog	116

KPU und Impfungen	117
Zusammenfassung	124
Ernährung, Vitamine, Mineralstoffe und Spurenelemente	127
Gewichtsprobleme bei KPU	128
Ursachen der Gewichtszunahme	128
Ernährung	129
KPU und Vitamin D	131
Klassische Wirkungen von Vitamin D	132
Neu entdeckte Wirkungen von Vitamin D	132
Wie viel Vitamin D brauchen wir?	133
Welche Lebensmittel enthalten Vitamin D?	133
Wie sieht die Versorgung mit Vitamin D aus?	133
Hat sich die Versorgungssituation geändert?	134
Was sind die Folgen des Vitamin-D-Mangels?	134
Vitamin D und KPU	135
Vitamin K2, Partner des Vitamin D	136
Wieviel Vitamin K2 brauchen wir?	138
KPU und Zink	139
Kann die Zinkaufnahme verbessert werden?	139
Versorgung mit Zink	141
Interaktionen	141
Einnahmeempfehlungen	142
KPU und Eisen	143
Eisenaufnahme und Verteilung	143
KPU, Mangan und die Superoxiddismutase	146
Welche Funktionen erfüllt Mangan im Körper?	146
Superoxiddismutasen	147
Zusammenfassung	149

Therapie und Ausleitung	151
Therapie	152
Ausgleich des Mikronährstoffdefizits an Vitamin B6, Zink und Mangan	153
Behandlung der Folgeerkrankungen	155
Behandlung der Mitochondropathie	166
Entgiftung und Ausleitung	167
Zusammenfassung	171
Anhang	173
Tabellen (Fruktose, Histamin, Vitamin B6, Zink, Mangan)	174
Fruktose	174
Histamin	175
Vitamin B6	177
Zink	178
Mangan	180
Kryptopyrrol und Porphyrien	181
Was sind Porphyrien?	181
Was sind die Hauptbeschwerden bei Porphyrie?	182
Einteilung der Porphyrien	182
Ist Kryptopyrrolurie eine Porphyrie?	184
Wo liegt der Unterschied zur Porphyrie?	185
Weitere Informationen	186
Bücher zum Thema	186
Website	187
Labors zur Bestimmung von Kryptopyrrol oder Hämopyrrollaktam	187
Bezug von Mikronährstoffen	187
Nachwort	189
Stichwortverzeichnis	191

Basics

KPU oder HPU?	14
Das Wichtigste auf einen Blick.....	15
Tipps zum Leben mit KPU	24
Zusammenfassung	29

KPU oder HPU?

Kryptopyrrol ist chemisch exakt 2,4-Dimethyl-3-Ethylpyrrol. Diese Verbindung wurde erstmals von *Donald G. Irvine* 1969 entdeckt und 1970 von *A. Sohler*, dem leitenden Chemiker des Brain Bio Centers in Princeton, NJ, bestätigt.

HPU (5-Hydroxy-Hämopyrrolaktam-Zink-Chelat-Komplex) ist eine chemische Verbindung, die im Urin nachgewiesen werden kann. Sie wurde um das Jahr 2000 in den Niederlanden von Mitarbeitern des KEAC (Klinisch Ecologisch Allergie Centrum) in Weert in Zusammenarbeit mit der Universität in Wageningen als Hauptbestandteil einer Stoffwechselstörung identifiziert.

Was ist der Unterschied?

Es sind unterschiedliche Messmethoden. Die Amerikaner machen keinen Unterschied und nennen die Patienten einfach „Pyrrolics“. In Europa existieren beide Bezeichnungen. Die Labors in Deutschland und in der Schweiz messen meist Kryptopyrrol. In den letzten Jahren wird bei uns zunehmend auch HPU gemessen.

Eine Kryptopyrrol-Bestimmung weicht nur geringfügig von einer HPU-Bestimmung ab, die aufwendiger und teurer ist. *Tapan Audyha* hat einen Korrelationsfaktor für beide Tests entwickelt. Er liegt bei 0,92. Anders ausgedrückt: Es besteht eine starke Übereinstimmung zwischen den Testergebnissen, die man beim „HPU-Test“ oder beim „KPU-Test“ (Kryptopyrrol-Test) erhält. Deshalb gehe ich davon aus, dass Patienten, bei denen ausschließlich auf HPU getestet wurde, sehr ähnliche klinische Symptome aufweisen wie Patienten mit KPU und die Therapie sich ebenfalls nicht wesentlich unterscheidet. Ein gemeinsamer Begriff für beide Krankheitsbezeichnungen ist die Bezeichnung „Pyrrolurie“.

Die Untersuchungsergebnisse in diesem Buch wurden überwiegend an Patienten mit einer erhöhten morgendlichen Ausscheidung von Kryptopyrrol im Urin erhoben. Im Text wird deshalb die Bezeichnung Kryptopyrrolurie bevorzugt, neben den Begriffen KPU und HPU.

Das Wichtigste auf einen Blick

Wenn Ihr Arzt Ihnen mitteilt, dass Sie an KPU leiden, ergeben sich sehr viele Fragen. Dieser Ratgeber soll Ihnen helfen, mit Ihrer Erkrankung besser zurechtzukommen und die Krankheitssymptome besser zu deuten. Nicht alle Symptome müssen bei Ihnen vorkommen. Dieser Ratgeber soll auch mithelfen, dass Ihre Mitmenschen Sie besser verstehen. Dadurch können Missverständnisse vermieden werden.

Was bedeutet KPU, was bedeutet HPU?

KPU ist eine Abkürzung für Kryptopyrrolurie. Kryptopyrrol ist eine chemische Substanz, die über den Urin ausgeschieden wird. Der exakte chemische Name ist 2,4-Dimethyl-3-Ethylpyrrol. Eine ältere Bezeichnung ist Malvaria. Die Substanz wurde 1969 entdeckt. Es ist das Verdienst von *Carl Curt Pfeiffer* am Brain Bio Center in Princeton, New Jersey, dass ab 1970 klinische Untersuchungen über diese Erkrankung stattfanden. Seine Forschung wirkt bis heute. HPU steht für 5-Hydroxy-Hämopyrrollaktam-Zink-Chelat-Komplex. Diese chemische Verbindung kann ebenfalls im Urin nachgewiesen werden.

Woher kommt das Pyrrol?

Pyrrole sind Bausteine des Häms, also des roten Blutfarbstoffs. Aber auch das Entgiftungssystem der Leber Zytochrom P 450 besteht aus diesen Bausteinen. Es handelt sich um komplexe Ringsysteme, in deren Zentrum ein Metall-Ion als Zentralatom gebunden ist. Beim Hämoglobin ist es Eisen. Von Bedeutung ist, dass es aufgrund mehrerer Enzymdefekte zu Häm-Synthese-Störungen kommt, wodurch ein Anstieg von Pyrrolen im Blut auftritt. Diese Pyrrole werden schließlich über die Niere ausgeschieden.

Was passiert bei der Ausscheidung über die Nieren?

Das Pyrrol bildet mit Pyridoxal-5-Phosphat, das ist die chemische Bezeichnung für aktiviertes Vitamin B6, Zink und auch in geringererem Ausmaß mit Mangan einen Komplex, der dann mit dem Urin aus-

geschieden wird. Durch diesen Vorgang kommt es zu einem Defizit dieser Stoffe im menschlichen Körper, das allein mit der Ernährung nicht ausgeglichen werden kann.

Wie häufig kommt diese Krankheit vor?

Es wird geschätzt, dass bei etwa 10 % der Bevölkerung Kryptopyrrol im Urin nachweisbar ist. Dabei können viele dieser Menschen jedoch völlig ohne Symptome sein. Frauen sind viel häufiger betroffen als Männer. Das Verhältnis beträgt etwa 8:1.

Ist diese Krankheit erblich?

Eine familiäre Häufung ist feststellbar, es scheint eine genetische Anlage zu bestehen. Es wurde außerdem beobachtet, dass in diesen Familien häufiger Mädchen als Jungen geboren werden.

Ist diese Krankheit ansteckend?

KPU ist nicht ansteckend wie beispielsweise Schnupfen. Auch über eine Bluttransfusion ist diese Stoffwechselstörung nicht übertragbar.

Wie wird KPU im Labor festgestellt?

Für die Urinuntersuchung werden etwa 10 ml frischer morgendlicher Urin benötigt, der in ein Spezialröhrchen eingefüllt wird, das Vitamin C als Stabilisator enthält. Der Urin muss spätestens nach fünf Tagen untersucht werden.

Alle Vitamin-B6-Präparate und Zink müssen eine Woche lang vorher abgesetzt werden, weil sonst das Messergebnis zu niedrig ausfallen kann (falsch negativ). Die Messung erfolgt mit einem UV-Photometer bei 540 nm Wellenlänge. Bei der Messung von KPU ist ein Wert über 13 µg/dl pathologisch. Wenn HPU, der 5-Hydroxy-Hämopyrrolaktam-Zink-Chelat-Komplex, gemessen wird, liegt der Grenzwert bei 0,6 µmol/l.

Welche Symptome sprechen für KPU?

KPU ist verantwortlich für eine Vielzahl von Beschwerden und Symptomen. Nicht alle müssen zutreffen. Hier eine Zusammenstellung:

Äußeres Erscheinungsbild

Das Gesicht ist blass, manchmal zeigt sich auch ein gelblicher Schimmer. Es wird über Juckreiz am Körper berichtet. Das Gesicht wird auch in der Sonne nicht braun im Gegensatz zu den Oberarmen, die durchaus gebräunt sein können. Dadurch wird der Unterschied der Hautfarbe noch deutlicher. Sonnenlicht wird allgemein schlecht vertragen, ebenso grelles Licht. Das Gesicht ist etwas aufgedunsen mit Schwellungen im Bereich der Wangen und um die Augen. Es fallen Augenringe auf. Scheinbar liegen die Augen tiefer in den Augenhöhlen. Die Schneidezähne sind betont und liegen eng zusammen. Der Zahnschmelz ist weich und oft sind die Zähne kariös. Die Lippen sind blass und die Bindehäute der Augen sind hell. An der Haut sind Bindegewebsstreifen (Striae) wie nach einer Schwangerschaft zu sehen, z.B. an Oberschenkeln, Brüsten und Hüften. Die Fingernägel weisen weiße Flecken auf. Die Haare sind oft licht und es wird über Haarausfall berichtet. Manchmal besteht ein süßlicher Körpergeruch. Akne, Ekzeme und Schuppenflechte kommen gehäuft vor.



KPU-Betroffene sind häufig sehr blass.

Bewegungsapparat

Die Gelenke sind allgemein überbeweglich (Hypermotilität). Arme, Hände und Finger können überstreckt werden. Eine Besonderheit ist, dass der Daumen so weit überstreckt werden kann, dass er fast bis zur Innenseite des Unterarmes reicht, wo der Puls gemessen werden kann. Im späteren Leben tritt allerdings dann eine zunehmende Steifheit der Gelenke ein, vor allem im Knie- und Beckenbereich. Die Muskulatur ist schwach, es besteht eine allgemeine Muskelschwäche. Dies betrifft vor allem die Arme und den Rumpf.



Viele KPU-Betroffene können ihren Daumen weit überstrecken.



Viele KPU-Betroffene haben überbewegliche Gelenke.

Die Beinmuskulatur ist besser entwickelt. Da rasch eine Überforderung des Bewegungsapparates eintritt, klagen die Patienten oft über Muskel- und Gelenkschmerzen, die uncharakteristisch sind und bisher schlecht auf eine Therapie angesprochen haben.

Magen- und Darmbeschwerden

Magen- und Darmbeschwerden sind häufig. Sehr oft wird berichtet, dass schon kurze Zeit nach dem Essen der Bauch aufgebläht ist und schmerzt. Übelkeit, vor allem morgens, ist häufig. Durchfall und Verstopfung wechseln sich ab. Auch über verstärkten Mundgeruch wird geklagt. Eine vegetarische Ernährung wird oft bevorzugt.

Herz-Kreislauf-System

Bei vielen Patienten mit Kryptopyrrolurie kann im Blut ein erhöhter Homozysteinspiegel gemessen werden. Bis heute ist allerdings nicht geklärt, ob diese Tatsache zu einer Zunahme kardiovaskulärer Erkrankungen führt.

Menstruationsbeschwerden, Schwangerschaftsprobleme, Potenzstörungen

Frauen berichten häufig über eine unregelmäßige Menstruation, klagen über prämenstruelle Syndrome wie vermehrte Reizbarkeit, Konzentrationsstörungen, Spannungsgefühl der Brüste, der Füße und Hände und Schmerzen im Unterbauch. Schwangerschaftserbrechen tritt gehäuft auf. Die Fruchtbarkeit ist herabgesetzt. Schwangerschaftskomplikationen sind häufiger als bei gesunden Frauen. Da Männer seltener an dieser Erkrankung leiden, ist eine Aussage über Potenzstörungen schwierig. Dieses Problem scheint aber bei jungen Männern gehäuft aufzutreten.

Psychische und psychosomatische Störungen

Eine Verschlechterung des Gedächtnisses, vor allem des Kurzzeitgedächtnisses, wird sehr häufig beobachtet. Die Patienten können sich

nicht mehr an ihre Träume erinnern. Vor allem Gehörtes können sich die Patienten schlecht merken. Dies führt dazu, dass im Gespräch immer wieder Zwischenfragen gestellt werden, um das Gehörte besser behalten zu können. Auch das Namensgedächtnis ist schlecht. Die Konzentrationsfähigkeit ist herabgesetzt. Die Stimmungslage ist häufig depressiv. Sie wirken erschöpft. Unter Stressbelastung verstärken sich die Leistungsdefizite. Ängste und Panik nehmen zu. Die Folge ist meist ein Rückzug vom gesellschaftlichen Leben. Beschrieben sind auch psychotische Störungen, Halluzinationen und Schizophrenie. Kinder können hyperaktiv sein. Andererseits sind diese Menschen kreativ und originell.

Störungen des Immunsystems

Infekte der oberen Luftwege und Blasenentzündungen bei Frauen kommen gehäuft vor. Bei Kindern sind wiederkehrende Mittelohrentzündungen vorherrschend.

Medikamentenunverträglichkeit

Viele Medikamente werden schlecht vertragen und die Patienten reagieren stark mit Nebenwirkungen. Falls Medikamente erforderlich sind, muss Ihr behandelnder Arzt entscheiden, ob die Medikamentendosis reduziert werden muss. Die wirksame Dosis eines Medikamentes kann 25 % der sonst üblichen Dosierung betragen. Sogenannte porphyrinogene Stoffe sollten vermieden werden. Dies sind chemische Verbindungen oder Hormone, die zu einer Verschlechterung des Häm-Stoffwechsels führen und Krankheitssymptome auslösen können.

Schilddrüsenunterfunktion

Viele Patienten mit KPU leiden an einer Schilddrüsenunterfunktion, wodurch die Beschwerdesymptomatik verstärkt wird.

Ist KPU heilbar?

Die Symptome von KPU können durch die Einnahme von Mikronährstoffen deutlich vermindert oder sogar vollständig beseitigt werden. Vitamin B6, Zink und Mangan müssen dem Körper zugeführt werden. Die vollständige Rückbildung der Symptome kann allerdings

Monate dauern und ist abhängig vom Lebensalter. Bei Kindern werden oft sehr rasche Verbesserungen beobachtet. Falls eine Abschwächung der Symptomatik ausbleibt, müssen weitere Untersuchungen durchgeführt werden. Die Abklärung der Schilddrüsen- und der Nebennierenfunktion steht dann ganz im Vordergrund. Auch eine Überprüfung des Histamin-Stoffwechsels ist sinnvoll. Insgesamt erfordert die Behandlung viel Geduld und Verständnis für die Besonderheiten der Erkrankung.

Beispielhafte Krankheitsverläufe

Um die Vielfalt der Krankheitsverläufe zu zeigen, sind hier einige Beispiele dargestellt.



Chronische Müdigkeit · Depression · Hashimoto

Eine 35-jährige Frau klagt über starke Müdigkeit und Antriebslosigkeit. Sie ist nur noch in der Lage, vier Stunden am Tag am Empfang einer Kanzlei zu arbeiten. Ihre Vergesslichkeit hat trotz eines ausgefeilten Merksystems zugenommen.

In der Urlaubszeit, wenn sie vier Wochen in Vollzeit arbeiten muss, bricht sie fast zusammen. Nach der Arbeit muss sie sich sofort hinlegen. Alle Arbeit im Haushalt bleibt liegen. Der Kontakt zu Freunden und Bekannten ist nicht möglich. Seit Jahren nimmt sie ein Antidepressivum vom Typ der Serotonin-Wiederaufnahmehemmer ein, zuletzt nur noch in ganz niedriger Dosis, weil keine Besserung in Sicht ist. Mehrere stationäre Aufenthalte in psychosomatischen Kliniken haben ihr nicht geholfen. Bei der Arbeit zittert sie so, dass sie täglich größere Mengen Baldrian einnimmt, um nicht aufzufallen. Gleichzeitig leidet sie an der atrophischen Form einer Hashimoto-Thyreoiditis, einer entzündlichen Schilddrüsenerkrankung.

Es besteht eine Hypothyreose, sodass Schilddrüsenhormon substituiert werden muss. Nach Erreichen einer normalen Stoffwechsellage kommt es zu keiner Verbesserung. Eine Nebenniereninsuffizienz konnte durch ein Kortisol-Tagesprofil mithilfe eines Speicheltestes ausgeschlossen werden. Die Ausscheidung von Kryptopyrrol ist erhöht. Eine Therapie mit Mikronährstoffen wird begonnen.

In der Zwischenzeit ist ein halbes Jahr vergangen. Die Patientin wirkt im Gespräch zugewandter und aufgeschlossener. Sie kann besser über ihre Probleme sprechen. Die Arbeitsleistung hat sich verbessert, ohne dass schon von einer Normalisierung gesprochen werden kann. Sie macht weniger Fehler und vergisst auch weniger.



Bauchschmerzen · Panikattacken · Unverträglichkeiten

Eine 30-jährige Patientin berichtet über diffuse Bauchschmerzen. Sie hatten im Oberbauch begonnen und waren dann in den linken Unterbauch gewandert. Mehrfach durchgeführte gynäkologische Untersuchungen hatten keinen pathologischen Befund ergeben. Die Patientin ist sehr besorgt.

Der Tastbefund ist allerdings unauffällig. Zunehmend treten Panikattacken auf und Weinkrämpfe. Sie glaubt, dass sie an einer schweren Erkrankung leidet. Eine ausführliche stationäre gastroenterologische Abklärung ergibt eine unspezifische Kolitis des gesamten Kolons, der obere Gastrointestinaltrakt weist einen unauffälligen Befund auf. Eine Zöliakie konnte endoskopisch ausgeschlossen werden. Die Laboruntersuchung ergab allerdings Antikörper gegen Gliadin, einer Eiweißkomponente des Klebereiweißes (Gluten) im Getreide. Eine Fruchtzuckerunverträglichkeit wurde im H_2 -Atemtest nachgewiesen. Eine Therapie mit Mesalazin, wie von der Klinik vorgeschlagen, bringt rasch eine Besserung der Beschwerden. Nach Dosisreduktion treten die Beschwerden allerdings wieder auf. Der Patientin wird ein Test auf Kryptopyrrol im Urin vorgeschlagen. Dieser ist eindeutig positiv.

Eine Therapie mit Mikronährstoffen wird begonnen. Nach 14 Tagen ist die Patientin beschwerdefrei. Kurzfristig kommt es wieder zu einem Rückfall, als die Patientin nach längerer Arbeitslosigkeit ihre neue Arbeitsstelle in einer weit entfernten Großstadt antreten soll.

Symptome und Diagnostik

Symptome und Ursachen	32
Untersuchungsmethoden	41
Angeboren oder erworben?	50
Zusammenfassung	53

Symptome und Ursachen

Die Erforschung der Kryptopyrrolurie ist eng verbunden mit *Carl Curt Pfeiffer* (1908–1988), Gründer und Leiter des Brain Bio Center in Princeton, New Jersey, einer Poliklinik und Forschungseinrichtung unter der Schirmherrschaft der Schizophrenia Foundation of New Jersey und des New Jersey Mental Health and Development Fund. Seit 1970 wurden Tausende von Patienten mit Kryptopyrrolurie dort untersucht. Bereits 1973 wurde festgestellt, dass Patienten mit Kryptopyrrolurie erniedrigte Zinkspiegel im Blut aufweisen, weil die Ausscheidung von Zink im Urin erhöht ist. Im gleichen Jahr wurde entdeckt, dass unbehandelte Patienten mit Kryptopyrrolurie nur eine geringe oder keinerlei Trauererinnerung haben. Dieser Mangel konnte meist mit Vitamin B6 behoben werden.

Die Behandlung der Kryptopyrrolurie mit Vitamin B6, Zink und Mangan hat sich bei vielen Patienten bewährt. Die bedeutendste Veröffentlichung von *Carl Pfeiffer* war 1980: „The Golden Pamphlet“. Hier wurden die wichtigsten Forschungsergebnisse dargestellt. 1981 wurde das Brain Bio Center, das sich in den hinteren Räumen eines Einkaufszentrums in einer etwas düsteren Umgebung befand, weiter nördlich nach Skillman, NJ, in ein neues Gebäude verlegt. Auch hier wurde die weitere Forschungstätigkeit durch die Schizophrenia Foundation of New Jersey unterstützt. Diese Organisation leistete einen wichtigen Beitrag zur Aufklärung der Bevölkerung, damit diese erkennen sollte, dass psychische Erkrankungen weit verbreitet sind und dass eine frühe Behandlung zur rascheren Genesung führt.

Aus dieser Darstellung ist ersichtlich, dass die Kryptopyrrolurie zuerst bei psychiatrischen Patienten entdeckt wurde. Dies hat sich nachteilig für die Anerkennung als Krankheit in Europa erwiesen. In der Zwischenzeit hat sich aber gezeigt, dass psychische Probleme bei einem Teil der Patienten im Vordergrund stehen können, die eine sehr hohe Ausscheidung von Kryptopyrrol im Urin aufweisen. Kryptopyrrolurie ist aber keine ausschließlich psychische Erkrankung, denn die Palette der Symptome ist gerade bei den körperlichen Beschwerden extrem weit gefächert. Auch müssen nicht alle Symptome gleichzeitig

vorhanden sein. Auch die fehlende Traumerinnerung, das am häufigsten erwähnte Symptom, kann ausbleiben. *John Kamsteeg* vom Klinisch Ecologisch Allergie Centrum in Weert, Niederlande, hat in den 90er-Jahren des vorigen Jahrhunderts viele Patienten getestet und anhand von Fragebögen deren Symptomatik untersucht. Viele körperliche Beschwerden konnten so auf die Erkrankung Hämopyrrolaktamurie bezogen werden. Er setzte sich dafür ein, die Behandlung mit aktiviertem Vitamin B6 (Pyridoxal-5-phosphat) durchzuführen.

Das Verdienst von *Bodo Kuklinski* ist, dass er als Erster darauf hingewiesen hat, dass es sich bei Kryptopyrrolurie um eine Mitochondropathie handelt. Mitochondrien sind die Kraftwerke der Zellen. Sie befinden sich außerhalb des Zellkerns und liefern für die Zelle die nötige Energie. Ohne sie kann keine Zelle funktionieren. An dieser Stelle soll etwas ausführlicher über dieses Konzept berichtet werden.

KPU, nitrosativer Stress und Mitochondropathie

Bodo Kuklinski geht davon aus, dass der sogenannte „nitrosative Stress“ der Kryptopyrrolurie vorausgeht. Die Patienten weisen pathologisch erhöhte Citrullinwerte auf als Folge einer erhöhten Synthese von Stickstoffmonoxid (NO). Citrullin ist eine Aminosäure, die als Nebenprodukt der NO-Synthese aus Arginin entsteht. Kryptopyrrolurie wäre somit kein selbstständiges Krankheitsbild, sondern ein Begleitsymptom einer organübergreifenden Multisystemerkrankung. NO hat die Fähigkeit, sich an eisen-, besonders an eisen- und schwefelhaltige Enzyme zu binden und diese zu blockieren. Diese Bindung ist reversibel und kann durch hohen Sauerstoffpartialdruck wieder gelöst werden. Durch Hemmung der eisen- und schwefelhaltigen Enzyme in der sogenannten Atmungskette der Mitochondrien (Komplexe I und II) wird weniger ATP gebildet. ATP bedeutet Adenosintriphosphat und ist die universelle Energieeinheit der Zelle. NO hemmt gleichzeitig die Schilddrüsenperoxidase. Es entwickeln sich daraufhin massive Stoffwechseldefizite, da in den Mitochondrien die Zellatmung, die ATP-Synthese, der Zitronensäurezyklus, die Fettsäureoxidation, die Glutaminsynthese, die Steroidhormonsynthese und der Beginn der Glukoneogenese stattfinden. Die Folgen sind eine Häm-Synthese-Störung, eine Laktoseintoleranz und ein chronisches

Energiedefizit. Diese Menschen leiden an einem ständigen Hungergefühl, wobei aber die Aufnahme von Kohlenhydraten das Energiedefizit weiter verschlechtert. Die Aminosäure Citrullin kann sich an Eiweißstoffe anlagern und wirkt dann als Antigen. Die Folge sind Autoimmunreaktionen. Die Blockade des mitochondrialen Energiestoffwechsels führt zu einer starken Erhöhung der Radikale, die einen sogenannten „oxidativen Stress“ auslösen können. Entzündungsprozesse sind die Folge. NO stört also die Häm-Synthese, dadurch entsteht Kryptopyrrolurie.

Die Konzentration des Pyrrols zeigt im Tagesverlauf starke Schwankungen und führt zu den bekannten Defiziten an Vitamin B6 und Zink. Diese Defizite sind nicht aus den Serumbestimmungen erkennbar, denn Serumwerte können durchaus noch im Normbereich, ja sogar erhöht vorliegen. Auch ein Zinkmangel zeigt sich erst durch intrazelluläre Analysen, weniger durch Serumbestimmungen. Der Zinkmangel beeinflusst wieder die Aktivierung von Vitamin B6, da dadurch die Phosphorylierung behindert wird. Auch der Histaminstoffwechsel verändert sich. Der Histaminabbau ist gestört. Die Diaminoxidase im Dünndarm benötigt zum Histaminabbau Kupfer und Vitamin B6. Der chronische NO-Überschuss führt zu Reifungsstörungen des kindlichen Hirns. Visuelle, akustische und motorische Zentren, die Vernetzung der rechten und linken Hirnhälfte und die Dominanz des linken Temporallappens sind unterentwickelt. ADHS ist die Folge. *Kuklinski* ist der Meinung, dass nur leichte Formen der Kryptopyrrolurie mit Vitamin B6 und Zink behandelbar sind. Nach seiner Meinung muss die Kryptopyrrolurie wie eine Mitochondropathie behandelt werden.

Wie lassen sich die Beschwerden erklären?

Äußeres Erscheinungsbild

Das Gesicht ist blass, manchmal zeigt sich auch ein gelblicher Schimmer. Ursache ist eine Anämie aufgrund des Vitamin-B6-Mangels und der leichten Erhöhung des Bilirubins. Auch die Leberenzyme GGT, GPT und GOT können erhöht sein. Dafür könnte auch der häufig nachweisbare Mangel an Histamin verantwortlich sein. Die Bildung

des Hautpigments ist verringert. Durch die Substitutionstherapie mit Vitamin B6 und Zink schwächen sich diese Veränderungen langsam ab. Eisenpräparate bringen meist keine Besserung, weil gleichzeitig eine Eisenresorptionsstörung besteht. Eine leichtgradige Hämolyse der roten Blutkörperchen scheint unter dem Mangel an Vitamin B6 ebenfalls aufzutreten. Die Bräunung der Haut durch das Sonnenlicht nimmt unter der Therapie zu und die Lichtempfindlichkeit geht zurück. Die Gesichtsschwellung ist am häufigsten bedingt durch die latente oder auch schon ausgeprägte Schilddrüsenunterfunktion. Wenn die Schilddrüsenfunktion ausgeglichen ist, geht die Schwellung wieder zurück. Kariöse Zähne werden mit dem Histaminmangel, der allgemein bei Patienten mit KPU besteht, in Verbindung gebracht. Auch der Kupferspiegel im Zahnschmelz soll erhöht sein. Die Ursache ist der Zinkmangel. Zink ist der Gegenspieler des Kupfers.



Weißer Flecken auf den Fingernägeln deuten auf einen Zinkmangel hin.

Bei Patienten mit KPU besteht ein Kupferüberschuss. Dadurch kommt es zu einer Aktivierung der Diaminoxidase (DAO), dem Histamin abbauenden Enzym, wodurch der Histaminspiegel absinkt. Allerdings findet man bei etwa 10 % der KPU-Patienten auch erhöhte Histaminspiegel. Die weißen Flecken auf den Fingernägeln zeigen den Zinkmangel an. Die Bindegewebsstreifen werden mit dem Manganmangel in Verbindung gebracht. Allergische Reaktionen stehen im Zusammenhang mit dem erniedrigten Histaminspiegel. Überempfindlichkeitsreaktionen werden dem erniedrigten Immunglobulin A angelastet, eine Folge des Manganmangels. Akne, Ekzeme, Herpes oder Psoriasis sprechen auf die Behandlung mit Mikronährstoffen an.

Therapie und Ausleitung

Therapie	152
Entgiftung und Ausleitung	167
Zusammenfassung	171

Therapie

Hier die Aussagen von drei Patienten nach Beginn der Therapie.



1. „Am schnellsten haben meine ständigen Muskelschmerzen nachgelassen. Das war so nach 2–3 Wochen. Ich hatte dann immer noch ein paar Mal kurze Schmerzattacken, bis sie endgültig weggeblieben sind. Ich bin morgens wacher, komme besser aus dem Bett. Bei der Arbeit habe ich festgestellt, dass ich verschiedene Arbeiten besser verbinden kann und nicht an einer Arbeit bleiben muss, um sie abschließen zu können. Mein Gedächtnis ist besser. Wenn ich auf dem Gang einen Kollegen treffe, kann ich gleich bestimmte Projekte ansprechen. Meine Kontrollzettel am PC sind weniger geworden. Ich bin ausgeglichener, wenn ich abends heimkomme, und kann mich noch gut den Kindern widmen. Die Therapie hat mir gut geholfen.“



2. „Ich glaube, dass es noch lange dauern wird, bis es mir wirklich gut gehen wird. Vielleicht habe ich auch noch andere Stoffwechselprobleme. Meine morgendliche Übelkeit besteht unverändert. Auch die Müdigkeit ist noch sehr stark, vielleicht etwas weniger, aber nicht viel. Ich gerate sehr schnell unter Stress, habe starke Stimmungsschwankungen. Vielleicht ist mein Bauch nach dem Essen nicht mehr ganz so stark gebläht. Meine Familie ist verständnisvoller geworden, seit sie weiß, dass alles nicht meine Schuld ist. Ich darf den Kopf nicht hängen lassen.“



3. „Mein Sohn ist ein viel besserer Schüler geworden. Er meldet sich jetzt sogar im Unterricht. Die Lehrerin ist ziemlich erstaunt darüber. Seine Fressattacken hat er nicht mehr, er hat auch etwas abgenommen. Er geht auch wieder zu seinen Kumpels, dafür kommt er jetzt manchmal mit blauen Flecken heim nach dem Fußballspielen. Wir sind alle froh darüber, es war ja mit ihm nicht mehr auszuhalten.“

Wie man sieht, erfordert die Therapie Geduld.

Bei der Therapie von Kryptopyrrolurie gehe ich in drei Schritten vor. Zunächst muss das Mikronährstoffdefizit ausgeglichen werden, im zweiten Schritt werden Folgeerkrankungen behandelt und im dritten Schritt muss versucht werden, die Mitochondropathie zu bessern.

Ausgleich des Mikronährstoffdefizits an Vitamin B6, Zink und Mangan

Die ersten Empfehlungen stammen von *Carl C. Pfeiffer*. Er hat viele Patienten mit Kryptopyrrolurie behandelt und den Krankheitsverlauf beobachtet. Er gab folgende Therapieempfehlung:

- ▶ Morgens Vitamin B6 in einer Dosis bis 2000 mg
- ▶ Zinkglukonat morgens und abends 30 mg
- ▶ Manganglukonat morgens und abends 10 mg

Seine Therapieerfolge waren sehr gut, die Dosierungsempfehlungen sind allerdings sehr hoch. Er schrieb 1985: „The rehabilitation rate varies with the actual diagnosis so that we find in pyrroluria 100 % rehabilitation.“

Heute ist die Therapie einfacher geworden, da in der Regel Kombinationspräparate benutzt werden. Sie enthalten alle drei Substanzen. Es gibt unterschiedliche Dosierungen. Kontrovers diskutiert wird die Frage, ob das aktivierte Vitamin B6, nämlich Pyridoxal-5-Phosphat, Vorteile gegenüber Pyridoxin-HCl besitzt. Durch Zugabe von Vitamin B2 (Riboflavin) wird nämlich Vitamin B6 im Körper aktiviert.

Zu Beginn der Therapie hat die Behandlung mit aktiviertem Vitamin B6 eher Nachteile, da es sehr stark auf das Gehirn wirkt und zu Kopfschmerzen und Unruhe führen kann, sodass der Kapselinhalt oft auf zwei bis drei Tage aufgeteilt werden muss. Eine vermehrte Übelkeit wurde beobachtet. Auch Albträume können auftreten. Leider gibt es Patienten, die selbst geringe Dosierungen nicht einnehmen können, da heftige Nebenwirkungen auftreten. Für diese Menschen müssen die Substanzen einzeln gegeben werden, wobei mit der Einnahme von Zink begonnen wird. Auch die Zinkdosis sollte eher niedrig gewählt werden und dann langsam gesteigert werden. Wenn das Zink gut vertragen wird, erfolgt die Zugabe von Mangan. Zum Schluss

wird schließlich noch das Vitamin B6 hinzugefügt. Es sollte, wie auch die Kombinationstherapie, morgens eingenommen werden, um den Nachtschlaf nicht zu stören. Wichtig zu wissen ist, dass die Dosierung der Medikamente nach der klinischen Symptomatik erfolgen muss, da keine Laborwerte zur Verfügung stehen, die den Krankheitsverlauf richtig charakterisieren. Bereits kurze Zeit nach Therapiebeginn verschwindet nämlich das Kryptopyrrol wieder aus dem Urin und ist somit nicht mehr messbar. Eine Überprüfung von Zink, Mangan, Vitamin B6 oder Kupfer ist nicht sinnvoll, weil die Konzentration im Blut nicht mit den tatsächlichen Verhältnissen in den Zellen übereinstimmt. Wenn doch eine Messung erfolgen soll, dann käme eine Vollblutanalyse im Heparin-Blut in Frage.

Beispiele für Kombinationspräparate sind (die Liste erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit):

- ▶ Depyrrol®
- ▶ Kryptosan He®
- ▶ Pyridoxin-Komplex forte®

Meist tritt nach einer Behandlungszeit von drei bis vier Monaten eine Besserung der Beschwerdesymptomatik ein. Der Patient wirkt ausgeglichener und stabiler. Muskelschmerzen und Magen-/Darmbeschwerden nehmen ab. Auch die Blutzuckerschwankungen werden geringer. Die Blutbildveränderungen lassen sich schließlich nicht mehr nachweisen. Die Müdigkeit und die Konzentrationsstörungen bessern sich. Die Behandlung muss aber über weitere Monate fortgeführt werden. Es kann sein, dass die Therapie intensiviert werden muss, weil der Erholungsprozess zu langsam fortschreitet. Die Dosierung der Mikronährstoffe wird dann weiter gesteigert.

Etwa nach einem Jahr haben viele Patienten sich so weit stabilisiert, dass sie sich überlegen, ob sie die Therapie reduzieren oder ganz beenden können, weil es ihnen gut geht. Das muss dann individuell entschieden werden und ist auch stark von den Begleiterkrankungen und der Lebenssituation abhängig. Immer wieder kommt es vor, dass die Patienten bereits nach kurzer Zeit wieder mit der Therapie beginnen müssen, weil erneut eine Verschlechterung eingetreten ist.

Anhang

Tabellen (Fruktose, Histamin, Vitamin B6, Zink, Mangan)	174
Kryptopyrrol und Porphyrien.....	181
Weitere Informationen.....	186
Nachwort	189
Stichwortverzeichnis	191

Tabellen

Fruktose

Fruktose in Lebensmitteln (Menge pro 100 Gramm essbarem Anteil)

Menge	Lebensmittel
bis 40 Gramm	Trockenobst (Rosinen, Äpfel, Datteln, Feigen)
	Honig
bis 25 Gramm	Marmelade aus Kirschen, Brombeeren, Heidelbeeren, Erdbeeren, Johannisbeeren, Himbeeren, Apfelsinen, Aprikosen
	Gelee aus Quitten
	Pflaumenmus
	Preiselbeeren
bis 10 Gramm	Äpfel, Birnen, Trauben, Kirschen, Heidelbeeren
	Dosenfrüchte: Erdbeeren, Himbeeren, Ananas, Birnen, Kirschen, Aprikosen, Pflaumen
	Trockenobst wie Pflaumen, Pfirsiche, Aprikosen
	Marmelade aus Hagebutten
	Apfelmus
	Traubensaft, Sauerkirschsaft, Apfelsaft
bis 5 Gramm	Kiwi, Sauerkirschen, Wassermelone, Papaya, Banane, Guave, Heidelbeeren, Johannisbeeren, Apfelsinen, Brombeeren, Stachelbeeren, Preiselbeeren, Mango, Ananas, Erdbeeren, Himbeeren, Pflaumen, Grapefruit
	Pfirsich in Dosen
	Grapefruitsaft, Orangensaft
	Cola
bis 2 Gramm	Roggenvollkornbrot
	Möhren, Kohlrabi, Kohl, Artischocken, Lauch, Brokkoli, Tomaten, Zwiebeln, Kürbis, Bohnen, Paprika, Zucchini, Auberginen, Spargel, Mandarinen, Zitronen, Karambola

Fruktose in Lebensmitteln (Menge pro 100 Gramm essbarem Anteil)

Menge	Lebensmittel
bis 1 Gramm	Grahambrot, Weizenkeime, Radieschen, Rettich, Petersilienwurzel, Blumenkohl, Rosenkohl, Chicorée, Endivie, Kopfsalat, Gurken, Schnittlauch
	Schwarzer Tee
bis 0,5 Gramm	Roggenbrot, Brötchen, Weizen- und Roggenmischbrot, Kartoffeln, Sellerie, rote Rüben, Meerrettich, Bambussprossen, Mangold, Spinat, Sauerkraut, Feldsalat, Rhabarber, Zuckermais, Champignons, Steinpilze, Avocado
	Rotwein und Weißwein
bis 0,1 Gramm	Mais, Roggen, Weizenkleie
	Linsen, Erbsen, Pfifferlinge
bis 0,05 Gramm	Rindfleisch
	Weizenmehl
	Weißbier

Histamin

Histamin in Lebensmitteln

Nahrungsmittel als Auslöser von Histaminintoleranz-Symptomen

Alkoholische Getränke nach Histamingehalt (abnehmend)

Getränk
Rotwein
Weißwein
Sekt
Bier
Spirituosen

Käse nach Histamingehalt (abnehmend)

Käse
Hartkäse
Schimmelkäse
Butterkäse