

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 Kryptopyrrol.

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 Vitamin B6, Zink und auch in geringerem Ausmaß mit Mangan einen Komplex, der dann mit dem Urin ausgeschieden

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 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-B-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 15 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 die Überprüfung der biogenen Amine Histamin, Spermin und Spermidin ist ratsam. 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.