

## PKU

---

Het aminozuur fenylalanine wordt in het lichaam onder invloed van het enzym PAH (phenylalaninehydroxylase) omgezet tot het aminozuur tyrosine. Het begin van een molecuul PAH kan als volgt worden weergegeven:

Met - Ser - Thr ~.

De aminozeleenheid met nummer 1 heeft het NH<sub>2</sub> uiteinde van het molecuul.

- 3p 7 Geef het bovenbedoelde fragment van PAH in structuurformule weer.

Eén van de afwijkingen waarop pasgeboren baby's worden onderzocht, is PKU (**P**henyl**K**eton**U**rie). Bij mensen met PKU vindt de omzetting van fenylalanine tot tyrosine niet plaats. Fenylalanine hoopt zich dan op in het bloed, waardoor hersenbeschadigingen kunnen ontstaan.

Als PKU is vastgesteld, wordt een eiwitarm dieet voorgeschreven. Door het dieet wordt precies de hoeveelheid fenylalanine ingenomen die nodig is voor het functioneren van het lichaam, maar beslist niet meer. Bovendien moet dagelijks een fenylalanine-vrij voedingssupplement worden ingenomen. Dit voedingssupplement bevat, behalve een kleine hoeveelheid tyrosine, nog enkele andere aminozuren zoals leucine.

- 1p 8 Geef aan waarom leucine in het supplement aanwezig moet zijn.

Op de verpakking van veel voedingsmiddelen staat de tekst 'bevat een bron van fenylalanine'. Dit is om te voorkomen dat mensen met PKU via de voeding ongemerkt fenylalanine binnen krijgen. Aspartaam, een kunstmatige zoetstof, is zo'n stof die bij inname een ongewenste verhoging van het fenylalanine-gehalte in het bloed kan bewerkstelligen. Bij de omzetting van aspartaam in het lichaam wordt namelijk fenylalanine gevormd. Hierbij ontstaat uit één mol aspartaam één mol fenylalanine.

Voor gezonde mensen is de ADI waarde van aspartaam tamelijk hoog. Maar wanneer mensen met PKU deze stof gebruiken, kan dat leiden tot een onaanvaardbare stijging van de concentratie fenylalanine in het bloed.

- 4p 9 Bereken de toename van het fenylalaninegehalte in het bloed van iemand die gedurende één dag de ADI aan aspartaam inneemt.
- Ga uit van iemand met een massa van 65 kg die 5,0 L bloed heeft.
  - Geef je antwoord in mg fenylalanine per dL bloed.
  - Neem aan dat alle fenylalanine zich tijdens die dag in het bloed ophoopt.
  - De molecuulmassa van aspartaam is 294,3 u.