

# A

## Alanin



A. C. Sewell  
Ingelheim, Deutschland

**Synonym(e)** Ala

**Englischer Begriff** alanine

**Definition** Eine  $\alpha$ -Aminosäure, die als  $\alpha$ -Alanin chiral vorkommt. Das L-Alanin ist eine proteinogene Aminosäure.

**Struktur** ► [Aminosäuren](#).

**Molmasse** 89,09 g.

**Synthese – Verteilung – Abbau – Elimination** Ala wird durch ► [Transaminierung](#) aus Pyruvat synthetisiert und kann enzymatisch wieder zu Pyruvat abgebaut werden. Pyruvat dient als Ausgangsstoff der Glukoneogenese oder wird über den Zitronensäurezyklus vollständig zur Energiegewinnung eingesetzt.

**Funktion – Pathophysiologie** Stark erhöhte Alaninplasmakonzentrationen gehen im Allgemeinen mit hohen Pyruvatkonzentrationen einher, wie z. B. bei dekompensiertem Diabetes mellitus oder anderen sekundären Laktatazidosen, bei Fruktose-1,6-Diphosphatasemangel, Pyruvatdehydrogenase-

mangel, Pyruvatcarboxylasemangel, mitochondrialen Laktatazidosen, Glykogensynthetasemangel und Glykogenosen Typ 1. Moderat erhöhte Alaninplasmakonzentrationen sind charakteristisch bei Kwashiorkor oder nach experimenteller Eiweißrestriktion. Eine erhöhte Urinausscheidung kann durch bakterielle Kontamination entstehen.

Ala:Lys-(► [Lysin](#))Quotienten  $>3$  sind ein Hinweis auf eine Störung im Energiestoffwechsel.

**Untersuchungsmaterial – Entnahmebedingungen** EDTA-Plasma, Serum, Urin, Liquor, Trockenblut.

**Analytik** ► [Aminosäuren](#).

**Referenzbereiche** ► [Aminosäuren](#).

**Indikation** Laktatazidämie.

**Diagnostische Wertigkeit** Erhöhte Alaninkonzentrationen sind wegweisend für eine Energiegewinnungsstörung.

## Literatur

- Duran M (2008) Amino acids. In: Blau N, Duran M, Gibson KM (Hrsg) Laboratory guide to the methods in biochemical genetics. Springer, Heidelberg/Berlin/New York, S 53–90
- Haas RH, Parikh A, Falk MJ et al (2008) The in-depth evaluation of suspected mitochondrial disease. Mol Genet Metab 94:16–37