

O

Ornithin



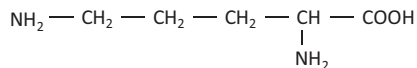
A. C Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) Orn

Englischer Begriff ornithine

Definition Orn ist eine basische, nicht proteinogene α -Aminosäure, die hauptsächlich im Harnstoffzyklus auftritt. Orn wurde erstmals von Jaffe (► [Jaffe-Reaktion](#)) im Jahr 1877 aus Hühnerexkrementen isoliert (griech. ornis: Vogel).

Struktur



Molmasse 132,2 g.

Synthese – Verteilung – Abbau – Elimination Orn entsteht im Harnstoffzyklus unter Katalyse durch Arginase aus

► [Arginin](#) durch Wassereinbau und Freisetzung von ► [Harnstoff](#).

Funktion – Pathophysiologie Erhöhte Plasmawerte sind wegweisend bei Verdacht auf Hyperornithinämie (Ornithin-5-Aminotransferasemangel).

Untersuchungsmaterial – Entnahmebedingungen Serum, Plasma, Urin, Trockenblut.

Analytik ► [Aminosäuren](#).

Referenzbereiche ► [Aminosäuren](#).

Indikation Atrophia gyrata (Hyperornithinämie).

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
- Saudubray J-M, Rabier D (2007) Biomarkers identified in inborn errors of lysine, arginine and ornithine. J Nutr 137(Suppl 2):1669S–1672S