

P

Purine



A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) Purinbasen; Purinnukleotide

Englischer Begriff purines; purine bases; purine nucleotides

Definition Stickstoffhaltige Basen, die zusammen mit ► **Pentosen** und einer Phosphatgruppe Nukleotide bilden (► **Inosin**, Adenosin und Guanosin). Nukleotide sind das Skelett der Nukleinsäuren.

Beschreibung Purinnukleotide sind essenzielle zelluläre Bestandteile und spielen eine große Rolle bei dem Energietransfer, der Stoffwechselregelung und in der DNA- und RNA-Synthese. Der Purinstoffwechsel kann als ein 3-Wege-System betrachtet werden:

- Biosynthese (De-novo-Weg): Bildung von Phosphoribosylpyrophosphat als Ausgangsverbindung für die Synthese von Inosin, Guanosin und Adenosin.
- Abbauweg zur Bildung von ► **Harnsäure** als Endprodukt.

- „Salvage Pathway“, bei dem die mit der Nahrung aufgenommenen oder als Abbauprodukte entstehende Basen (Guanin, ► **Hypoxanthin** und Adenin) wieder zu Nukleotidphosphatverbindungen umgewandelt werden.

Die Analyse von Purinen in Körperflüssigkeiten erfolgt mithilfe der HPLC ► **Chromatographie** unter Diodenarray-Detektion. Diese Analyse dient in erster Linie der Diagnose von angeborenen Purinstoffwechselerkrankungen. Diese sehr seltenen Stoffwechselstörungen kommen in allen drei o. g. Stoffwechselwegen vor: z. B. Adenylosuccinase-mangel (im De-novo-Weg); Muskel-Myoadenylat-Deaminase-mangel (Abbauweg) und M. Lesch-Nyhan, Hypoxanthin-Guanin-Phosphoribosyl-Transferase-mangel (im „Salvage Pathway“).

Literatur

- Lesch M, Nyhan WL (1964) A familial disorder of uric acid metabolism and central nervous system dysfunction. *Am J Med* 36:561–570
- Simmonds HA, Duley JA, Davies PM (1991) Analysis of purines and pyrimidines in blood, urine and other physiological fluids. In: Holmes FA (Hrsg) *Techniques in diagnostic human biochemical genetics: a laboratory manual*. Wiley-Liss, New York, S 397–424
- Van den Berghe G, Vincent MF, Jaeken J (1997) Inborn errors of the purine nucleotide cycle: adenylosuccinase deficiency. *J Inher Metab Dis* 20:193–202