Alkapton

A. M. Gressner¹ und O. A. Gressner²

¹Labor Dr. Wisplinghoff Berlin, Berlin, Deutschland

²Labor Dr. Wisplinghoff Köln, Köln, Deutschland

Synonym(e) [Homogentisinsäurederivate](#)

Englischer Begriff alkapton

Definition Im Urin und im Gewebe durch Oxidation entstehendes schwarz-braunes Abbauprodukt der ► [Homogentisinsäure](#), das sich bei Aufbewahrung des Urins unter Luftzutritt bei Patienten mit ► [Alkaptonurie](#) (seltene, autosomal rezessiv vererbte Erkrankung des Tyrosinstoffwechsels) charakteristischerweise bildet.

Beschreibung Das als Alkapton bezeichnete, schwarz-braune Pigment entsteht im Urin und im Körper bei erhöhter Ausscheidung bzw. Konzentration von ► [Homogentisinsäure](#)

durch oxidative Umwandlung zum Benzochinon, wenn der Urin unter Luftzutritt aufbewahrt wird oder mit Alkali (Harn + 10 %ige NaOH zu gleichen Teilen) versetzt wird. Bei saurem Harn und durch reduzierende Substanzen bleibt die Färbung aus. Durch Bindung der Homogentisinsäure an Bindegewebe und nachfolgende Oxidation zu einem chinoiden Polymer kommt es zu charakteristischen Braunfärbungen von Knorpel, Sehnen, Skleren, Herzklappen, Gefäßintima, Intervertebralscheiben, Nase, Ohren u. a. mit nachfolgender Degeneration (Ochronose).

Eine enzymatische oder massenspektrometrische Bestimmung der Homogentisinsäurekonzentration im Urin ist bei Verdacht auf ► [Alkaptonurie](#) (Fehlen der Homogentisatdioxigenase [EC 1.13.11.59]) zwingend.

Literatur

Hallmann L (1980) Klinische Chemie und Mikroskopie, 11. Aufl. Georg Thieme Verlag, Stuttgart/New York