Phenylalanin

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) Phe

Englischer Begriff phenylalanine

Definition Eine essenzielle aromatische Aminosäure mit hydrophober Seitenkette, die zuerst aus Leguminosen im Jahr 1879 isoliert wurde und Proteinbestandteil ist.

Struktur ► [Aminosäuren](#).

Molmasse 165,2 g.

Synthese – Verteilung – Abbau – Elimination Phe wird in der Leber zu ► [Tyrosin](#) durch Phenylalaninhydroxylase umgewandelt, wobei das Enzym Tetrahydrobiopterin (BH₄) als Kofaktor benötigt wird. Weiterhin ist Phe an der Synthese von Adrenalin, Noradrenalin und Dopa beteiligt (► [Katecholamine](#)).

Funktion – Pathophysiologie Phe wird für die Proteinsynthese benötigt. Der Mangel an Phenylalaninhydroxylase führt zu der angeborenen Stoffwechselstörung Phenylketonurie.

Untersuchungsmaterial – Entnahmebedingungen Serum, Plasma, Liquor, Urin, Trockenblut.

Probenstabilität Bei Raumtemperatur 5 Tage stabil.

Analytik ► [Aminosäuren](#).

Referenzbereich – Erwachsene ► [Aminosäuren](#).

Indikation Hyperphenylalaninämie und Phenylketonurie.

Literatur

- Bickel H, Gerrard J, Hickmans EM (1954) The influence of phenylalanine intake on the chemistry and behaviour of the phenylketonuric child. *Acta Paediatr* 43:64–77
- Blau N (2006) PKU and BH₄. *Advances in phenylketonuria and tetrahydrobiopterin*. SPS Publications, Heilbronn
- Fölling A (1934) Über Ausscheidung von Phenylbrenztraubensäure in den Harn als Stoffwechselanomalie in Verbindung mit Imbezillität. *Z Physiol Chem* 227:169–176