Tyrosin

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) Tyr

Englischer Begriff tyrosine

Definition Nicht essenzielle aromatische proteinogene Aminosäure. Der Name entstand, weil Tyr (griech. tyros: Käse) erstmals aus Kasein (Milch und Käse) durch Justus von Liebig (1803–1873) im Jahr 1846 isoliert wurde.

Struktur ► [Aminosäuren](#).

Molmasse 181,2 g.

Synthese – Verteilung – Abbau – Elimination Tyr entsteht aus ► [Phenylalanin](#) durch die BH₄-abhängige Hydroxylierung, katalysiert durch das Enzym Phenylalaninhydroxylase. Tyr wird abgebaut zu p-Hydroxyphenylpyruvat und weiter zu ► [Homogentisinsäure](#). Unter Wirkung von Homogentisatoxigenase entsteht Maleylacetoacetat, das weiter zu Fumarylacetoacetat umgewandelt wird. Der letzte Schritt spaltet Fumarylacetoacetat zu Fumarat und Acetoacetat.

Funktion – Pathophysiologie Aus Tyr werden die ► [Katecholamine](#) ► [Dopamin](#), [Noradrenalin](#) und [Adrenalin](#) synthetisiert. Die Schilddrüsenhormone T₃ (► [Triiodthyronin, gesamt](#), [Triiodthyronin, freies](#)) und T₄ (► [Thyroxin](#)) werden aus Tyr-Untereinheiten synthetisiert. Eine besondere Bedeutung hat Tyr in Proteinen, die an Signaltransduktionsprozessen beteiligt sind. Es fungiert als Empfänger von Phosphat-

gruppen, die durch Proteinkinasen (Rezeptor-Tyrosinkinasen) übertragen werden. Die Aktivität des Zielproteins wird dadurch verändert. Tyr ist Ausgangsstoff für die ► [Neurotransmitter](#)bildung. In *Papaver somniferum* (► [Mohn](#)) ist Tyr notwendig für die Morphinproduktion (s. a. ► [Morphin\(derivate\)](#)). Außerdem ist Tyr Präkursor des Pigments ► [Melanin](#).

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

Analytik ► [Aminosäuren](#).

Referenzbereiche ► [Aminosäuren](#).

Indikation Hypertyrosinämie.

Diagnostische Wertigkeit Bei der wichtigsten Stoffwechselstörung im Tyrosinabbau, der Hypertyrosinämie Typ I, handelt es sich um einen autosomal rezessiv vererbten Mangel der Fumarylacetoacetase. Es kommt zu einer Konzentrationserhöhung von Tyr und seiner Metabolite in allen Körperflüssigkeiten und Geweben. Die vor dem Enzymblock aufgestauten Metabolite hemmen verschiedene Enzyme und führen zu schwerer Leber- und Nierenschädigung.

Literatur

- Duran M (2008) Amino acids. In: Blau N, Duran M, Gibson KM (Hrsg) Laboratory guide to the methods in biochemical genetics. Springer, Berlin, S 53–90
- Kvittingen EA, Holme E (2000) Disorders of tyrosine metabolism. In: Fernandes J, Saudubray J-M, Van den Berghe G (Hrsg) Inborn metabolic diseases: diagnosis and treatment, 3. Aufl. Springer, Heidelberg/Berlin/New York, S 185–195