Brand-Test

A. M. Gressner¹ und O. A. Gressner²

¹Labor Dr. Wisplinghoff Berlin, Berlin, Deutschland

²Labor Dr. Wisplinghoff Köln, Köln, Deutschland

Synonym(e) Brand'sche Probe; Natriumnitroprussid-Test

Englischer Begriff Brand test, Brand's reaction

Definition Qualitativer Farbttest für den Nachweis einer pathologisch erhöhten Konzentration von Cystin und Homocystin im Urin bei autosomal rezessiv vererbter Cystinurie und Homocystinurie.

Beschreibung Die Farbreaktion nach Erwin Brand et al. 1930 (J Biol Chem.1;86: 315-331) dient dem qualitativen Nachweis einer erhöhten Ausscheidung von ► **Cystin und Homocystin** im Urin (Cystinurie): etwa 3 mL Urin werden mit 2 mL 5 %iger Natriumcyanidlösung versetzt. Etwa 5 Minuten nach Zugabe von wenigen Tropfen einer frischen 5 %igen Natriumnitroprussidlösung kommt es zu einer

purpurroten bis violetten Färbung des Urins (positives Testergebnis bei >75 mg/L). Bei im Serum/Plasma erniedrigter Cystinkonzentration ist die Clearance um den Faktor 20 und höher gesteigert, da eine Reabsorptionsstörung im Epithel des proximalen Tubulus aufgrund eines mutierten Transporterproteins vorliegt, das vom BAT-Gen auf Chromosom 2 kodiert wird.

Der klinisch harmlosen heterozygoten Variante (Prävalenz ca. 1:500) steht die seltene homozygote Form (Prävalenz 1:2500 bis 1:6000) gegenüber, bei der neben ► **Cystin** auch die dibasischen Aminosäuren ► **Ornithin**, ► **Arginin** und ► **Lysin** im Urin vermehrt auftreten (Aminoazidurie). Deren Auskristallisation findet im sauren Urin statt. Im ► **Urinsediment** finden sich die typischen hexagonalen Cystinkristalle, im Urin reichlich Cystinsteine (Nephrolithiasis), was durch einen erniedrigten (sauren) pH-Wert begünstigt wird.

Literatur

Fanconi G, Wallgren A (Hrsg) (1967) Lehrbuch der Pädiatrie, 8. Aufl. Schwabe & CO Verlag, Basel/Stuttgart