D

Dinitrophenylhydrazin-Test

A. M. Gressner¹ und O. A. Gressner²

¹Labor Dr. Wisplinghoff Berlin, Berlin, Deutschland

²Labor Dr. Wisplinghoff Köln, Köln, Deutschland

Synonym(e) 2,4-Dinitrophenylhydrazin-Test; DNPH-Test; Brady's-Test

Englischer Begriff dinitrophenylhydrazine-test; Brady's reagent

Definition Qualitativer Farbtest zum spezifischen Nachweis der Carbonylgruppen in Aldehyden und Ketonen in Urin und Serum bei Verdacht auf Ahornsirupkrankheit.

Beschreibung DNPH (Summenformel: $C_6H_6N_4O_4$) ist ein substituiertes aromatisches Hydrazin. Es ist als rötliches Pulver kommerziell erhältlich und wird zum spezifischen Nachweis von Carbonylgruppen in Aldehyden und Ketonen eingesetzt. Bei Zugabe von DNPH-Reagenz zur Prüflösung (Urin, Serum) kommt es bei positivem Testergebnis innerhalb weniger Sekunden zu einer gelben, orangen oder rötlichen Ausflockung und Bildung eines Präzipitates. Bei einem posi-

tiven qualitativen Testergebnis ist in jedem Falle eine quantitative Aldehyd- und Ketonbestimmung mit Tandem-Massenspektrometrie, ► [LC-MS](#), anzuschließen.

Der DNPH-Test wird zur orientierenden Diagnose der sehr seltenen (Prävalenz ca. 1:250.000), autosomal-rezessiv vererbten Ahornsirupkrankheit („maple syrup urine disease“, MSUD) eingesetzt, die sich bereits unmittelbar nach der Geburt mit schweren neurologischen Symptomen zeigt und mit einem charakteristischen süßlichen Geruch des Urins einhergeht. Die Krankheit beruht auf einem Ausfall des 2-Ketosäuren-Dehydrogenase-Enzymkomplexes, der die oxidative Decarboxylierung der verzweigtkettigen Aminosäuren ► [Leucin](#), ► [Valin](#) und ► [Isoleucin](#) behindert, was zu deren Konzentrationserhöhungen in Serum, Plasma und Urin führt. Die Erkrankung geht mit schwerer Ketoazidose (► [Blutgasanalyse](#)) und Hypoglykämie (► [Glukose](#)) einher.

Literatur

- Brady OL, Elsmie GV (1926) The use of 2,4-dinitrophenylhydrazine as a reagent for aldehydes and ketones. *Analyst* 51(599):77–78
Burtis CA, Ashwood ER, Bruns DE (Hrsg) (2006) *Tietz textbook of clinical chemistry and molecular diagnostics*, 4. Aufl. Elsevier, St. Louis