Cystin

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) Cys

Englischer Begriff cystine

Definition Cystin ist eine nicht essenzielle Aminosäure (► [Aminosäuren](#)). Sie wurde im menschlichen Urin im Jahr 1810 durch Wollaston entdeckt. Erst 1899 wurde sie nach Isolierung aus Rinderhorn als Baustein von Proteinen erkannt.

Struktur

Molmasse 240,3 g.

Synthese – Verteilung – Abbau – Elimination Cys entsteht aus Methionin und anschließender Verbindung zweier ► [Cys-](#)

[tein](#)moleküle über eine Disulfidbrücke. Besondere Bedeutung hat sie für die räumliche Darstellung zahlreicher Proteine.

Funktion – Pathophysiologie Cys ist stets in Plasma nachweisbar. Erhöhte Werte sind jedoch nicht beschrieben. Erhöhte Werte im Urin zusammen mit Arg, Lys und Orn sind charakteristisch für hereditäre Cystinurie. Da Cys bei normalen Urin-pH-Werten kaum wasserlöslich ist, führt dieser Zustand unbehandelt zur Bildung von Harnsteinen und späterer Niereninsuffizienz. Die intralysosomale Cystinspeicherung ist Marker der Cystinose.

Untersuchungsmaterial – Entnahmebedingungen Serum, Plasma, Urin, Leukozyten. *Cave:* Cys bindet sich bei Lagerung rasch an Proteine. Daher müssen Plasmaproben innerhalb 20 min nach Blutentnahme enteiweißt werden.

Analytik ► [Aminosäuren](#).

Referenzbereiche ► [Aminosäuren](#).

Indikation Diagnostik der Cystinurie und Cystinose.

Literatur

- Duran M (2008) Amino acids. In: Blau N, Duran M, Gibson KM (Hrsg) Laboratory guide to the methods in biochemical genetics, Springer 53–90
Mattoso A, Goldfarb DS (2008) Cystinuria. Semin Nephrol 28:181–191