

# A

## $\alpha$ -Aminoadipinsäure

A. C. Sewell  
Ingelheim, Deutschland

**Englischer Begriff** alpha-aminoadipic acid

**Definition** Marker der 2-Oxoadipinacidurie.

**Beschreibung** Diese Aminosäure (► [Aminosäuren](#)) ist im menschlichen Plasma nicht, jedoch im Urin in geringen Mengen nachweisbar. Patienten mit 2-Oxoadipinacidurie zeigen



moderat erhöhte Werte im Plasma und eine deutlich erhöhte Urinausscheidung. Leicht erhöhte Urinkonzentrationen kommen bei Saccharopinurie und Hyperlysinurie vor.

### Literatur

- Bremer HJ, Duran M, Kamerling JP et al (1981) Disturbances of aminoacid metabolism: clinical chemistry and diagnosis. Urban & Schwarzenberg, Munich/Baltimore
- Sewell AC, Herwig J, Böhles H et al (1999) Normal kynurenine metabolism in 2-oxoadipic aciduria. *J Inherit Metab Dis* 22:949–950