



δ -Aminolävulinsäure-Dehydratase

Material	Heparin-Blut, 2 mL
Referenzbereich	61 - 1.211 mmol/L/Std. <ul style="list-style-type: none">▶ Träger eines heterozygoten Defektes im δ-Aminolävulinsäure-Dehydratase-Gen haben eine Restaktivität zwischen ca. 300 und 700 mmol/L/Std.▶ Bei erniedrigten Aktivitäten besteht eine erhöhte Empfindlichkeit gegenüber einer Blei-Intoxikation.▶ Bei Schwermetall-(insbesondere Blei-) Vergiftung liegt eine erniedrigte ALS-Dehydratasereaktivität vor. Das toxisch inhibierte Enzym ist <i>in vitro</i> mit Zink und Dithiothreitol vollständig reaktivierbar.▶ Bei Doss-Porphyrrie sind Werte unter 100 mmol/L/Std. zu erwarten. Eine Reaktivierung des Enzyms mit Zink und Dithiothreitol ist nicht möglich.
Methode	PHOT
Qualitätskontrolle	intern
Siehe auch	Porphyrine , Porphyrrie-Diagnostik
Anforderungsschein	Download und Analysenposition Download
Auskünfte	Klinische Chemie und Toxikologie
Analysenkosten	EBM , GOÄ
Indikationen	Doss Porphyrrie (ALAD-Defekt-Porphyrrie) und Bleiintoxikation.
Pathophysiologie	Der Pyrrolring des Häms wird durch die Verknüpfung zweier δ -Aminolävulinsäure-Moleküle zu Porphobilinogen (PBG) gebildet. Das Zn-haltige Enzym δ -Aminolävulinsäure-Dehydratase (M, 36,295 kDa; Chromosom 9q34) katalysiert diese Reaktion, wobei eines des Substratmoleküle mit einer Aminogruppe des Enzyms eine Schiff'sche-Base bildet. Die Hemmung der δ -Aminolävulinsäure-Dehydratase durch Blei stellt eines der Hauptsymptome der akuten Bleivergiftung dar.

H.-P. Seelig