



Fruktose (Urin)

Material Urin, 2 - 5 mL aus 24-Std.-Sammelurin in NaF-Röhrchen. Urinvolumen bitte angeben.

Referenzbereich < 30 mg/Tag

Methode PHOT

Qualitätskontrolle intern

Anforderungsschein Download und Analysenposition

Auskünfte Klinische Chemie und Toxikologie

Analysenkosten EBM, GOÄ

Indikationen Essenzielle Fruktosurie (Fruktokinase-Mangel), Fruktose-1-Phosphat-Aldolase-Mangel, DD Hypoglykämie mit Hepatomegalie im Kindesalter, Fruktose-Intoleranz. Fertilitätsdiagnostik (Sperma).

Pathophysiologie Fruktose ist eine wichtige Energiequelle, wenn die Nahrung viel Saccharose (Rohrzucker) enthält. In Muskeln und Nieren wird die Fruktose durch die Hexokinase zu Fruktose-6-Phosphat phosphoryliert. Sie kann dann glykolytisch metabolisiert werden. In der Leber erfolgt die Einschleusung der Fruktose in die Glykolyse über einen anderen Weg. Das Enzym Fruktokinase katalysiert die Phosphorylierung der Fruktose nicht am C6-Kohlenstoff sondern am C1-Kohlenstoff. Es entsteht Fruktose-1-Phosphat, die durch die Fruktose-1-Phosphat-Aldolase in Glycerinaldehyd und Dihydroxyaceton-Phosphat hydrolysiert wird. Dihydroxyaceton-Phosphat wird in Glycerinaldehyd-3-Phosphat umgewandelt und der Glycerinaldehyd unter Verbrauch von ATP durch die Triosekinase ebenfalls zu Glycerinaldehyd-3-Phosphat umgesetzt. In der Leber entstehen aus einem Molekül Fruktose, zwei Moleküle Glycerinaldehyd-3-Phosphat, die entweder zur Glykolyse oder zur Gluconeogenese verwendet werden können.

Verschiedene Enzymdefekte können zu einer erhöhten Fruktoseausscheidung im Urin führen. Ein Defekt der Fruktokinase führt zu der benignen Fruktosurie mit Erhöhung der Fruktose-Konzentration im Blut und der Ausscheidung im Urin (DD Diabetes mellitus). Die folgenschwerere hereditäre Fruktose-Intoleranz beruht auf einem Fruktose-1-Phosphat-Aldolase-Mangel. Die intrazytoplasmatische Anhäufung von Fruktose-1-Phosphat führt zu einem Verbrauch von zellulärem Phosphat, der zu einer Aktivierung der AMP-Desaminase führt, sodass präformierte Adeninucleotide zu Inosinmonophosphat und dann zu Harnsäure abgebaut werden. Fruktose-1-Phosphat staut sich in der Leber und inhibiert sowohl die nachfolgenden an der Glykolyse (Fruktose-1,6-Biphosphataldolase) als die an der Gluconeogenese (Fruktose-1,6-Biphosphatase) beteiligten Enzyme. Eine chronisch hohe Konzentration intrazellulärer Fruktose kann zur Steatose, Fibrose und Zirrhose der Leber führen. Fruktosehaltige Nahrungsmittel führen zu Hypoglykämie und Erbrechen.

Die Bedeutung des quantitativen Fruktosenachweises im Ejakulat kann insbesondere darin gesehen werden, dass die jeweilige Fruktosekonzentration im frischen Spermplasma einen Hinweis auf die hormonale Aktivität der Leydig'schen Zwischenzellen des Hodens gibt. In den Samenblasen wird nur dann genügend Fruktose gebildet, wenn eine ausreichende Testosteron-Produktion in den Leydig'schen Zwischenzellen erfolgt.

Fruktose-Intoleranz Es werden drei Formen der Fruktoseintoleranz unterschieden.

- ▶ Die Fruktosämie/Fruktosurie wird durch einen unterschiedlich ausgeprägten Mangel des Enzyms Fruktokinase ausgelöst, das den ersten Schritt des Fruktoseabbaus in den Zellen bewerkstelligt (Fruktose ist ein Bestandteil der Saccharose, des Rohr- oder Rübenzuckers). Die nicht verstoffwechselte Fruktose häuft sich im Blut an (Fruktosämie) und tritt bei Über-



Fruktose (Urin)

schreiten eines bestimmten Schwellenwertes auch in den Urin über (Fruktosurie). Diese seltene Stoffwechselstörung (1 : 50.000) wird meist zufällig entdeckt. Sie ist normalerweise nicht behandlungsbedürftig.

- ▶ Bei der intestinalen Fruktoseintoleranz (Fruktosemalabsorption) handelt es sich meist um eine erworbene, sehr selten um eine angeborene Erkrankung. Hier kommt es durch chronische Belastung infolge falscher Ernährung, Umweltbelastungen, Gifte, Medikamenteneinnahme zu einem Verlust von Transportenzymen, die Fruktose durch die Darmwand schleusen. Fruktose gelangt daher unverdaut in den Dickdarm (Fruktosemalabsorption) und wird dort von Darmbakterien vergärt. Es kommt zu Blähungen, Koliken oder Durchfällen. Der Fruktose-H₂-Atemtest schafft Klarheit: Wird Fruchtzucker nicht verstoffwechselt, entsteht Wasserstoff (H₂) im Dickdarm, der über die Lunge ausgeatmet wird. Für den Test wird nach dem Trinken von ca. 30 g Fruchtzucker-Lösung 2 Stunden lang alle 10 Minuten Wasserstoff in der Ausatemluft gemessen. Bei einer Fruktoseintoleranz steigt die H₂-Konzentration in der Atemluft stark an.
- ▶ Zu unterscheiden ist hiervon die seltene, gefährliche (1 : 20.000 Neugeborene) vererbte (hereditäre) Fruktoseintoleranz (HFI), die auf einem Defekt des Aldolase B-Gens beruht, der zu einem Aktivitätsverlust des Enzyms Fruktose-1-Phosphat-Aldolase führt, das den zweiten Schritt der Fruktoseabbaus bewirkt. Schädigendes Fruktose-1-Phosphat häuft sich in den Zellen an und führt zu Leber-, Nieren- und Darmwandschäden. Die ersten Krankheitszeichen machen sich bei Säuglingen während des Übergangs zu fruchtzuckerhaltiger Nahrung bemerkbar. Diese Krankheit wird durch eine molekulargenetische Untersuchung des Blutes diagnostiziert. Atemteste sind wegen möglicher schwerwiegender Folgen durch die Fruktosebelastung ungeeignet.

H.-P. Seelig