

E. Buddecke

Pathobiochemie

**Korrelationsregister zu den
Gegenstandskatalogen (GK)
„Pathophysiologie – Pathobiochemie“,
„Klinische Chemie“ und
„Pathologie“
für den ersten Abschnitt
der ärztlichen Prüfung
2. Auflage, 1978**

Bearbeitet von
Dr. med. A. Buddecke



**Walter de Gruyter
Berlin · New York
1978**

Hinweise für Benutzer

Der Gegenstandskatalog 2 (GK 2) für den ersten Abschnitt der ärztlichen Prüfung wird 1978 in einer revidierten und neugegliederten 2. Auflage erscheinen und ab August 1978 Grundlage des schriftlichen Examens sein. Das Register enthält Seitenhinweise für die GK **Pathophysiologie und Pathobiochemie**, **Klinische Chemie** und **Pathologie**.

1. GK Pathophysiologie und Pathobiochemie

Das Register gibt für alle durch Dezimalklassifikation geordneten Prüfungsinhalte des Sachgebiets „Pathobiochemie“ diejenigen Seiten im Lehrbuch **Pathobiochemie** an, auf denen die hierzu notwendigen Wissensinhalte abgehandelt sind. Das Register stellt lediglich die Dezimalziffern und die zugeordneten Hauptthemen der Lerninhalte zusammen, die angegebenen Seitenzahlen beziehen sich jedoch auch auf die im Katalog aufgeführte Untergliederung der Themen.

Für die Kapitel 15 – 19 des Gegenstandskatalogs, die Lerninhalte der Pathophysiologie bezeichnen, wird auf entsprechende Lehrbücher verwiesen.

2. GK Klinische Chemie und GK Pathologie

Seitenhinweise werden jeweils für die mit laufenden Ziffern versehenen Einzelkapitel der beiden Kataloge gegeben, soweit die dort genannten Lerninhalte aus dem Lehrbuch **Pathobiochemie** entnommen werden können. Die innerhalb der Einzelkapitel durch Klassifikation spezifizierten Gegenstände sind durch die genannten Seitenzahlen jedoch nicht vollständig abgedeckt.

GK Pathophysiologie-Pathobiochemie

1. Stoffwechsel der Nucleinsäuren

- 1.1 Purinstoffwechsel** 39–44
 - 1.1.1 Hyperuricämie 39–43
 - 1.1.2 primäre Hyperuricämie 39–40
 - 1.1.3 sekundäre Hyperuricämie 41, 256, 296

2. Stoffwechsel der Aminosäuren, Proteine

- 2.1 angeborene und erworbene Störungen des Aminosäurestoffwechsels** 10, 12, 58–67, 285, 303–304
 - 2.1.1 genetische Aminosäure-Transportstörungen 66–67
 - 2.1.2 Aminoazidurie 58–59, 66, 301, 325
 - 2.1.3 Protein- und Aminosäuremangel 49–51, 286, 298
 - 2.1.4 Regulationsstörungen des Aminosäure- und Proteinstoffwechsels 49, 51–53, 326
- 2.2 Plasma-Gesamt-Protein** 53–58, 295, 298, 300
- 2.3 Pathoproteinämien** 47–58
 - 2.3.1 erbliche Anomalien 47–48, 134
 - 2.3.2 Dysproteinämien 54, 57, 243, 300
 - 2.3.4 Paraproteinämien 48, 405

3. Enzyme

- 3.1 hereditäre Enzymopathien** 10–12
 - 3.1.1 primäre Auswirkungen 14, 35–36
 - 3.1.2 sekundäre Auswirkungen 42, 60, 71, 112
- 3.2 Allgemeine Gesichtspunkte zu erworbenen Enzymaktivitätsveränderungen** 12
 - 3.2.1 Globalveränderungen 15–18, 266, 388–389
 - 3.2.2 selektive Veränderungen 323, 325, 361
 - 3.2.3 reaktive Veränderungen 8, 36, 131, 253, 307, 353, 389

- 3.3 Enzymveränderungen im Serum (Plasma) und im Gewebe** 9, 15, 243–245, 328–329

- 3.4 Enzymveränderungen in anderen Körperflüssigkeiten und im Stuhl** 173, 287–288

4. Stoffwechsel der Lipide

- 4.1 Lipoproteinstoffwechsel** 98–100
 - 4.1.1 Absorptionsstörungen 95–98, 281–285
 - 4.1.2 primäre Hyperlipoproteinämien 104–107
 - 4.1.3 sekundäre Hyperlipoproteinämien 82, 86, 107–108, 150, 159, 268, 299
 - 4.1.4 nicht veresterte Fettsäuren im Blut 98, 154, 264, 267, 280
 - 4.1.5 Lipidzusammensetzung 86, 104–110, 264–265, 350
 - 4.1.6 Lipidspeicherkrankheiten 111–113, 342–344
- 4.2 Adipositas** 114–116

5. Stoffwechsel der Kohlenhydrate

- 5.1 Absorptionsstörungen** 69–75, 289
- 5.2 Enzymdefekte im zellulären Stoffwechsel**
 - 5.2.1 Galaktosämie, Fructoseintoleranz 14, 30, 35, 71–73, 93
 - 5.2.2 Glykogenspeicherkrankheiten 35, 73–75, 107
 - 5.2.3 Mellituriem 93, 306
- 5.2 Diabetes mellitus** 80–92, 153, 156, 174–175
 - 5.3.1 Störungen des Kohlenhydratstoffwechsels 78, 82–83
 - 5.3.2 Störungen des Lipidstoffwechsels 78, 83, 86, 107, 264
 - 5.3.3 Stoffwechselentgleisungen im Coma diabeticum 81–83, 92
 - 5.3.4 Störungen des Proteinstoffwechsels 78
 - 5.3.5 Insulinsekretion 76–77, 80, 91

- 5.3.6 Glukagon-Insulin-Relation 78, 80, 174–177
- 5.3.7 diabetisches Spätsyndrom 86–88
- 5.3.8 weitere Diabetesformen 80, 93
- 5.4 **Stoffwechsel im Hungerzustand** 50–51
- 5.5 **Hyperlactatämie, Lactacidosen** 41, 75–76, 83, 92, 256
- 5.6 **Hypoglykämie** 92, 256

6. Innere Sekretion

- 6.1 **Endokrinopathien** 139–184
 - 6.1.1 Ursachen 81, 140–184, 251
 - 6.1.2 Rückkopplung 143, 162, 169, 171, 175, 178
 - 6.1.3 Hormon-Analoga 161, 167, 274
- 6.2 **Hypothalamus-Hypophysenvorderlappenhormone** 139
 - 6.2.1 Hypophysenvorderlappeninsuffizienz 147, 162, 169
 - 6.2.2 glandotrope Hormone 139, 147, 158, 169, 175
 - 6.2.3 Wachstumshormon (GH, STH) und Prolactin (PRL) 174–177
- 6.3 **Hypophysenhinterlappenhormone** 177–178
 - 6.3.1 ADH-Mindersekretion 177–178
 - 6.3.2 ADH-Mehrsekretion 178
- 6.4 **Schilddrüsenhormone** 147–153
 - 6.4.1 hypothalamisch-hypophysäre Regulation 147, 150
 - 6.4.2 Störung der Biosynthese der Schilddrüsenhormone 148, 151
 - 6.4.3 Immunpathogenese von Schilddrüsen-erkrankungen 151
 - 6.4.4 Entwicklungsstörungen 150
 - 6.4.5 Stoffwechselwirkungen 147–149, 308
- 6.5 **Testeshormone** 169–174
 - 6.5.1 hypophysäre Regulation 169
 - 6.5.2 Hypogonadismus 173–174
- 6.6 **Ovarialhormone** s. GK Physiologische Chemie
- 6.7 **Nebennierenrindenhormone** 156–169
 - 6.7.1 angeborene Biosynthesestörungen 164
 - 6.7.2 Cushing-Syndrom 43, 158, 162–163

- 6.7.3 Aldosteronismus 120, 165–166, 299
- 6.7.4 Nebennierenrindeninsuffizienz 165–166
- 6.8 **Katecholamine** 153–156
- 6.9 **Parathormon, Vitamin D** 208–210, 311–312
- 6.10 **gastrointestinale Hormone** 276–280
- 6.11 **Pankreashormone** 78–80
- 6.12 **Gewebshormone und biogene Amine**
 - 6.12.1 Kinin-System 175–180
 - 6.12.2 Serotonin (5-Hydroxytryptamin) 180–182, 376, 389, 392, 409
 - 6.12.3 Histamin 182, 179, 289, 389, 409
 - 6.12.4 Prostaglandine 183–184
 - 6.12.5 Renin-Angiotensin-System 118, 165–166, 294

7. Vitamine

- 7.1 **Avitaminosen** 185, 186
- 7.2 **Vitamin A** 185, 205–208
- 7.3 **Vitamin D** 153, 185, 208–210, 312
- 7.4. **Vitamin K** 185, 203–205, 244, 376
- 7.5 **Folsäure und Vitamin B₁₂** 26, 185, 195–201, 214, 220

8. Gastrointestinaltrakt

- 8.1 **Oesophagus**
- 8.2 **Magen** 272–276
 - 8.2.1 Ulcus 133, 175–276
 - 8.2.2 Hypo- und Achlorhydrie 220, 275, 279
 - 8.2.3 chronisch atrophische Gastritis 200, 275
- 8.3 **Darm** 280–286
 - 8.3.1 Malabsorption 49, 52, 58, 126, 200, 227, 281–285
 - 8.3.2 Diarrhoeen 70, 227, 282, 289–290
 - 8.3.3 intestinale Hormone 276–280
- 8.4 **exokriner Anteil der Pankreas** 286–288
 - 8.4.1 akute Pankreasnekrose 179, 287–288
 - 8.4.2 chronische Störung der Pankreasfunktion 51, 288

9. Leber-Galle

9.1 Leberinsuffizienz und hepatische Enzephalopathie 257–265

- 9.1.1 Leberinsuffizienz 27, 257–261, 308
- 9.1.2 hepatische Enzephalopathie 262–263

9.2 Ikterus und Cholestase 246–250, 267–271

- 9.2.1 Bilirubinstoffwechsel bei Erkrankungen 246–250, 267
- 9.2.2 Bilirubin-Transportstörungen 247–250, 261
- 9.2.3 enterohepatische Kreisläufe des Bilirubins und der Urobilinogene 249
- 9.2.4 Cholestase 267–271

9.3 Stoffwechselstörungen bei Lebererkrankungen

- 9.3.1 Blutzucker 76–77, 92, 242
- 9.3.3 Lipide 102, 264, 265, 255

9.4 Leberenzyme und Enzym-Diagnostik 9, 15–19, 243–244

- 9.4.1 Einteilung der Enzyme, Enzymmuster 18, 243, 245, 249, 268
- 9.4.2 Diagnostik 259–261

9.5 Biotransformation

- 9.5.1 Belastbarkeit 250–255
- 9.5.2 medikamentöse Einflüsse und Interaktionen 8
- 9.5.3 „Giftung“ 255

9.6 Leberdurchblutung, Pfortaderhochdruck, Aszites

- 9.6.1 Durchblutungsstörungen der Leber 324
- 9.6.2 Pfortaderhochdruck 263
- 9.6.3 Aszites 165, 265–266, 299, 324

9.7 Galle 267–271

- 9.7.1 Störungen der Bildung 96, 206, 267–271, 281, 290
- 9.7.2 Störungen der Sekretion 245, 267
- 9.7.3 extrahepatische Faktoren der Gallensteinbildung 270–271
- 9.7.4 Gallensäurenverlustsyndrom 282, 289

10. Salz-, Wasser- und Säure-Basen-Haushalt

10.1 Störungen des Wasser-Natrium-Haushalts 119–122

- 10.1.1 isotone Dehydratation 119–122
- 10.1.2 isotone Hyperhydratation 119–122
- 10.1.3 hypertone Dehydratation 119–122
- 10.1.4 hypertone Hyperhydratation 119–122
- 10.1.5 hypotone Dehydratation 119–122, 290
- 10.1.6 hypotone Hyperhydratation 119–122
- 10.1.7 Infusionslösungen s. GK Pharmakologie

10.2 Störungen des Kaliumhaushalts 123–125

- 10.2.1 Hypokaliämie 121, 123–125, 278–279, 296
- 10.2.2 Hyperkaliämie 123–125, 295, 324
- 10.2.3 Folgen 123–125

10.3 Störungen der Volumen- und Osmoregulation

- 10.3.1 Renin-Angiotensin-Aldosteron-System 121, 158, 160–161, 294
- 10.3.2 Aldosteron 126, 157, 324
- 10.3.3 antidiuretisches Hormon (ADH) 177, 206, 255, 324
- 10.3.4 Ödeme 49, 299, 389

10.4 Störungen des Säure-Basen-Haushalts 126–130

- 10.4.1 nichtrespiratorische (metabolische) Acidose 59, 82, 121, 128–129, 154, 296
- 10.4.2 respiratorische Acidose 129–130
- 10.4.3 nichtrespiratorische (metabolische) Alkalose 121, 129
- 10.4.4 respiratorische Alkalose 129–130
- 10.4.5 Folgen 126–130
- 10.4.6 Kompensationsmechanismen 291

11. Niere

11.1 glomeruläre Filtrationsrate (GFR) 301

- 11.1.1 Einschränkung der GFR 291–292, 297

11.2 Proteinurie 300

- 11.2.1 verschiedene Formen 52, 295, 298, 300
- 11.2.2 nephrotisches Syndrom 121, 298–300

11.3 akutes Nierenversagen 295–296

- 11.3.1 Charakterisierung 295
- 11.3.2 Formen 295
- 11.3.3 Verlauf 296
- 11.3.4 Gefahren 123, 129, 297

11.4 chronische Niereninsuffizienz 297

- 11.4.1 Charakterisierung 296–297
- 11.4.2 renale Funktion 301–303

11.4.3 renale und extrarenale Manifestationen 296

11.5 Störungen der Harnkonzentrierung 300–301

11.6 renale Hypertonie 294

12. Binde- und Stützgewebe

12.1 Entzündungen 386–390

12.1.1 akute Entzündung 388–390

12.1.2 chronische Entzündung 390

12.2 degenerative Veränderungen (z. B. Atherosklerose) 348–354

12.3 Proliferation, Reparation, Ablagerung 294–295

12.4 Störungen des Kollagen- und Proteoglykanstoffwechsels 331–347

12.4.1 Kollagen 331–336

12.4.2 Glykosaminoglykane (Proteoglykane) 337–347

12.4.3 Alterung 355–357

12.5 Skelett 307–321

12.5.1 hormonabhängige Störungen 311–313

12.5.2 Vitamin D („D-Hormon“) 208–210, 310, 312

12.5.3 Parathormon 310–312

12.5.4 negative Bilanz des Knochenstoffwechsels (Osteoporose, Osteomalazie) 316–319

12.5.5 positive Bilanz des Knochenstoffwechsels (Hyperostose) 319–320

13. Malignes Wachstum

13.1 Cancerogenese 358–360, 362–365

13.2 Stoffwechsel 360–362

13.3 Immunabwehr 365–368

14. Pathophysiologie des Blutes und der blutbildenden Organe

14.1 Blutplasma 53–58

14.2 Blutvolumen 217, 232

14.3 Anämien 221–222

14.4 Verminderung der Zellbildung durch Zellteilungs- und Reifungsstörungen 220–231

14.4.1 Störungen auf Stammzelebenen 220, 241

14.4.2 Störungen der DNA-Synthese 220–221

14.5 Störungen der Hämoglobinbildung 222–227

14.5.1 Hämoglobinopathien 222–226

14.5.2 Störungen der Hämsynthese 227, 232–234

14.5.3 Eisenmangel 132–133, 226–227

14.6 beschleunigte Erythrozytenelimination 222

14.6.1 gesteigerte Hämolysen bei zellulären Defekten 227–231

14.6.2 Hämolysen durch extrazelluläre Faktoren 231

14.7 Polyzythämie 41, 385

14.8 Leukozyten 236–241

14.8.1 Granulozytose 239

14.8.2 Granulozytopenie (Agranulozytose) 240–241

14.8.3 Lymphozyten, Plasmazellen, Monozyten 401–402

14.9 Thrombozyten

14.9.1 Thrombozytose, Thrombozytopenie 381–382

14.10 Hämostase 375–385

14.10.1 hämorrhagische Diathese 379

14.10.2 Gerinnungsfaktoren 377

14.10.3 angeborene Gerinnungsdefekte 381–382, 384

14.10.4 Fibrinolyse 378

14.10.5 disseminierte intravasale Gerinnung 382–384

14.10.6 Thrombose 385

15. Herz

16. Kreislauf

17. Atmung

18. Wärmehaushalt

19. Nervensystem

GK Klinische Chemie

1. Der klinisch-chemische Befund 17
2. Klinisch-chemische Analytik S. XXXII
3. Befunderstellung aus Analysenergebnissen
4. Proteine und Nucleinsäuren 39–43, 54–57
5. Lipide und Lipoproteine 104–108, 108–109
6. Kohlenhydrate 89–91, 143–146, 166–169, 177
7. Hormone 143–146, 166–169, 177
8. Enzyme 8–9, 15–19, 288, 328–329
9. Blut 131–132, 217, 232–235, 248, 380
10. Gastrointestinaltrakt 243–246, 274–275, 281–282, 283–284, 287
11. Säuren-Basen-Haushalt und Blutgase 127–128
12. Wasser- und Elektrolyt-Haushalt 119–125
13. Niere und ableitende Harnwege 301–302
14. Stütz- und Bewegungsapparat 316–321, 328–329
15. Liquor
16. Vergiftungen

GK Pathologie

1. Allgemeine Ätiologie und Pathogenese von Krankheiten
2. Zell- und Gewebsschäden 10–12, 35, 49, 58–67, 73–75, 107, 285, 289, 299, 303–304
3. Störungen der Differenzierung und des Wachstums 391–395
4. Tumoren 358–371
5. Entzündungen 386–390
6. Immunpathologie 396–413
7. Wichtige Erkrankungen der Kreislauforgane 347–354, 385
8. Blutungen 375–385
9. Anämien 221–232
10. Erkrankungen der Atemwege
11. Erkrankungen der Verdauungsorgane 264–266, 275–276, 287
12. Erkrankungen der Niere, der ableitenden Harnwege und der Prostata 295–300
13. Morphologische Veränderungen bei Stoffwechselkrankheiten 39–43, 85–88, 133–134
14. Morphologische Grundlagen bei Funktionsstörungen endokriner Organe 150–152, 161–164
15. Erkrankungen des Bewegungsapparates 325–328, 346–347
16. Pathologie des Nervensystems

Eckhart Buddecke

Pathobiochemie

Ein Lehrbuch für
Studierende und Ärzte



Walter de Gruyter · Berlin · New York 1978

Prof. Dr. med. Eckhart Buddecke
Direktor des Instituts für Physiologische Chemie
an der Universität Münster/Westfalen

Das Buch enthält 188 Abbildungen und
91 Tabellen und Formeln

CIP-Kurztitelaufnahme der Deutschen Bibliothek

Buddecke, Eckhart

Pathobiochemie : e. Lehrbuch für Studierende u. Ärzte. –

1. Aufl. – Berlin, New York : de Gruyter, 1978.

ISBN 3-11-007526-1

© Copyright 1978 by Walter de Gruyter & Co., vormals G. J. Göschen'sche Verlagshandlung, J. Guttentag, Verlagsbuchhandlung Georg Reimer, Karl J. Trübner, Veit & Comp., Berlin 30. Alle Rechte, insbesondere das Recht der Vervielfältigung und Verbreitung sowie der Übersetzung, vorbehalten. Kein Teil des Werkes darf in irgendeiner Form (durch Photokopie, Mikrofilm oder ein anderes Verfahren) ohne schriftliche Genehmigung des Verlages reproduziert oder unter Verwendung elektronischer Systeme verarbeitet, vervielfältigt oder verbreitet werden. Printed in Germany. Einbandentwurf: Armin Wernitz. Satz und Druck: Walter de Gruyter, Berlin. Bindearbeiten: Lüderitz & Bauer Buchgewerbe GmbH, Berlin.

Vorwort

Die Biochemie hat die naturwissenschaftlichen Grundlagen der Medizin erweitert und gefestigt. Nachdem die Lebensvorgänge als eine Folge zahlreicher autonom regulierter chemischer Reaktionen erkannt wurden, lassen sich auch Erkrankungen als distinkte Störungen chemischer Reaktionen und biochemischer Prozesse verstehen.

In der **Pathobiochemie** dokumentiert sich das erfolgreiche Zusammengehen der Biochemie mit der Medizin. So läßt sich bei einer Reihe krankhafter Veränderungen eine lückenlose Kette vom molekularbiologischen Defekt bis zum klinischen Symptomenbild herstellen. Trotzdem vermag die Pathobiochemie noch kein geschlossenes Konzept einer „molekularbiologischen Krankheitslehre“ zu entwerfen. Weite Bereiche der Pathogenese und Symptomatologie krankhafter Störungen sind immer noch auf den phänomenologischen Bereich beschränkt, doch wird der stetige Erkenntniszugewinn der Pathobiochemie der klinischen Medizin in zunehmendem Maße bessere theoretische Grundlagen und neue diagnostische und therapeutische Modelle liefern.

Die vorliegende Einführung in die Pathobiochemie umfaßt die Hauptabschnitte „Stoffwechsel“, „Stoffwechselregulation“, „Zellen-, Gewebe und Organe“ und „Dynamische Systeme“. Sie beschreibt genetische und erworbene Störungen biochemischer Reaktionen oder Abweichungen in der chemischen Struktur der Bausteine des menschlichen Körpers, soweit sie sich als Symptome mit Krankheitswert manifestieren. Seltener erbliche Stoffwechselstörungen wurden jedoch – um die thematischen Proportionen nicht zu verschieben – entsprechend ihrer untergeordneten klinischen Bedeutung nur kurz, meist in tabellarischer Form erwähnt, wenn sie nicht wegen ihrer paradigmatischen Bedeutung eine ausführlichere Behandlung erforderten. Im übrigen wurde – wenn möglich – die Beziehung zwischen physiologischen Reaktionsabläufen und pathobiochemischen Stoffwechselprozessen oder Funktionszuständen an Hand schematischer Darstellung erläutert.

Das Verständnis der Pathobiochemie setzt ein Basiswissen der Biochemie, insbesondere die Kenntnis der Prinzipien der chemischen Struktur, des Stoffwechsels und der Funktion der Bausteine des menschlichen Körpers voraus, die Lerninhalte des vorklinischen Studienabschnitts sind. Insoweit ist die Pathobiochemie eine weiterführende medizinorientierte Teildisziplin der Biochemie. Diese Tatsache gestattet einen Verzicht auf die Repetition biochemischer Grundlagen und macht die Begrenzung der Pathobiochemie auf einen angemessenen Umfang möglich, erlaubt aber auch fachübergreifende Aspekte; denn als verbindendes Glied zwischen Biochemie und Medizin vermittelt die Pathobiochemie auch die Beziehung zu zahlreichen medizinischen Nachbargebieten wie z. B. zur Pathologie, Immunologie, Pharmakologie, Klinischen Chemie und Inneren Medizin.

Bei der Auswahl des Stoffes wurde die revidierte und neugegliederte **2. Auflage des Gegenstandskatalogs „Pathophysiologie und Pathobiochemie“** eingehend berücksichtigt, doch wurden auch Lernziele der Gegenstandskataloge **„Pathologie“**, **„Mikrobiologie“** (Immunologie) und **„Klinische Chemie“** aufgenommen, wenn es das Verständnis der Zusammenhänge erforderte. Ein bibliographischer Anhang gibt zusätzliche Hinweise für ein vertieftes Studium der Fachliteratur.

Zahlreichen Fachkollegen, meinen Mitarbeitern und vielen Studenten danke ich für sachkundige Hinweise und kritische Anregungen. Zu besonderem Dank verpflichtet mich auch die langjährige und vertrauensvolle Zusammenarbeit mit dem Verlag Walter de Gruyter.

Münster, Januar 1978

E. Buddecke

Inhaltsübersicht

Nomenklatur	XX
Abkürzungen	XX
Ionisationszustand von Säuren und Basen	XX
Enzyme	XX
SI-Einheiten	XX

Reaktionsschemata und Tabellen	XXI
---	-----

Tabelle der Abkürzungen	XXIII
--	-------

1. Symbole für monomere Einheiten in Makromolekülen oder in phosphorylierten Verbindungen	XXIII
2. Halbsystematische oder Trivialnamen	XXIV
3. Enzyme	XXVII
4. Allgemeine Abkürzungen und Symbole	XXIX

SI-Einheiten	XXX
-------------------------------	-----

Tabelle der Normbereiche	XXXII
---	-------

A. Stoffwechsel

I. Enzyme	3
1. Natur und Wirkungsweise von Enzymen	3
Enzyme und Zellstoffwechsel	3
2. Nomenklatur, Einheiten und Meßgrößen der Enzymologie	4
Enzymeinheiten	5
Spezifische katalytische Aktivität	6
3. Multiple Enzymformen und Isoenzyme	7
4. Subzelluläre Enzymlokalisation und Organverteilungsmuster von Enzymen	8
Organenzymmuster	9
5. Enzymopathien	10
Primäre (genetische) Enzymopathien	10
Enzymvarianten	10
Coenzymbedingte Enzymopathien	11
Sekundäre Enzymopathien	12
Folgen eines Enzymdefekts	14
6. Enzyme im Blutplasma	15
Zellenzyme	15
Sekretionsenzyme	17
Exkretionsenzyme	18
7. Enzymimmunassay	18

VIII Inhaltsübersicht

II. Nucleinsäuren	20
1. Struktur und Funktion der Nucleinsäuren	20
DNA	20
Chromosomen und Gene	22
DNA-Replikation	23
Zentrales Dogma der Molekularbiologie	24
2. Hemmstoffe der Nucleinsäure- und Proteinbiosynthese	25
Inhibitoren der Purin- und Pyrimidinbiosynthese	25
Hemmstoffe der DNA-, RNA und Proteinbiosynthese	27
Inhibitoren der DNA-Biosynthese	27
Inhibitoren der RNA-Biosynthese	28
Inhibitoren der Proteinbiosynthese	28
3. Mutation	29
Spontanmutationen	29
Experimentell induzierbare Genommutationen	31
4. DNA-Reparatur	33
5. Molekularkrankheiten	35
Therapie genetischer Defekte	35
DNA-Rekombinationstechnologie	37
6. Pathobiochemie des Purin- und Pyrimidinstoffwechsels	39
Hyperuricämie (Gicht)	39
Primäre Hyperuricämie	39
Sekundäre Hyperuricämie	41
Therapeutische Aspekte	42
Xanthinurie	44
Orotacidurie	44
III. Proteine und Aminosäuren	45
1. Proteine und Proteinstoffwechsel	45
Proteinumsatz	45
Störungen des Proteinstoffwechsels	46
2. Primäre Störungen des Proteinstoffwechsels	47
Proteinvarianten	47
Proteindefekte	47
Proteinämien	48
Proteinmangelsyndrome	49
Hunger	50
3. Sekundäre Störungen des Protein- (und Aminosäure-) stoffwechsels	51
Magen-, Darm- und Pankreaserkrankungen	51
Erkrankungen der Leber	52
Erkrankungen der Niere	52
Erkrankungen der Haut	53
Endokrine Dysfunktion	53
4. Blutplasmae Proteine	53
Einteilung und Funktion	53
Pathobiochemie der Blutplasmae Proteine	54
Hyper- und Hypoproteinämien	58
5. Störungen des Aminosäurestoffwechsels	58

Aminosäureabbaudefekte	58
Störungen des Phenylalaninstoffwechsels	60
Störungen des Leucin-, Isoleucin- und Valinstoffwechsels	62
Störungen des Cysteinestoffwechsels	63
Störungen des Glycinabbaus	64
Enzymdefekte des Harnstoffzyklus	65
Aminosäuretransportdefekte	65
Transportsystem für Oligopeptide	66
 IV. Kohlenhydrate	 68
1. Stoffwechsel der Kohlenhydrate	68
Funktion der Kohlenhydrate	68
Stoffwechsel der Glucose	68
2. Abbau- und Resorptionsstörungen	69
Lactoseintoleranz (Lactose-Malabsorption)	70
Saccharose-Isomaltose-Intoleranz (Saccharose-Maltose-Malabsorption)	71
Glucose-Galaktose-Malabsorption	71
3. Zelluläre Stoffwechseldefekte	71
Galaktoseintoleranz	71
Kongenitale Galaktosämie	71
Galaktosediabetes	73
Fructoseintoleranz	73
Essentielle Fructosurie	73
Glykogenspeicherkrankheiten	73
Chronische kongenitale Lactatacidose	75
4. Blutzucker	76
Hormonelle Regulation	77
Stoffwechselwirkungen des Insulins	78
Regulation der Insulinsekretion und Insulinwirkung	78
Glukagon	80
Enteroglukagon	80
5. Diabetes Mellitus	80
Epidemiologie	80
Pathobiochemie des Insulinmangels	81
Coma diabeticum	82
Formen des Diabetes mellitus	83
6. Diabetische Spätkomplikationen	85
Makroangiopathie	85
Mikroangiopathie	86
Diabetischer Katarakt und diabetische Neuropathie	87
7. Diagnose des Diabetes mellitus	89
Glucosetoleranztest	89
Tolbutamidtest	91
Glucose-Cortison-Toleranztest	91
8. Orale Antidiabetika	91
9. Hypoglykämien	92
10. Nichtdiabetische Glucosurien und Mellituri	93

X Inhaltsübersicht

V. Lipide	94
1. Stoffklasse der Lipide	94
Funktion	94
Klassifizierung	94
Stoffwechsel	94
2. Lipidresorption und Resorptionsstörungen	95
Resorption	96
Resorptionsstörungen	96
Malabsorption	96
3. Lipoproteine	98
Lipoproteine des Blutplasmas	98
Stoffwechsel der Lipoproteine	99
4. Struktur und Funktion der HDL	100
Struktur	101
HDL und LCAT	101
HDL und biliäre Exkretion von Lipiden	102
Die Leber im Lipoproteinstoffwechsel	102
5. Hyperlipoproteinämien (HLP)	104
Primäre Hyperlipoproteinämien	105
Sekundäre Hyperlipoproteinämien	107
Abnorme Lipoproteine	108
Diagnostik der Hyperlipoproteinämien	108
Therapie der Hyperlipoproteinämien	109
6. Hypolipoproteinämien	110
7. Lipidspeicherkrankheiten	111
8. Störungen des Phytansäureabbaus	113
9. Fettsucht (Adipositas) und hormonelle Regulation des Lipidstoffwechsels	114
VI. Wasser- und Elektrolythaushalt	117
1. Physiologische Chemie	117
2. Regulation	118
3. Wasser- und Natriumhaushalt	119
Dehydration	120
Hyperhydration	121
4. Natrium- und Chloridhaushalt	121
Hypernatriämie und Hyponatriämie	121
Chloridhaushalt	122
5. Kaliumhaushalt	123
Hyperkaliämie	123
Hypokaliämie	124
6. Magnesiumhaushalt	125
Hypermagnesiämie	125
Hypomagnesiämie	126
7. Säure-Basen-Haushalt	126
Puffersysteme	126
Parameter zur Beurteilung des Säure-Basen-Haushalts	127
Acidose und Alkalose	128
Metabolische Acidose	128

Respiratorische Acidose	130
Metabolische Alkalose	130
Respiratorische Alkalose	130
8. Eisen	130
Eisenbestand	130
Eisenresorption	131
Eisentransport im Blutserum	131
Eisenmangel	132
Hämosiderose und Hämochromatose	133
Atransferrinämie	134
9. Kupfer	134
Wilsonsche Erkrankung	135

B. Stoffwechselregulation

I. Hormone	139
1. Mechanismus der Hormonwirkung	139
Klassifizierung	139
Wirkungsweise	140
Regulation der Hormonwirkung	142
2. Klinisch-chemische Diagnostik in der Endokrinologie	143
Radioimmunassay	143
Enzymimmunassay	145
Kompetitive Proteinbindungsanalyse	145
3. Schilddrüsenhormone und übergeordnete Hormone	147
Biosynthese der Schilddrüsenhormone	147
Stoffwechselwirkungen	149
Euthyreote Struma	150
Hypothyreose	150
Hyperthyreose	150
Schilddrüsenfunktionsdiagnostik	152
Exophthalmusproduzierende Substanz	152
4. Hormonelle Regulation des Calcium-Phosphat-Stoffwechsels	153
s. auch Kap. Calcium und Skelettsystem	
5. Katecholamine	153
Stoffwechsel	153
Katecholaminwirkungen	153
Katecholaminüberproduktion	154
Katecholaminmangelzustände	156
6. Hypothalamus-Hypophysen-Nebennierenrinden-System	156
Biosynthese und Chemie	156
Regulation	158
Glucocorticoide	158
Mineralocorticoide	160
Überproduktion von Nebennierenrindenhormonen	161
Nebennierenrindeninsuffizienz	166
Nebennierenrindenfunktionsdiagnostik	166
7. Hypothalamus-Hypophysen-Testosteron-System	169

XII Inhaltsübersicht

Biosynthese der Androgene	171
Antiandrogene Substanzen	172
Androgenwirkungen	172
Primärer Hypogonadismus	173
Sekundärer Hypogonadismus	174
Inkretorische Überfunktion	174
8. Hypothalamus-STH-Somatomedin-System	174
STH-Releasing-Hormon und Somatostatin	175
STH-Wirkung	175
Somatomedinwirkungen	176
Pathobiochemie	176
9. Hormone des Hypophysenhinterlappens	177
Chemie	177
Biologische Wirkungen des ADH	177
Regulation der ADH-Wirkung	178
Pathobiochemie	178
10. Gewebshormone und biogene Amine	179
Kininsystem	179
Serotonin	180
Histamin	182
Prostaglandine	183

II. Vitamine und Coenzyme 185

1. Definition und Klassifizierung	185
Definition	185
Klassifizierung	186
2. Thiamin	187
Biosynthese und Vorkommen	187
Stoffwechsel und Funktion	187
Bedarf und Mangelercheinungen	188
Therapie	188
3. Riboflavin	189
Biosynthese und Vorkommen	189
Stoffwechsel und Funktion	190
Bedarf und Mangelercheinungen	190
4. Nicotinamid	190
Biosynthese und Vorkommen	190
Stoffwechsel und Funktion	190
Bedarf und Mangelercheinungen	192
Therapie	192
5. Pantothersäure	192
Biosynthese und Vorkommen	192
Stoffwechsel und Funktion	192
Bedarf und Mangelercheinungen	193
6. Biotin	194
Biosynthese und Vorkommen	194
Stoffwechsel und Funktion	194
Bedarf und Mangelercheinungen	195
Therapie	195

7. Folsäure	195
Biosynthese und Vorkommen	195
Stoffwechsel und Funktion	196
Bedarf und Mangelercheinungen	197
Therapie	198
Folsäureantagonisten	198
8. Cobalamin	198
Biosynthese und Vorkommen	198
Stoffwechsel und Funktion	199
Bedarf und Mangelercheinungen	200
Therapie	200
9. Pyridoxin	201
Biosynthese und Vorkommen	201
Stoffwechsel und Funktion	201
Bedarf und Mangelercheinungen	208
10. α -Liponsäure	202
Vorkommen	202
11. Phyllochinon	203
Biosynthese und Vorkommen	203
Stoffwechsel und Funktion	204
Bedarf und Mangelercheinungen	204
Therapie und Toxizität	205
12. Retinol	205
Biosynthese und Vorkommen	206
Stoffwechsel und Funktion	206
Bedarf und Mangelercheinungen	207
Therapie und Toxizität	208
13. Calciferol	208
Biosynthese und Vorkommen	208
Stoffwechsel und Funktion	210
Bedarf und Mangelercheinungen	210
Therapie und Toxizität	210
14. Tocopherol	211
Biosynthese und Vorkommen	211
Stoffwechsel und Funktion	211
Bedarf und Mangelercheinungen	211
Therapie	212
15. Ascorbinsäure	212
Biosynthese und Vorkommen	212
Stoffwechsel und Funktion	212
Bedarf und Mangelercheinungen	214
Therapie und Toxizität	214

C. Zellen, Gewebe und Organe

I. Erythrozyten	217
1. Basisdaten des Erythrozytenstoffwechsels	217
2. Störungen des Erythrozytenumsatzes	218

XIV Inhaltsübersicht

3. Störungen der Stammzellproliferation und der DNA-Synthese	220
Aplastische Anämie	220
Cobalamin- und Folsäuremangel (Megaloblastenanämie)	220
4. Hämolyse, Hyperhämolyse und hämolytische Anämien	221
5. Korpuskuläre Anämien	222
Hämoglobinopathien	222
Hämoglobinvarianten	223
Eisenmangel	226
Sideroachrestische Anämien	227
Enzymopathien	227
Membrandefekte	229
Methämoglobinämie	230
6. Blutungsanämien und extrakorpuskuläre Anämien	231
7. Differentialdiagnose von Anämien	231
8. Porphyrien	232
Erythropoetische Porphyrie	233
Erythrohepatische Protoporphyrurie	234
Hepatische Porphyrien	234
 II. Granulozyten und Monozyten	 236
1. Differenzierung und Bildung	236
2. Granulozyten	236
3. Phagozytose	237
4. Leukozytose	239
5. Akute und chronische Leukämie	239
6. Granulozytopenie und Agranulozytose	240
 III. Leber	 242
1. Die Leber im Intermediärstoffwechsel	242
2. Leberfunktionsdiagnostik	243
Permeabilitätsstörungen	243
Synthesestörungen	243
Konjugations- und Ausscheidungsstörungen	244
Speicherfunktions- und Verwertungsstörungen	245
Immunmechanismen	246
3. Bilirubinstoffwechsel	246
Differentialdiagnose der Ikterusformen	247
Hämolytischer Ikterus (Produktionsikterus)	247
Transportikterus	248
Konjugationsikterus	249
Exkretionsikterus	249
Kanalisationikterus	249
4. Biotransformation	250
Entgiftung, Inaktivierung und Ausscheidung biogener und exogener Stoffe	250
Konjugationsreaktionen	250
Bildung von Glucuroniden	250
Bildung von Schwefelsäureestern	251

Glycinkonjugation	252
Acetylierungsreaktion	252
Mercaptursäurebildung	252
Weitere Konjugationsreaktionen	252
Biotransformation durch chemische Veränderungen	253
Äthanol- und Methanolstoffwechsel	255
5. Leberzellinsuffizienz	257
Akuter und chronischer Schädigungsstoffwechsel	257
6. Differentialdiagnose und Verlaufsformen von Lebererkrankungen	258
Enzymologische Differentialdiagnose	258
Chronisch-persistierende und chronisch-aggressive Hepatitis	260
Drogeninduzierte Hepatitis	261
Galaktosaminhepatitis	261
7. Lebercoma	262
Endogenes Coma	262
Exogenes Coma	263
8. Fettleber	264
9. Leberfibrose und Leberzirrhose	265
Leberbindegewebe	265
Klassifikation	266
Funktion	266
10. Galle	267
Lebergalle und Blasengalle	267
Hormonelle Regulation	267
Intra- und extrahepatische Cholestase	267
Diagnostik	268
Dysfunktion bei Cholestase	268
Gallensteine	270
Konservative Chemolitholyse	270
 IV. Gastrointestinaltrakt	 272
1. Magensaftsekretion	272
Regulation	273
Magensäuresekretionsanalyse	274
Ulcus pepticum	275
2. Pathobiochemie der Hormone des Gastrointestinaltrakts	276
Gastrin	278
Sekretin	279
Enterogastron (GIP, VIP)	279
Cholezystokinin	279
3. Dünndarmverdauung	280
Maldigestion	281
Malabsorption	283
Exsudative Enteropathie	286
4. Pankreas	286
Akute Pankreatitis	287
Chronische Pankreatitis und Pankreasinsuffizienz	288
5. Colon	288
Diarrhoe	289

XVI Inhaltsübersicht

V. Niere	291
1. Funktion und Funktionsstörungen	291
2. Harnbildung und Regulation der Nierentätigkeit	291
Durchblutung und Filtration	291
Isoosmotische Rückresorption und Sekretion im proximalen Tubulus-	
system	292
Resorption und Sekretion im distalen Tubulus	292
3. Kontrolle der Nierentätigkeit	293
Diuretika	294
4. Akutes Nierenversagen	295
5. Chronische Niereninsuffizienz	296
Proteinstoffwechsel bei chronischer Niereninsuffizienz	297
6. Nephrose und Proteinurie	298
Pathogenese	298
Proteinurie	300
7. Tubulopathien	300
8. Nierenfunktionsprüfungen	301
Messung der glomerulären Filtration und der Nierendurchblutung	301
Tubulusfunktion	302
9. Harnkonkremente	303
Calciumoxalatsteine	303
Calciumphosphatsteine	305
Harnsäuresteine	305
Seltene Steine	305
10. Pathologische Harnbestandteile	306
Aminosäuren	306
Kohlenhydrate	306
Ketonkörper	306
Weitere pathologische Harnbestandteile	306
11. Extrakorporale Dialyse und Hämooperation	307
VI. Skelettsystem	309
1. Homöostase des Calcium- und Phosphathaushalts	309
Funktionen des Ca^{2+}	309
Resorption und Ausscheidung	310
2. Hormonelle Regulation des Calcium- und Phosphathaushalts	311
Parathormon	311
Calcitonin	312
1,25-Dihydroxycholecalciferol	312
3. Dynamik des Knochenstoffwechsels	313
Bildung der organischen Matrix und Calcifizierung	313
Knochenstoffwechsel	314
4. Negative Bilanz des Knochenstoffwechsels	316
Osteoporose	316
Osteomalazie	317
Vitamin D-resistente Rachitis	318
Hyperparathyreoidose	318
Ostitis deformans Paget	319

5. Positive Bilanz des Knochenstoffwechsels	319
Fluorose	320
Somatomedin	320
Osteopetrose	320
6. Störungen des Proteoglykan- und Kollagenstoffwechsels	320
7. Diagnostik von Störungen des Calcium-Phosphatstoffwechsels	321
VII. Herz- und Skelettmuskel	322
1. Energiestoffwechsel des Herz- und Skelettmuskels	322
2. Myocardinsuffizienz	323
3. Ischämische Herzinsuffizienz	325
4. Myopathien	325
Muskeldystrophie	325
Myotonie	325
Muskelatrophie	326
5. Motorische Endplatte	326
Myasthenia gravis	327
Genetischer Serum-Cholinesterasemangel	328
6. Muskelfunktionsdiagnostik	328
Myocardinfarkt	328
Skelettmuskel	329
VIII. Bindegewebe	330
1. Stoffwechsel des Bindegewebes	330
2. Störungen des Kollagenstoffwechsels	331
Kollagenbiosynthese	331
Biosynthesestörungen	334
3. Störungen des Proteoglykanstoffwechsels	337
Proteoglykanstoffwechsel	337
Mucopolysaccharidspeicherkrankheiten	339
4. Mucolipidosen und Sulfatidose	342
Mucolipidose I	342
Mucolipidose II und III	343
Mucosulfatidose	344
5. Arthrose und Arthritis	344
Biochemie der extrazellulären Matrix des Knorpels	344
Pathobiochemie der Arthrose (Osteoarthrosis)	345
Chronische Polyarthrit	346
6. Arteriosklerose	347
Definition	347
Biochemie der Arterienwand	348
Pathobiochemie der Arteriosklerose	350
Theorien der Pathogenese der Arteriosklerose	352
7. Alternsabhängige Veränderungen des Bindegewebes	355
Proteoglykansynthese	355
Veränderungen der Gewebskonzentration und der chemischen Zusammensetzung	355
Proteoglykanaggregate	356
Kollagen	357

XVIII Inhaltsübersicht

IX. Malignes Wachstum	358
1. Cancerogenese	358
Tumorstoffwechsel	358
Chemische Cancerogene	359
Ionisierende Strahlen	360
2. Tumorstoffwechsel	360
Glykolyse und Glucosestoffwechsel	360
Enzyme der Tumorzelle	361
Modifikation der Tumorzellmembran	362
3. Hypothesen der Cancerogenese	362
Somatische Mutation	363
Virusinduzierte maligne Transformation	363
Depression	363
4. Tumorummunologie	365
Immunabwehr	365
„Escape“-Mechanismen	366
Tumorasoziierte Antigene	367
5. Therapeutische Aspekte	368
Radiologische Therapie	368
Chemotherapie	369
Chemotherapie und Zellzyklus	369
Synchronisationstherapie	371

D. Dynamische Systeme

I. Hämostase	375
1. Mechanismus der Blutgerinnung	375
2. Fibrinolyse	378
3. Klassifikation und Differentialdiagnose hämorrhagischer Diathesen	379
Plasmatisch bedingte hämorrhagische Diathesen	380
Thrombozytär bedingte hämorrhagische Diathesen	381
Verbrauchskoagulopathie	382
Vaskulär bedingte hämorrhagische Diathesen	384
4. Thrombosen	385
II. Entzündung	386
1. Bakterielle Toxine und Enzyme	386
2. Zellulärer Schädigungsstoffwechsel	388
III. Wundheilung	391
1. Thrombozytenaggregation und Blutgerinnung	391
2. Chemotaktische und mitogene Faktoren	392
3. Bindegewebsneubildung	394
4. Regulation der Wundheilung	395
5. Störungen der Wundheilung	395

IV. Immunchemie	396
1. Mechanismen der Immunabwehr	396
2. Homologe und autologe Antigene	397
Klassifizierung von Antigenen	397
Homologe Antigene	397
Autologe Antigene und Autoimmunkrankheiten	399
Kollagenosen	400
3. Antikörper	401
Spezifische Immunsysteme des Menschen	401
T-Lymphozyten	401
B-Lymphozyten	402
Struktur der Antikörper	403
Diagnostische Bedeutung der Immunglobuline	405
Paraproteinämien	405
4. Immunkrankheiten	406
Primäre Immundefekte	406
Sekundärer Mangel an Immunglobulinen	408
Graft-versus-host-Reaktion	409
Allergische Reaktionen	409
5. Komplementsystem	410
6. Immunsuppression und Immuntoleranz	413
 Bibliographie	 415
 Sachregister	 423

Nomenklatur

Abkürzungen. Die internationale Union für reine und angewandte Chemie (IUPAC = International Union for Pure and Applied Chemistry) und die internationale Union für Biochemie (IUB) haben ab 1965 Regeln für die Verwendung von Abkürzungen und Symbolen chemischer Namen herausgegeben, die in der Biochemie von Interesse sind. Die in diesem Buch verwendeten Abkürzungen folgen den Regeln der IUPAC und IUB. In Anpassung an den allgemeinen Gebrauch wurde eine Reihe zusätzlicher Abkürzungen aufgenommen.

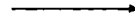
Ionisationszustand von Säuren und Basen. Bei der Darstellung organischer Säuren, saurer und basischer Gruppen mit chemischen Formeln wurde in der Regel der Ionisationszustand nicht berücksichtigt. Aus Gründen der Vereinfachung wurde jeweils der nicht ionisierte Zustand dargestellt.

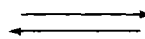
Enzyme. Die gemeinsame Kommission der IUPAC und IUB hat 1972 Empfehlungen für die Nomenklatur und Klassifikation von Enzymen, Enzymeinheiten und Symbolen der Enzymkinetik veröffentlicht (Enzyme Nomenclature, Elsevier Scientific Publishing Company, Amsterdam, 1972). Nach diesen Empfehlungen erhält ein Enzym einen systematischen Namen und eine vierstellige Codenummer (S. XXVII). Neben den systematischen Namen werden Trivialnamen angegeben, die wegen ihrer Kürze für den allgemeinen Gebrauch empfohlen und auch hier benutzt werden. Auch für die Nomenklatur und Systematik der multiplen Formen von Enzymen bzw. Isoenzymen (S. 4) liegen Empfehlungen der IUB vor.

SI-Einheiten. Für die Angabe von Normbereichen bzw. Resultaten klinisch-chemischer Untersuchungen wird das neugeschaffene internationale System der Maßeinheiten (Système Internationale d'Unités, SI-System) verwendet. Das SI-System ist von zahlreichen Staaten (u. a. Schweiz, Österreich und Bundesrepublik Deutschland) offiziell angenommen und z. T. gesetzlich vorgeschrieben (Bundesrepublik Deutschland: Gesetz über Einheiten im Meßwesen vom 2. 7. 1969 (Bundesgesetzblatt I, S. 709)). Das Gesetz schreibt den Gebrauch der SI-Einheiten bei der Übermittlung von Meßergebnissen für die Bundesrepublik Deutschland ab 1. 1. 1978 vor. Zur Erleichterung der Umstellung enthält die Tabelle der Normbereiche (S. XXXII) Angaben von konventionellen Einheiten **und** SI-Einheiten sowie einen Faktor für die rasche Umwandlung. Im Text sind neben den noch gebräuchlichen Meßwerten in konventionellen Einheiten auch die Werte in SI-Einheiten angegeben.

Reaktionsschemata und Tabellen

Reaktionsschemata. In Diagrammen oder schematischen Darstellungen chemischer Reaktionen bzw. Reaktionsfolgen werden verschiedene Typen von Reaktionspfeilen verwendet. Ist bei enzymkatalysierten Reaktionen das Enzym angegeben, steht es – eingerahmt – jeweils neben oder über dem (den) Reaktionspfeil(en). Reaktionspfeile und Symbole haben folgende Bedeutung:

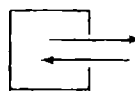
 Reaktionsrichtung einer chemischen Reaktion, schließt jedoch die Reversibilität nicht aus.

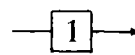
 Reversible chemische Reaktion

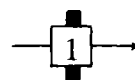
 Reaktionsfolge, bei denen ein (oder mehrere) Zwischenprodukt(e) nicht in die schematische Darstellung aufgenommen wurde(n).

 Stoffwechselnebenweg oder Reaktionen, die nur unter bestimmten, im Stoffwechsel meist nicht gegebenen Bedingungen reversibel sind.

 Teilnahme eines Coenzym(s) oder Cosubstrats und/oder anderer Faktoren (in abgekürzter Schreibweise) an einer enzymkatalysierten Reaktion.

 Materieaustausch von Zellen oder subzellulären Kompartimenten. Aufnahme und/oder Abgabe von Substraten oder Produkten des Stoffwechsels.

 Stimulierte oder beeinflusste (in der Legende näher bezeichnete) Reaktion bzw. Reaktionsfolge.

 Gehemmte bzw. unterbrochene (in der Legende näher bezeichnete) Reaktion bzw. Reaktionsfolge.

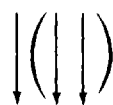
 Rückkopplungs (feed-back)-Hemmung einer Synthesekette durch ein End- oder Zwischenprodukt des Stoffwechsels.

Tabellen. Soll in Tabellen ohne Angabe von Zahlenwerten eine Zunahme oder Abnahme zum Ausdruck gebracht werden, so geben die Symbole jeweils die relative Veränderung gegenüber dem Normbereich an. Es werden folgende Symbole verwendet:

N Normbereich, normal.



Zunahme (starke Zunahme), Erhöhung, Vermehrung (Zunahme der Stoffmengen-, Massen- oder Anzahlkonzentration oder der Aktivität eines Enzyms).



Abnahme (starke Abnahme), Erniedrigung, Verminderung (Abnahme der Stoffmengen-, Massen- oder Anzahlkonzentration oder der Aktivität eines Enzyms).

+

Positive Reaktion, Vorhandensein der angegebenen Komponente oder des Systems.

○(∅)

Keine Veränderung, fehlende oder negative Reaktion, Fehlen der angegebenen Komponente oder des Systems.

Tabelle der Abkürzungen

1. Symbole für monomere Einheiten in Makromolekülen oder in phosphorylierten Verbindungen

Symbol	monomere Einheit
A	Adenosin
Ala	Alanin
Arg	Arginin
Asp	Asparaginsäure
Asn (Asp-NH ₂)	Asparagin
C	Cytidin
Cys oder Cys ₁	Cystin (halb)
Cys	Cystein
d	„desoxy“ in Kohlenhydraten und Nucleotiden
dRib	2-Desoxyribose
Fru	Fructose
Gal	Galaktose
Glc	Glucose (auch G, wenn keine Verwechslung mit Guanosin möglich ist)
G	Guanosin
GlcA	Gluconsäure
GlcN	Glucosamin
GlcNAc	N-Acetylglucosamin
GlcUA	Glucuronsäure
Glu	Glutaminsäure
Gln (Glu-NH ₂)	Glutamin
Gly	Glycin (bzw. Glykokoll)
His	Histidin
Hyl	Hydroxylysin
Hyp	Hydroxyprolin
I	Inosin
Ile	Isoleucin
Leu	Leucin
Lys	Lysin

XXIV Tabelle der Abkürzungen

Symbol	monomere Einheit
Man	Mannose
Met	Methionin
NANA	N-Acetylneuraminsäure
Orn	Ornithin
Ⓟ	anorganisches Phosphat
Ⓟ—	Phosphoryl-(Esterphosphat)
Ⓟ—Ⓟ	Pyrophosphat (Diphosphat)
Ⓟ—Ⓟ—	Pyrophosphoryl-(Diphosphatester)
Phe	Phenylalanin
Pro	Prolin
Rib	Ribose
Ser	Serin
Thr	Threonin
Trp	Tryptophan (auch Try)
T	Thymin
dT	Desoxyribosylthymin
Tyr	Tyrosin
U	Uridin
Val	Valin

2. Halbsystematische oder Trivialnamen

Acetyl-CoA	Acetylcoenzym A
ACTH	Adrenocorticotropin, adrenocorticotropes Hormon
ADH	antidiuretisches Hormon (Adiuretin)
ADP	Adenosin-5'-diphosphat
AMP	Adenosin-5'-phosphat
Apo-A(B, C)	Apolipoprotein A(B, C)
ATP	Adenosin-5'-triphosphat
BAO	Basic Acid Output (Magensaftsekretionsanalyse)
BU	Bromuracil
CDP	Cytidin-5'-diphosphat
Cer	Ceramid

CMP	Cytidin-5'-phosphat
CoA	freies Coenzym A
-CoA	Coenzym A in Thioesterbindung
-CoA	Coenzym A in Thioesterbindung (in Formeln)
CRF	Corticotropin Releasing Faktor (Hormon)
CTP	Cytidin-5'-triphosphat
DNA	Desoxyribonucleinsäure
DON	6-Diazo-5-Oxo-Norleucin
DOPA	Dihydroxy-phenylalanin
FAD	Flavinadenindinucleotid
FFA	Freie (nicht veresterte) Fettsäuren (Free Fatty Acids)
FMN	Riboflavin-5'-phosphat
FolH ₄	Tetrahydrofolsäure
FSH	follikelstimulierendes Hormon
GAG	Glykosaminoglykane (Gesamtglykosaminoglykane)
GDP	Guanosin-5'-diphosphat
GIP	Gastric Inhibitory Polypeptide (Enterogastron)
GMP	Guanosin-5'-phosphat
GSH	Glutathion
GSSG	oxydiertes Glutathion
GTP	Guanosin-5'-triphosphat
H	$H^+ + e^-$
HDL	High Density Lipoprotein
HHL	Hypophysenhinterlappen
Hb, HbCO, HbO ₂	Hämoglobin, Kohlenmonoxid-Hämoglobin, Oxyhämoglobin
HK	Hämatokrit
HVL	Hypophysenvorderlappen
ICSH	Luteinisierendes Hormon (Zwischenzellstimulierendes Hormon)
IDP	Inosin-5'-diphosphat
IgA (D, E, G, M)	Immunglobulin(e) der Klasse A (D, E, G, M)
IMP	Inosin-5'-phosphat
ITP	Inosin-5'-triphosphat
I. P.	Isoelektrischer Punkt
KS	Keratansulfat
LDL	Low Density Lipoprotein
LH	Luteinisierendes Hormon

XXVI Tabelle der Abkürzungen

LP	Lipoproteine
LTH	Luteotropes Hormon
MAO	Maximal Acid Output (Magensaftsekretionsanalyse)
MCHC	Mittlere korpuskuläre Hämoglobinkonzentration (der Erythrozyten)
MCV	Mittleres korpuskuläres Volumen (der Erythrozyten)
MSH	Melanozyten-stimulierendes Hormon
NA (NS)	Nikotinamid (Nikotinsäureamid)
NAD	NAD ⁺ , Nicotinamidadenindinucleotid
NADH ₂	NADH + H ⁺ , reduziertes NAD
NADP	NADP ⁺ , Nicotinamidadenindinucleotidphosphat
NADPH ₂	NADPH + H ⁺ , reduziertes NADP
NMN	Nicotinamidmononucleotid
NNR	Nebennierenrinde
PAO	Peak Acid Output (Magensaftsekretionsanalyse)
PAPS	3'-Phosphoadenosin-5'-phosphosulfat
PAS	Perjodsäure-Schiff-Reagenz
P-Lipide	Phospholipide
RNA	Ribonucleinsäure
m-RNA	Messenger Ribonucleinsäure
r-RNA	Ribosomale Ribonucleinsäure
t-RNA	Transfer-Ribonucleinsäure
SHBG	Sexualhormonbindendes Globulin
STH	Somatotropes Hormon
T ₃ (T ₄)	Trijodthyronin (Tetraiodthyronin, Thyroxin)
TPP	Thiaminpyrophosphat
UDP	Uridin-5'-diphosphat
UDPG	Uridin-5'-diphosphat-glucose
UMP	Uridin-5'-phosphat
UTP	Uridin-5'-triphosphat
VIP	Vasoactive Intestinal Peptide
VLDL	Very Low Density Lipoprotein
ZNS	Zentralnervensystem
Zyklo-AMP (cAMP)	3', 5'-Adenosinmonophosphat

3. Enzyme

Abkürzungen für Enzyme werden von der IUB **nicht** empfohlen. Sie werden jedoch im Schrifttum und in der klinisch-chemischen Routine verwendet. Angegeben ist der von der IUB empfohlene Trivialname sowie in Klammern der systematische Name und die Klassifikationsnummer des Enzyms.

ALD	Fructose-biphosphat-Aldolase (D-Fructose-1,6-biphosphat:D-Glycerinaldehyd-3-phosphat-Lyase, 4.1.2.13)
ADH	Alkoholdehydrogenase (Alkohol:NAD-Oxidoreduktase, 1.1.1.1)
Amylase	α -Amylase (1,4- α -D-Glucanohydrolase, 3.2.1.1)
AP (APh)	Alkalische Phosphatase (Orthophosphorsäure-Monoester-Phosphohydrolase, 3.1.3.1)
CK (CPK)	Kreatinkinase (ATP:Kreatin-N-Phosphotransferase, 2.7.3.2)
CK-MM (BB, MB)	Skelettmuskelspezifisches (gehirnspezifisches, hybrides) Isoenzym der Kreatinkinase
ENO	Enolase (2-Phospho-D-Glycerat-Hydrolase, 4.2.1.11)
GAPDH	Glycerinaldehydphosphatdehydrogenase (D-Glycerinaldehyd-3-Phosphat:NAD-Oxidoreduktase (phosphorylierend), 1.2.1.12))
G-6-PDH	Glucose-6-Phosphatdehydrogenase (D-Glucose-6-Phosphat:NADP-1-Oxidoreduktase, 1.1.1.49)
GK	Glycerinkinase (ATP:Glycerin-3-Phosphotransferase, 2.7.1.30)
GLDH	Glutamatdehydrogenase (L-Glutamat:NAD(P)-Oxidoreduktase (desaminierend), 1.4.1.3))
GOT (SGOT)	Aspartat-Aminotransferase (Glutamat-Oxalacetat-transferase) (L-Aspartat:2-Oxoglutarat-Aminotransferase, 2.6.1.2)
GPT	Alanin-Aminotransferase (Glutamat-Pyruvat-Transaminase) (L-Alanin:2-Oxoglutarat-Aminotransferase, 2.6.1.2)

XXVIII Tabelle der Abkürzungen

γ -GT (GGTP)	γ -Glutamyltransferase (γ -Glutamyl-Peptid : Aminosäure- γ -Glutamyltransferase, 2.3.2.2)
HBDH	β -Hydroxybutyrat-Dehydrogenase (Isoenzym der LDH)
HMG-CoA Reduktase	Hydroxymethylglutaryl-CoA-Reduktase (Mevalonat : NAD-Oxidoreduktase (CoA-acylierend), 1.1.1.88)
ICDH	Isocitrat-Dehydrogenase (Threo-D-Isocitrat : NAD- Oxidoreduktase (decarboxylierend), 1.1.1.41))
LAP	Aminopeptidase (Leucinaminopeptidase) (α -Aminoacylpeptid-Hydrolase (Cytosol), 3.4.11.1)
LCAT	Lecithin-Acyltransferase (Lecithin : Cholesterin- Acyltransferase, 2.3.1.43)
LDH	Lactatdehydrogenase (L-Lactat : NAD-Oxidoreduktase, 1.1.1.27)
LDH-1(2, 3, 4, 5)	Isoenzym 1(2, 3, 4, 5) der Lactatdehydrogenase
Lipase	Triacylglycerin-Lipase (Triacylglycerin- Acylhydrolase, 3.1.1.3)
MDH	Malatdehydrogenase (L-Malat : NAD-Oxidoreduktase, 1.1.1.37)
ME	Malatdehydrogenase (decarboxylierend), Malat-Enzym (L-Malat : NADP-Oxidoreduktase (Oxalacetat-decarboxylierend), 1.1.1.40)
OCT	Ornithin-Carbamyltransferase (Carbamylphosphat- L-Ornithin-Carbamyltransferase, 2.1.3.3)
PFK	6-Phosphofructokinase (ATP : D-Fructose-6- phosphat-1-Phosphotransferase, 2.7.1.11)
PK	Pyruvatkinase (ATP : Pyruvat-2-O-Phosphotransferase, 2.7.1.40)
SDH	L-Iditol-Dehydrogenase (Sorbit-Dehydrogenase) (L-Iditol : NAD-5-Oxidoreduktase, 1.1.1.14)
SP	Saure Phosphatase (Orthophosphosäuremonoester- Phosphohydrolase, 3.1.3.2)

4. Allgemeine Abkürzungen und Symbole

Å	Angström-Einheit ($1 \text{ Å} = 10^{-10} \text{ m}$)
Abb.	Abbildung
e^-	Elektron
g	Erdbeschleunigung (Fallbeschleunigung – $9,81 \text{ m/sec}^2$)
Kap.	Kapitel
min (Min.)	Minute
Mol.-Gew.	Molekulargewicht
sec	Sekunde
h (Std.)	Stunde
h (Stdn.)	Stunden
Tab.	Tabelle
TG (T. G.)	Gewebstrockengewicht
UV	Ultraviolett
z. T.	zum Teil
Ø	Durchmesser
>	größer als
<	kleiner als
~	„energiereiche“ Bindung

SI-Einheiten

Das neugeschaffene internationale System der Maßeinheiten (Système International d'Unités, **SI-Einheiten**) benutzt voneinander unabhängige **Basisgrößen**, deren Gebrauch ab 1. 1. 1978 bei der Übermittlung von Meßergebnissen gesetzlich vorgeschrieben ist.

a) Vielfache und Teile von Basisgrößen

k Kilo (10^3)	m milli (10^{-3})
M Mega (10^6)	μ mikro (10^{-6})
G Giga (10^9)	n nano (10^{-9})
T Tera (10^{12})	p pico (10^{-12})
	f femto (10^{-15})

b) Basisgrößen der SI-Einheiten

Meßgröße		Einheit	
Name	Symbol	Name	Symbol
Länge	l	Meter	m
Masse	m	Kilogramm	kg
Zeit	t	Sekunde	s
elektr. Stromstärke	I	Ampère	A
thermodynam. Temperatur	T	Kelvin	K
Stoffmenge	n	Mol	mol

c) Von der Basisgröße der SI-Einheiten abgeleitete Einheiten

Meßgröße		Einheit	
Name	Symbol	Name	Symbol
Volumen	V	Kubikmeter	m^3
Konzentrationen		Liter	l
Stoffmengenkonzentration	c	Mol/Liter	mol/l
Massenkonzentration	ϱ	Kilogramm/Liter	kg/l
Anzahlkonzentration	C	Reziprokes Liter	1/l
Kraft		Newton	$N = m \cdot kg/s^2$
Druck	p	Pascal	$Pa = N/m^2$
Energie		Joule	$J = N \cdot m$
Leistung		Watt	$W = J/s$
Radioaktivität		Bequerel	$Bq = 1/s$

d) Im Zusammenhang mit den SI-Einheiten dürfen folgende Einheiten benutzt werden:

Minute (min), Stunde (h), Tag (d), Liter (l), Grad Celsius ($^{\circ}C$).

e) Definitionen

- Mol** Stoffmenge, die aus ebensovielen Elementarteilchen (Atomen, Molekülen, Ionen, Radikalen, Elektronen) besteht wie Atome in 0,0120 kg des Nuklids ^{12}C enthalten sind. ($1 \text{ Mol} = 6,022169 \times 10^{23}$ Elementarteilchen). Die SI-Einheit mol gilt auch für die alten Einheiten **Val** (Stoffmenge, die $6,022169 \times 10^{23}$ Äquivalente enthält) und **Osmol** (Stoffmenge, die $6,022169 \times 10^{23}$ gelöste osmotisch wirksame Teilchen enthält).
- mg/100 g** mg des gelösten Stoffes in 100 g Gesamtlösung. Bei Angabe für Organe oder Gewebe wird das Frischgewicht oder Trockengewicht des Organs mit dem Gewicht der Gesamtlösung gleichgesetzt.
- g/l** g des gelösten Stoffes in einem Liter Gesamtlösung (z. B. Blut, Plasma, Serum, Harn). Als SI-Einheit zu verwenden, wenn die Molmasse des gelösten Stoffes nicht bekannt ist.

Tabelle der Normbereiche

A. Serum bzw. Vollblut (V)

Parameter	Konventionelle Einheit	Faktor	SI-Einheit
1. Elektrolyte			
Natrium	126–150 mval/l	1	126–150 mmol/l
Kalium	3,6–5,2 mval/l	1	3,6–5,2 mmol/l
Calcium	4,2–5,4 mval/l	0,5	2,1–2,7 mmol/l
Magnesium	1,5–2,8 mval/l	0,5	0,7–1,4 mmol/l
Chlorid	96–107 mval/l	1	96–107 mmol/l
Hydrogencarbonat	20–28 mval/l	1	20–28 mmol/l
Phosphor (anorg.)	1,1–3,0 mval/l	0,5556	0,6–1,7 mmol/l (pH 7,4/38 °C)
Sulfat (anorg.)	0,006–0,02 mval/l	0,5	0,003–0,01 mmol/l
Lithium	0,5–2 mval/l	1	0,5–2 mmol (therap. Bereich)
2. Enzyme (Nomenklatur s. Tab. der Abkürzungen)			
a) Transaminasen			
Glutamat-Oxalacetat- Transaminase (GOT)			♂ bis 18 U/l (25°)* ♀ bis 15 U/l (25°)*
Glutamat-Pyruvat- Transaminase (GPT)			♂ bis 22 U/l (25°)* ♀ bis 17 U/l (25°)*
b) Dehydrogenasen			
Glutaminsäure- Dehydrogenase (GIDH)			♂ bis 4 U/l (25°)* ♀ bis 3 U/l (25°)*
Lactat-Dehydrogenase (LDH)			120–240 U/l (25°)* bis 140 U/l (25°)
α-Hydroxybutyrat- Dehydrogenase (HBDH)			
LDH/HBDH-Quotient			1,2–1,6
Sorbit-Dehydrogenase (SDH)			bis 0,4 U/l (25°)
c) Hydrolasen			
saure Phosphatase (ges.)			bis 11 U/l (37°)
saure Phosphatase (Prostata)			bis 4 U/l (37°)
alkalische Phosphatase			Ki. 150–470 U/l (25°)* Erw. 60–170 U/l (25°)*
α-Amylase**			70–300 U/l (37°)
Cholinesterase*** (ChE)			1900–3800 U/l (25°)
Lipase			bis 150 U/l (25°)
Leucin-Aminopeptidase (LAP)			10–35 U/l (25°)

* optimierte Methode

** α-Amylase im Urin: 100–2000 U/l (37 °C)

*** Acetylthiocholin, 25 °C, pH 7,2

Parameter	Konventionelle Einheit	Faktor	SI-Einheit
d) Weitere Enzyme			
Kreatin-Phosphokinase (CK)			bis 50 U/l (25°)*
CK-MB			bis 10 U/l (25°)
Aldolase (Ald)			bis 3 U/l (25°)
Glucose-6-phosphat-Isomerase			13–86 U/l (37°)
γ-Glutamyl-Transpeptidase (γ-GT)			♂ 6–28 U/l (25°)
Ornithincarbamyl-Transferase (OCT)			♀ 4–18 U/l (25°)
			bis 10 U/l (37°)
3. Hämoglobinstoffwechsel			
Hämoglobin (V)	♂ 12,6–18,0 g/100 ml ♀ 11,4–16,4 g/100 ml	0,6206	7,8–11,2 mmol/l (Hb/4)
Methämoglobin			7,1–10,2 mmol/l (Hb/4)
CO-Hämoglobin			0,2–1,0% des Gesamt-Hb
Hämatokrit			bis 2% des Gesamt-Hb
			♂ 40–48 Vol. %
			♀ 36–42 Vol. %
Färbeindex			0,9–1,1
Bilirubin (ges.)	0,22–1,0 mg/100 ml	17,10	3,4–17,1 µmol/l
konjug. Bilirubin	0,05–0,3 mg/100 ml		0,8–5,1 µmol/l
4. Kohlenhydrate			
Glucose (Blutzucker) (V)	60–110 mg/100 ml	0,05551	3,3–6,1 mmol/l
Galaktose			
Neugeborene	bis 10 mg/100 ml	0,05551	bis 0,56 mmol/l
Erwachsene	bis 4,3 mg/100 ml		bis 0,24 mmol/l
Fructose (V)	bis 10 mg/100 ml	0,05551	bis 0,56 mmol/l
Gebundene Kohlenhydrate	200 mg/100 ml	0,01	2 g/l
Lactat (V)	6–20 mg/100 ml	0,111	0,66–2,2 mmol/l
5. Lipide			
Gesamtlipide			4–10 g/l
Triglyceride	70–175 mg/100 ml	0,01143	0,8–2,0 mmol/l
Gesamtcholesterin	160–220 mg/100 ml	0,02586	4,1–5,7 mmol/l
Verestertes Cholesterin			70% des Gesamtcholesterins
Phospholipide	120–300 mg/100 ml	0,01292	1,6–3,9 mmol/l
freie Fettsäuren	6–34 mg/100 ml	0,0354	0,2–1,2 mmol/l
β-Lipoproteine	bis 550 mg/100 ml	0,01	bis 5,5 g/l
Gallensäuren	0,2–1 mg/100 ml	25,47	5,1–25 µmol/l
			(Desoxycholsäure)

* optimierte Methode

XXXIV Tabelle der Normbereiche

Parameter	Konventionelle Einheit	Faktor	SI-Einheit
6. Proteine und N-haltige Verbindungen			
Gesamtprotein	6–8 g/100 ml	10	60–80 g/l
Albumine	55–67%		38–47 g/l
α_1 -Globuline	2–4,5%		1,4–3,2 g/l
α_2 -Globuline	6–11%		4,2–7,7 g/l
β -Globuline	8–12,5%		5,6–8,8 g/l
γ -Globuline	13–21%		9,1–14,7 g/l
Gesamtaminosäuren (als α -Amino-N)	4–6 mg/100 ml		0,04–0,06 g/l
Harnsäure (enzymatisch)	♂ 2,5–6,9 mg/100 ml ♀ 2,0–6,2 mg/100 ml	59,48	150–410 $\mu\text{mol/l}$ 120–370 $\mu\text{mol/l}$
Harnstoff	10–50 mg/100 ml	0,1665	1,7–8,3 mmol/l
Harnstoff-N	5–23 mg/100 ml	0,3561	1,7–8,3 mmol/l
Kreatinin	♂ 0,7–1,2 mg/100 ml ♀ 0,5–1,0 mg/100 ml	88,40	62–106 $\mu\text{mol/l}$ 44–88 $\mu\text{mol/l}$
Kreatin	0,2–0,7 mg/100 ml	76,26	15–53 $\mu\text{mol/l}$
Ammoniak (V)	50–100 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$	0,588	29–59 $\mu\text{mol/l}$
α_1 -Glykoprotein	50–140 mg/100 ml	0,01	0,5–1,4 g/l
α_1 -Antitrypsin	154–302 mg/100 ml	0,01	1,54–3,02 g/l
Caeruloplasmin	20–45 mg/100 ml	0,01	0,2–0,45 g/l
Haptoglobin	70–220 mg/100 ml	0,01	0,7–2,20 g/l
Transferrin	200–400 mg/100 ml	0,01	2–4 g/l
α_2 -Antitrypsin	200–400 mg/100 ml	0,01	2–4 g/l
α_2 -HS Glykoprotein	40–85 mg/100 ml	0,01	0,4–0,85 g/l
α_2 -Makroglobulin	150–400 mg/100 ml	0,01	1,5–4 g/l
Hämopexin	70–130 mg/100 ml	0,01	0,7–1,3 g/l
7. Schwermetalle			
Eisen (Fe)	♂ 90–140 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$ ♀ 80–120 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$	0,1791	16–25 $\mu\text{mol/l}$ 14–22 $\mu\text{mol/l}$
totale Eisenbindungs- kapazität	♂ 300–400 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$ ♀ 250–350 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$		54–72 $\mu\text{mol/l}$ 45–63 $\mu\text{mol/l}$
latente Eisenbindungs- kapazität	♂ 200–300 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$ ♀ 150–250 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$		36–54 $\mu\text{mol/l}$ 27–45 $\mu\text{mol/l}$
Kupfer	♂ 70–140 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$ ♀ 85–155 $\mu\text{g}/100\text{ mg}$	0,1574	11–22 $\mu\text{mol/l}$ 13–24 $\mu\text{mol/l}$
Eisen/Kupfer/Quotient			0,8–1,0
Caeruloplasmin	30–60 mg/100 ml	0,0667	2–4 $\mu\text{mol/l}$ (Mol. Gew. 151000)
Zink	80–150 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$	0,153	12–23 $\mu\text{mol/l}$
Blei (V)	bis 40 $\mu\text{g}/100\text{ ml}$	0,0483	bis 2 $\mu\text{mol/l}$

B. Urin

Parameter	Konventionelle Einheit	Faktor	SI-Einheit
Elektrolyte			
Kalium	35–80 mval/d	1	35–80 mmol/d
Natrium	130–260 mval/d	1	130–260 mmol/d
Calcium	5–10 mval/d	0,5	2,5–5 mmol/d
Magnesium	3,4–24 mval/d	0,5	1,7–12 mmol/d
Chlorid	110–280 mval/d	1	110–280 mmol/d
anorg. Phosphat	700–1500 mg/d	0,032	22,4–48 mmol/d
Kupfer	10–70 µg/d	0,01574	0,16–1,1 µmol/d
Hormone und Derivate			
Adrenalin	0,8–7,5 µg/d	5,46	4,3–30,9 nmol/d
Noradrenalin	15–20 µg/d	5,92	88–118 nmol/d
Vanillinmandelsäure	1,7–7,5 mg/d	5,031	8,6–38 µmol/d
Aldosteron	5–20 µg/d	2,78	14–55 nmol/d
Cortisol	20–200 µg/d	0,0276	0,55–5,5 µmol/d
Hydroxyindolessigsäure	5–8 mg/d	5,23	26–42 µmol/d
17-Hydroxycorticoide	♂ 7–20 mg/d ♀ 4,5–14 mg/d	2,758	♂ 19,3–55 µmol/d ♀ 12,4–38,6 µmol/d
17-Ketosteroide	♂ 10–20 mg/d ♀ 6–14 mg/d	3,47	♂ 34,7–69,4 µmol/d ♀ 20,8–48,5 µmol/d
Organische Substanzen			
Harnstoff	10–34 g/d	16,65	167–566 mmol/d
Kreatinin	400–2100 mg/d	0,00885	3,54–18,6 mmol/d
Kreatin	10–190 mg/d	7,625	76–1450 µmol/d
Harnsäure	80–1000 mg/d	0,00594	0,48–5,95 mmol/d
Porphyrine			
δ-Aminolävulinsäure	0,5–5 mg/d	7,63	3,8–38 µmol/d
Porphobilinogen	0,8–2 mg/d	4,42	3,53–8,8 µmol/d
Koproporphyrin	50–200 µg/d	1,53	76–306 nmol/d
Uroporphyrin	20–60 µg/d	1,20	24–72 nmol/d

C. Magensaft (M) und Faeces (F)

Na (M)	30–90 mval/l	1	30–90 mmol/l
K (M)	4–12 mval/l	1	4–12 mmol/l
Ca (M)	2–5 mval/l	0,5	1–2,5 mmol/l
Cl (M)	50–120 mval/l	1	50–120 mmol/l
Na (F)	7–60 mval/d	1	7–60 mmol/d
K (F)	30–130 mval/d	1	30–130 mmol/d
Cl (F)	15–160 mval/d	1	15–160 mmol/d

A. Stoffwechsel

I. Enzyme

II. Nucleinsäuren

III. Proteine und Aminosäuren

IV. Kohlenhydrate

V. Lipide

VI. Wasser- und Elektrolythaushalt

I. Enzyme

1. Natur und Wirkungsweise von Enzymen

Alle Lebensvorgänge lassen sich auf chemische Reaktionen zurückführen, deren geordneter Ablauf innerhalb einer Zelle oder eines Organs charakteristische Stoffwechselphänomene zur Folge hat. Der Stoffwechsel umfaßt die Summe aller jener chemischen Prozesse,

- durch die Stoffumwandlungen im lebenden Organismus vollzogen werden,
- durch die das chemische und funktionelle Organisationsprinzip der Zelle aufrechterhalten wird,
- die dem ständigen Informations- und Materieaustausch der Zelle mit der Umgebung dienen und
- die mit der Bereitstellung oder Gewinnung der benötigten Energie verbunden sind.

Die chemischen Reaktionen des Stoffwechsels vollziehen sich nach den Gesetzen der **Thermodynamik** (Energetik), ihre Geschwindigkeit wird durch die Gesetze der **Kinetik** beschrieben. Die im lebenden Organismus ablaufenden Stoffumwandlungen würden sich jedoch mit unmeßbar kleiner Geschwindigkeit vollziehen, wenn sie nicht durch **Enzyme** katalysiert und in ihrer Geschwindigkeit auf eine für den Stoffwechsel erforderliche Größenordnung erhöht würden.

Die Enzyme gehören ausnahmslos in die Stoffklasse der Proteine, ihre Fähigkeit zur katalytischen Beschleunigung einer chemischen Reaktion geht auf die Wirkung eines aktiven Zentrums zurück, das entweder durch einen bestimmten Teil des Proteinmoleküls selbst repräsentiert oder durch Zusammenwirken des Enzymproteins mit einem Coenzym oder Cofaktor gebildet wird.

Eine auffallende und wichtige Eigenschaft der Enzyme ist ihre ausgeprägte katalytische Spezifität, d. h. die Fähigkeit, nur mit einem bestimmten Substrat und auch nur unter bestimmten Bedingungen zu reagieren. Sie drückt sich darin aus, daß viele Enzyme nur auf bestimmte chemische Gruppen wirken. Reagiert ein Enzym mit mehreren (meist chemisch ähnlichen) Substraten, so sind in solchen Fällen die Reaktionsgeschwindigkeiten für die Substratanaloga beträchtlich niedriger.

Die kinetischen und energetischen Gesetzmäßigkeiten enzymkatalysierter Reaktionen werden durch die Biochemie beschrieben. Sie sind nachstehend in tabellarischer Form nur insoweit wiedergegeben, als sie für das Verständnis pathobiochemischer Zusammenhänge notwendig sind.

Enzyme und Zellstoffwechsel. Die Stoffwechselleistungen einer Zelle bzw. eines Organs werden bestimmt durch die Anzahl und die Aktivität der darin enthaltenen Enzyme. Der Synergismus der Enzyme zeigt sich in der Existenz von Reaktions-

Symbole und Definitionen der Enzymkinetik

Symbol	Begriff	Definition
K_m	Michaelis-Konstante	Substratkonzentration bei halber Maximalgeschwindigkeit, $K_m = [S] \text{ } v/2$
$V \text{ (} v_{\max} \text{)}$	Maximalgeschwindigkeit	Reaktionsgeschwindigkeit bei Substratsättigung des Enzyms, $V = k_{+2} [E_t]$
v	Geschwindigkeit	Initialgeschwindigkeit einer enzymkatalysierten Reaktion, $v = k_{+2} [ES]$
K_I	Inhibitorkonstante	Gleichgewichtskonstante der Reaktion $EI = E + I$ (EI = Enzym-inhibitor-Komplex)
k_{+n}, k_{-n}	Geschwindigkeitskonstante	Geschwindigkeitskonstante der Vor- bzw. Rückreaktion für den n-ten Schritt einer enzymatischen Reaktion
$[E]$	Enzymkonzentration	Konzentration des freien Enzyms
$[E_t]$	Gesamtenzymkonzentration	Konzentration des freien Enzyms und des Enzymsubstratkomplexes $[E] + [ES]$

ketten und Reaktionszyklen, in denen jeweils eine größere Anzahl von enzymatischen Einzelreaktionen hintereinander geschaltet ist. Dabei wird das Reaktionsprodukt der vorangehenden Reaktion durch die nächste Reaktion fortlaufend verbraucht („Fließgleichgewicht des Stoffwechsels“).

Jede Verminderung der Aktivität eines Enzyms unter ein für die physiologischen Erfordernisse notwendiges Maß hat eine Veränderung des Stoffwechsels zur Folge und kann sich ggf. als Erkrankung des betreffenden Organs oder des Gesamtorganismus manifestieren.

2. Nomenklatur, Einheiten und Meßgrößen der Enzymologie

Die Biochemie hat weit über 1000 Enzyme identifiziert und bezüglich ihrer Spezifität charakterisiert, viele der Enzyme wurden hochgereinigt, etwa 150 in kristallisierter Form dargestellt.

Eine systematische Einteilung der Enzyme basiert auf Empfehlungen der Enzymkommission (EC) der Internationalen Vereinigung für Biochemie (International Union of Biochemistry = IUB). Danach besitzt jedes Enzym

- eine Klassifikations-Nummer (EC),
- einen systematischen Namen, der Angaben über Substrat und Reaktionsmechanismus macht und

- einen empfohlenen Trivialnamen für den praktischen Gebrauch.

Der systematische Name eines Enzyms enthält drei Teile:

- Der erste Teil bezeichnet das (oder die) Substrat(e),
- der zweite Teil sagt etwas über den Typ der katalysierten Reaktion aus, der
- dritte Teil besteht aus dem Suffix „ase“.

Zusätzliche Informationen können – in Klammern gesetzt – folgen. Die Enzyme sind in 6 Hauptklassen mit jeweils mehreren Unterklassen eingeteilt. Die 6 Hauptklassen sind nachfolgend zusammengestellt:

1. Oxydoreduktasen: Enzyme, welche die Oxydoreduktion zwischen einem Substratpaar katalysieren. Diese Klasse wurde früher als Dehydrogenasen oder als Oxydasen bezeichnet.
2. Transferasen: Enzyme, die eine Gruppe (die kein Wasserstoff ist) zwischen einem Substratpaar transferieren.
3. Hydrolasen: Enzyme, welche Ester-, Äther-, Peptid-, Glykosid-, Säureanhydrid-, C—C- oder P—N-Bindungen hydrolytisch spalten.
4. Lyasen: Enzyme, die vom Substrat Gruppen über einen nicht-hydrolytischen Mechanismus abspalten und dabei eine Doppelbindung hinterlassen oder die Anlagerung einer Gruppe an eine Doppelbindung katalysieren.
5. Isomerasen: Enzyme, welche die Umwandlung optischer, geometrischer oder sonstiger isomerer Verbindungen katalysieren.
6. Ligasen: Enzyme, welche die Bindung zwischen zwei Substraten katalysieren, wobei die Reaktion mit dem Lösen einer Pyrophosphatbindung im ATP oder eines anderen energiereichen Phosphates verbunden ist.

Enzymeinheiten. Die quantitative Erfassung der katalytischen Aktivität eines Enzyms basiert auf der Bestimmung der Zunahme der Geschwindigkeit einer spezifischen chemischen Reaktion in Gegenwart des Enzyms im Vergleich zur Geschwindigkeit der gleichen chemischen Reaktion in Abwesenheit des Enzyms. Dabei ist zu berücksichtigen, daß die katalytische Aktivität eines Enzyms nur unter bestimmten Bedingungen, d. h. innerhalb enger Grenzen des pH-Wertes, bei hinreichender Substratkonzentration sowie definierter Temperatur und gegebenenfalls bei Anwesenheit von Coenzymen bzw. Cofaktoren zuverlässig und reproduzierbar erfaßt werden kann.

Die Geschwindigkeit einer enzymatischen Reaktion wird – entsprechend den Gesetzmäßigkeiten der Kinetik – angegeben als Änderung (meistens als Abnahme) der Substratkonzentration in der Zeiteinheit, d. h. als verbrauchte Stoffmenge.

Im Internationalen System der Maßeinheiten (SI) sind Stoffmenge und Zeiteinheit Basisgrößen, die in **mol** und **sec** angegeben werden. Die Geschwindigkeit einer enzymkatalysierten Reaktion hat demnach die Dimension Stoffmenge/Zeit ($n \cdot t^{-1}$) und die Einheit Mol/Sekunde (mol/sec).

Da auch die Menge eines Enzymproteins als Stoffmenge angegeben werden kann, wäre für abgeleitete Meßgrößen wie z. B. eine Enzymeinheit auch die Angabe der Enzymmenge in der Basisgröße Mol zu fordern. Bei enzymologischen Messungen in der Medizin bzw. Pathobiochemie liegt das zu untersuchende Enzym jedoch niemals in reiner Form vor, sondern ist Bestandteil eines Vielkomponentensystems (z. B. von Blut, Serum, Plasma, Körpersäften, Zellen oder Gewebeextrakten). Das bedeutet, daß die katalytische Aktivität eines Enzyms nicht als Stoffmenge des betreffenden Enzymproteins, sondern nur aufgrund seiner katalytischen Aktivität definiert werden kann.

Unter Berücksichtigung dieser Zusammenhänge hat die Enzymkommission der IUB 1973 folgende **neue Definitionen** der Enzymeinheit für den internationalen Gebrauch vorgeschlagen:

Eine internationale katalytische Einheit (Name: Katal, Symbol: kat) ist die katalytische Aktivität („Enzymmenge“), welche die Umwandlung von 1 Mol Substrat pro Sekunde (mol/sec) unter Standardbedingungen katalysiert.

Standardbedingungen sind z. B. bei einer Temperatur von 25° C, Einhalten des pH-Optimums und bei Substratsättigung gegeben. Die Basiseinheit, das Katal, soll die folgende (1964 von der EC empfohlene) **alte Definition** ablösen:

Eine Einheit U (= Unit) ist die Enzymmenge, welche die Umwandlung von einem μmol Substrat in einer Min. unter Standardbedingungen katalysiert.

Die Meßgröße U ist (noch) allgemein gebräuchlich und steht zur Meßgröße kat in folgender Beziehung:

$$1 \text{ U } (\mu\text{mol/Min.}) = 1/60 \text{ } \mu\text{kat } (\mu\text{mol/sec}).$$

Für Angaben von Enzymaktivitäten wird im folgenden die Meßgröße U benutzt. Enzymaktivitäten in Lösung (z. B. Serum) werden als U/Liter (U/l) angegeben.

Spezifische katalytische Aktivität. Die spezifische katalytische Aktivität ist eine abgeleitete Meßgrößenart, die aus der Division der katalytischen Aktivität durch

die Proteinmasse gewonnen wird. Sie hat die Dimension katalytische Aktivität/Proteinmasse, ihre Einheit ist kat/kg Protein ($\text{kat} \cdot \text{kg}^{-1}$). Die spezifische katalytische Aktivität ist ein direktes Maß für die Reinheit eines Enzyms bzw. für den Anteil eines Enzymproteins an einem Stoffgemisch.

3. Multiple Enzymformen und Isoenzyme

Die Bezeichnung multiple Enzymformen wird auf alle diejenigen Enzyme angewandt, von denen zwei oder mehrere Enzymproteine existieren, welche die gleiche enzymatische Reaktion katalysieren, sich jedoch durch geeignete Methoden (z. B. Elektrophorese) voneinander trennen lassen.

Die möglichen Ursachen für das Auftreten multipler Formen von Enzymen sind in nachfolgender Tabelle zusammengestellt.

Die multiplen Formen der Enzyme in den Gruppen 1–3 werden auch als **Isoenzyme** bezeichnet. Sie unterscheiden sich durch ihre Primärstruktur (Amino-

Multiple Formen von Enzymen

Gruppe	Ursachen für das Auftreten multipler Formen	Beispiele
1	Genetisch voneinander unabhängige Enzyme. Enzymproteine, die durch verschiedene Gene codiert werden.	Mitochondriale und zytoplasmatische Malat-Dehydrogenase
2	Heteropolymere (hybride) Enzyme, die aus 2 oder mehr nichtkovalent gebundenen Polypeptidketten zusammengesetzt sind.	Isoenzyme der Lactat-Dehydrogenase
3	Genetische Varianten (Allele) von Proteinen. Enzymproteine, die verschiedenen allelen Zuständen des codierten Gens entsprechen.	Mehr als 80 Glucose-6-phosphat-Dehydrogenasen des Menschen
4	Enzymproteine, die sich voneinander durch den Besitz eines Nichtproteinanteils unterscheiden.	Phosphorylase a und b
5	Enzymproteine, die aus einer Polypeptidkette (gemeinsamen Vorstufe, Proenzym) entstanden sind.	Chymotrypsinogen $\rightarrow \pi \rightarrow \delta \rightarrow \alpha$ -Chymotrypsin
6	Polymere Enzymproteine, die aus identischen Polypeptidketten (Proteinuntereinheiten) zusammengesetzt sind.	Glutamat-Dehydrogenasen mit einem Mol.-Gew. von $1 \cdot 10^6$ und $0,25 \cdot 10^6$
7	Proteine mit unterschiedlicher Konformation. Enzymproteine, die in verschiedenen Raumstrukturen mit unterschiedlicher Enzymaktivität vorliegen.	Alle allosterischen Enzyme

säuresequenz) und weitere Charakteristika (K_m -Werte, Hemmbarkeit durch Enzyminhibitoren, Hitzestabilität). Die verschiedenen Gewebe und Organe besitzen oft ein unterschiedliches Isoenzym-Verteilungsmuster (proz. Anteil der einzelnen Isoenzyme). Bei Enzymen mit Quartärstruktur können durch Hybridisierung intermediäre Typen auftreten.

Die multiplen Formen von Enzymen der Gruppe 4–7 besitzen dagegen gleiche Primärstruktur oder sind Derivate einer gemeinsamen Vorstufe, unterscheiden sich jedoch durch andere Kriterien (Nichtproteinanteil, Konformation, Quartärstruktur).

4. Subzelluläre Enzymlokalisation und Organverteilungsmuster von Enzymen

Im Organismus befinden sich die Enzyme eines bestimmten Stoffwechselweges oder einer Reaktionskette häufig in kompartimentierter Form z. B. innerhalb eines Multienzymkomplexes oder in Bindung an subzelluläre Strukturen und Partikel. Dies hat den Vorteil, daß die zahlreichen, im Stoffwechsel nebeneinander ablaufenden Reaktionsketten und Stoffwechselwege mit hoher Selektivität ablaufen und einer getrennten Regulation unterliegen. Durch Biosynthese werden

Subzelluläre Struktur	Funktion (Beispiele)	Enzymdiagnostik (Beispiele)
Kern	DNA-Replikation, RNA-Synthese, NAD-Synthese	
Mitochondrien	Endoxydation der Substrate (Citratzyklus, Atmungskette, oxydative Phosphorylierung), Fettsäureoxydation, Harnstoffsynthese	Glutamatdehydrogenase (GIDH) Ornithincarbamylphosphattransferase (OCT) Glutamat-Oxalacetat-Transaminase (GOT)
Lysosomen	Enzymatische Kontrolle des katabolen Stoffwechsels durch Hydrolasen (Nucleasen, Proteasen, Phosphatasen, Glykosidasen u.a.)	Saure Phosphatase β -Glucuronidase Multiple Formen der β -N-Acetylhexosaminidase
Mikrosomen (Ribosomen, Endoplasmatisches Retikulum)	Proteinbiosynthese, Cholesterinbiosynthese, Glucuronidsynthese, Glykoproteinbiosynthese, Proteoglykanbiosynthese	Steroidhydroxylasen, Glycosyl(Glucuronid)-Transferasen Barbituratinduzierbare biotransformierende Enzyme Glucose-6-phosphatase
Zellmembran	Elektrolyt- und Stofftransport, Permeabilitätsschranke	5'-Nucleotidase, Mg^{2+} -aktivierbare ATP-ase γ -Glutamyltranspeptidase (γ -GT)
Zytoplasma	Glykolyse, Glykogensynthese und -abbau, Pentosephosphatzyklus, Fettsäuresynthese	Lactatdehydrogenase (LDH) α -Hydroxybutyratdehydrogenase (HBDH) Glutamat-Oxalacetat-Transaminase (GOT) Glutamat-Pyruvat-Transaminase (GPT) Kreatinkinase (CK), Sorbitdehydrogenase (SDH) Glucose-6-phosphat-Dehydrogenase