Erythrozytenenzyme

H. Baum

Institut für Laboratoriumsmedizin, Mikrobiologie und Blutdepot, Regionale Kliniken Holding RKH GmbH, Ludwigsburg, Deutschland

Englischer Begriff erythrocyte enzymes

Definition Intraerythrozytäre Enzyme des anaeroben Glukosestoffwechsels.

Beschreibung An der Energiebereitstellung des Erythrozyten sind verschiedene Enzyme beteiligt. Ein Mangelzustand bzw. eine veränderte funktionelle Enzymaktivität kann die Energiebereitstellung des Erythrozyten beeinträchtigen. Dies führt zu einer verkürzten Erythrozytenüberlebenszeit sowie zu hämolytischen Anämien. Grundsätzlich eingeteilt werden die Enzymdefekte in solche des Pentose-Phosphat-Shunts und der Glykolyse. Die klinisch bedeutendsten Enzymopathien sind dabei der ► [Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase-Mangel](#) und der ► [Pyruvatkinase-Mangel](#). Dabei ist die klinische Ausprägung des Enzymmangels sehr unterschiedlich. In Abhängigkeit des zugrunde liegenden Gendefektes reicht die Symptomatik von inapparenten Verläufen über hämolytische Krisen bei oxidativem Stress bis hin zu schwersten permanenten hämolytischen Krisen.

Zum Nachweis einer verminderten intraerythrozytären Enzymaktivität wird die Messung der Enzymaktivität im Hämolysat durchgeführt. Bei einigen Enzymopathien müssen jedoch zusätzliche Parameter wie z. B. die Enzymkinetik, pH-Optimum, Thermostabilität oder eine Elektrophorese als zusätzliches Kriterium herangezogen werden. In der folgenden Tabelle sind die Referenzbereiche der einzelnen Enzyme aufgelistet (Kohne 2005):

Enzym	μmol Substratumsatz/ g Hb/min	μmol Substratumsatz/ 10^{11} Ery/min
Glykolyse		
Pyruvatkinase	$20,2 \pm 2,2$	41 ± 10
Hexokinase	$1,0 \pm 0,1$	$2,3 \pm 0,5$
Glukosephosphatisomerase	$44,7 \pm 4,8$	124 ± 13
Triosephosphatisomerase	2180 ± 254	6055 ± 705
Pentosephosphatzyklus und Glutathionstoffwechsel		
Glukose-6-Phosphat-Dehydrogenase	$11,0 \pm 1,6$	$30,6 \pm 4,5$
6-Phosphogluconat-Dehydrogenase	$9,5 \pm 1,5$	$26,2 \pm 4,1$
Glutathionreduktase	$4,6 \pm 0,8$	$25,7 \pm 3,0$

Literatur

Kohne E (2005) Erythrozyten-Enzyme. In: Thomas L (Hrsg.) Labor und diagnose, 6. Aufl. TH-Books Verlagsgesellschaft, Frankfurt, S 506–509