Glukose-6-Phosphatase

K. J. Lackner¹ und D. Peetz²

¹Institut für Klinische Chemie und Laboratoriumsmedizin,
Universitätsmedizin Mainz, Mainz, Deutschland

²HELIOS Klinikum Berlin-Buch Institut für Labormedizin,
Berlin, Deutschland

Synonym(e) EC 3.1.3.9

Englischer Begriff glucose-6-phosphatase

Definition Membranglykoprotein des endoplasmatischen Retikulums (ER). Katalysiert die Reaktion:

Molmasse 40,5 kDa.

Funktion – Pathophysiologie Schlüsselenzym der Glukosehomöostase, das in hoher Konzentration vor allem in Leber, Niere und den β -Zellen des Pankreas sowie in geringen Mengen in Muskel, Dünndarm und anderen Organen vorkommt. Die Abspaltung des Phosphatrests ist der letzte Schritt in der Glukoneogenese und im Glykogenabbau. Damit ist Glukose-6-Phosphatase das einzige Enzym, das Glukose in relevanter Menge generieren kann. Da das Enzym mikrosomal lokalisiert ist, muss sein Substrat ins Lumen des ER gelangen. An diesem Prozess sind verschiedene Transporter beteiligt. Defekte des Glukose-6-Phosphatasesystems führen zur Glykogenose Typ I.

Literatur

Schaftingen E van, Gerin I (2002) The glucose-6-phosphatase system. *Biochem J* 362:513–532