Oligosaccharide

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Englischer Begriff oligosaccharides

Definition Eine kurze Kette von Monosaccharideinheiten oder -resten, die durch charakteristische Glykosidbindungen verknüpft sind.

Beschreibung Oligosaccharide haben eine variable Struktur, abhängig von den Glykosidverknüpfungen. Häufig kommen folgende Monosaccharide vor: *N*-Acetylneuraminsäure, L-Fukose, ► **D-Galaktose**, D-Mannose, ► **D-Glukose**, *N*-Acetyl-D-Glukosamin und *N*-Acetyl-D-Galaktosamin. ► **Glykoproteine** entstehen aus einer Verbindung von Oligosaccharidketten mit einer Proteinkette entweder durch eine Hydroxylgruppe von ► **Serin**- oder ► **Threoninresten** (*O*-linked) oder durch eine Amidstickstoffgruppe von ► **Asparagin** (*N*-linked).

Die Synthese von Oligosacchariden findet im Golgi-Apparat statt und beinhaltet eine große Reihe von durch Enzyme katalysierten Schritten. Die neu synthetisierten Oligosaccharide werden an neu synthetisierte Proteine angehängt, um ► **Glykoproteine** zu bilden. Der Abbau von Glykoproteinen erfolgt in den Lysosomen durch die Aktion einer Reihe von Hydrolasen. Die Abbauprodukte (Mono-, Di-, Tri- oder Tetrasaccharide) werden im Urin ausgeschieden.

Glykoproteine sind weit verbreitet und besitzen sehr unterschiedliche Funktionen. Sie befinden sich in Urin und Serum, in fast allen Sekreten, in intrazellulären und Plasmamembranen und in Blutgruppensubstanzen. Viele Enzyme und Hormone sind Glykoproteine.

Der Mangel eines einzelnen lysosomalen Enzyms, das für den Abbau von Glykoproteinen notwendig ist, führt zur Akkumulation von nicht abgebautem Material und schließ-

lich zum klinischen Bild einer Speichererkrankung. Die klinischen Symptome betroffener Patienten ähneln denen der Mukopolysaccharidosen.

Als Untersuchungsmaterial wird Urin eingesetzt. Die Darstellung und Auftrennung der Oligosaccharide im Urin erfolgt mittels ► **Oligosaccharid-Dünnschichtchromatographie** auf einer Kieselgelplatte.

Das Oligosaccharid-Ausscheidungsmuster ist charakteristisch für die jeweilige lysosomale Glykoprotein-Speichererkrankung wie z. B. α -Mannosidose, β -Mannosidose, α -Fukosidose, Sialidose, GM1-Gangliosidose, Aspartylglykosaminurie, GM2-Gangliosidose Typ Sandhoff und M. Schindler/M. Kanski. Nachfolgend sind Enzymdefekte den ihnen entsprechenden Speichererkrankungen zugeordnet:

Krankheit	Enzymdefekt
α -Mannosidose	α -Mannosidase
β -Mannosidose	β -Mannosidase
α -Fukosidose	α -Fukosidase
Sialidose/Galaktosialidose	α -Neuraminidase
GM1-Gangliosidose	β -Galaktosidase
GM2-Gangliosidose Typ Sandhoff	β -Hexosaminidase A und B
Aspartylglykosaminurie	<i>N</i> -Aspartyl- β -Glukosaminidase
M. Schindler/M. Kanski	<i>N</i> -Acetylglaktosaminidase

Literatur

- Sewell AC (1980) Urinary oligosaccharide excretion in disorders of glycolipid, glycoprotein and glycogen metabolism. A review of screening for differential diagnosis. Eur J Pediatr 134:183–194
- Sewell AC (2008) Oligosaccharides. In: Blau N, Duran M, Gibson KM (Hrsg) Laboratory guide to the methods in biochemical genetics. Springer, Berlin/Heidelberg/New York, S 325–335