β-Galaktosidase

R. Tauber und F. H. Perschel
Institut für Laboratoriumsmedizin, Klinische Chemie und
Pathobiochemie, Charité – Universitätsmedizin Berlin
Campus Virchow-Klinikum, Berlin, Deutschland

Synonym(e) G_{M1}-β-Galaktosidase

Englischer Begriff β-galactosidase

Definition Lysosomale Glykohydrolase, die bei saurem pH terminale β-glykosidisch gebundene Galaktosereste aus unterschiedlichen Glykokonjugaten (Glykolipiden, Glykoproteinen) und Oligosacchariden freisetzt.

Beschreibung Die lysosomale β-Galaktosidase-Aktivität umfasst 2 unterschiedliche Enzyme:

- G_{M1}-β-Galaktosidase (EC 3.2.1.23), die mit einem pH-Optimum von 4,5 Galaktose aus den Gangliosiden G_{M1} und G_{A1}, Lactosylceramid, Keratansulfat, Glykoproteinen und Galaktose-haltigen Oligosacchariden freisetzt.

- Galaktosylceraminidase (Galaktosylcerebrosidase) (EC 3.2.146), das Galaktosereste in Galaktosylceramid, Galaktosylsphingosin und Lactosylceramid hydrolysiert. In der Literatur wird G_{M1}-β-Galaktosidase mehrheitlich gleichgesetzt mit β-Galaktosidase. G_{M1}-β-Galaktosidase wird in zahlreichen Geweben und Zellarten exprimiert und ist in Körperflüssigkeiten nachweisbar.

Die Messung der Enzymaktivität erfolgt mit künstlichen Substraten (4-Methylumbelliferyl-β-D-Galaktopyranosid, p-Nitrophenyl-β-D-Galaktopyranosid). Genetisch bedingter β-Galaktosidasemangel liegt zwei unterschiedlichen, autosomal rezessiven Formen lysosomaler Speicherkrankheiten zugrunde, der G_{M1}-Gangliosidose und der Morquio-B-Krankheit.

Literatur

- Suzuki Y, Sakuraba H, Oshima A (1995) b-galactosidase-deficiency (β-galactosidosis): GM1-gangliosidosis and morquio B disease. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS et al (Hrsg) The metabolic and molecular basis of inherited disease, Bd II. McGraw-Hill, New York, S 2785–2823