

# S

## Saccharase-Isomaltase



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

**Synonym(e)** [Sucrase-Isomaltase](#)

**Englischer Begriff** sucrase-isomaltase

**Definition** Glykohydrolase der intestinalen Bürstensaummembran, die die Hydrolyse von Saccharose, Maltose, Isomaltose und  $\alpha$ -Grenzdextrinen katalysiert.

**Beschreibung** Saccharase-Isomaltase (Molmasse ca. 235 kDa) ist eine membranständige Glykohydrolase der intestinalen Bürstensaummembran insbesondere des Duodenums und des

Jejunums. Das Enzym besteht aus 2 Untereinheiten mit jeweils unterschiedlicher katalytischer Aktivität, wobei die Saccharaseuntereinheit (EC 3.2.1.48) Saccharose zu Glukose und Fruktose, die Isomaltaseuntereinheit (EC 3.2.1.10) die  $\alpha(1-6)$ glykosidische Bindung von Isomaltose und von  $\alpha$ -Grenzdextrinen spaltet. Beide Untereinheiten spalten Maltose und am nicht reduzierenden Ende die  $\alpha(1-4)$ glykosidische Bindung in  $\alpha$ -Grenzdextrinen. Fehlende oder reduzierte Enzymaktivität bei der seltenen autosomal rezessiven hereditären Saccharase-Isomaltase-Defizienz führt zu Symptomen der Malassimilation mit Diarrhoe, Dehydratation und Gedeihstörungen.

## Literatur

Semenza G, Auricchio S (1995) Small-intestinal dissacharidases. In: Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS et al (Hrsg) *The metabolic and molecular basis of inherited disease*, Bd 3. McGraw-Hill, New York, S 4451–4480