

G

α -Galaktosidase

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Englischer Begriff alpha-galactosidase

Definition Lysosomale Hydrolase.

Beschreibung α -Galaktosidase ist eine Glykosidase, die die Hydrolyse der Glykosidbindung von α -Galaktopyranosiden katalysiert. Substrate sind galaktosehaltige Oligo- (► [Oligosac-](#)



[charide](#)) und Polysaccharide und Glykosphingolipide. Als Ceramidhexosidase spaltet das Enzym Glykosphingolipide, wie z. B. Globotriaosylceramid. Ist das Enzym nicht ausreichend vorhanden, kommt es zu einer Anreicherung der Glykosphingolipide, die zum Tode der Zelle führt. Ein genetisch bedingter Mangel an α -Galaktosidase führt zu Morbus Fabry.

Literatur

Mehta A, Beck M, Sunder-Plassmann G (2006) Fabry disease. Perspectives from 5 years of FOS. Oxford Pharmacogenesis, Oxford, UK