

C

Carnitin-Palmitoyl-Transferase



A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland

Synonym(e) CPT

Englischer Begriff carnitine palmitoyl transferase

Definition CPT (EC 2.3.1.21) ist ein mitochondriales Enzym, das den Transport langkettiger Fettsäuren durch die Membran der Mitochondrien mittels Bindung an Carnitin ermöglicht.

Beschreibung Zwei Formen von CPT (CPT I und CPT II) sowie 3 Subformen für CPT I sind bekannt. CPT I katalysiert

die Reaktion zwischen Carnitin und Palmitoyl-CoA, aus der Palmitoylcarnitin entsteht. CPT-I-Mangel führt zur hypoketonischen Hypoglykämie, Hepatomegalie und Erhöhung der Carnitinkonzentration im Plasma.

CPT II ist Bestandteil der inneren mitochondrialen Membran und katalysiert die Transesterifikation von Palmitoylcarnitin zu Palmitoyl-CoA, das als Substrat der mitochondrialen β -Oxidation zur Verfügung steht; Carnitin wird freigesetzt. CPT-II-Mangel führt ebenfalls zur hypoketonischen Hypoglykämie mit Leber-, Muskel- und Herzbeteiligung.

Literatur

Foster DW (2004) The role of the carnitine system in human metabolism. *Ann N Y Acad Sci* 1033:1–16