

G

Guanidinoessigsäure

A. C. Sewell
Ingelheim, Deutschland



mit Anhäufung von Guanidinoacetat in Körperflüssigkeiten (Kreatinsynthesedefekte). Guanidinoacetat wird mittels HPLC (► [Chromatographie](#)) oder LC-MS/MS (► [Massenspektrometrie](#)) bestimmt.

Englischer Begriff guanidinoacetate

Definition Vorläufersubstanz der ► [Kreatinsynthese](#).

Beschreibung Guanidinoessigsäure ist eine wichtige Vorläufersubstanz der Kreatinsynthese und entsteht durch Einwirkung der Guanidinoacetatmethyltransferase. Der Mangel dieses Enzyms führt zu einer erniedrigten Kreatinsynthese

Literatur

- Stöckler S, Marescau B, De Dyn PP et al (1997) Guanidino compounds in guanidinoacetate methyltransferase deficiency, a new inborn error of creatine synthesis. *Metabolism* 46:1189–1199
- Verhoeven N, Salomons GS, Jakobs C (2005) Laboratory diagnosis of defects of creatine biosynthesis and transport. *Clin Chim Acta* 36:1–9