
Inosin



H.-D. Haubeck
Wasserburg, Deutschland

Englischer Begriff inosine

Definition Inosin ist ein wichtiger Metabolit des Purinstoffwechsels, der über Hypoxanthin und Xanthin zu Harnsäure abgebaut wird.

Beschreibung Inosin (Molmasse 268,23 g; Summenformel $C_{10}H_{12}N_4O_5$) wird durch die Purinnukleosidphosphorylase (PNP, EC 2.4.2.1) zu ► [Hypoxanthin](#) und durch die Xanthinoxidase weiter zu ► [Xanthin](#) und ► [Harnsäure](#) abgebaut. Darüber hinaus werden durch die PNP auch Guanosin und Xanthosin zu den entsprechenden Basen abgebaut. Bei dem autosomal rezessiv vererbten PNP-Defekt kommt es zu einem schweren T-Zell-Immundefekt und zu einem komplexen neurologischen Krankheitsbild mit Entwicklungsverzögerung, Ataxia und Spastizität. Die Ursache des T-Zell-Defekts liegt

vor allem in der Unfähigkeit aktivierter T-Zellen, Desoxyguanosin abzubauen und dessen Umwandlung zu dGTP. Die exzessiv erhöhten dGTP-Spiegel führen in den T-Zellen zu einer allosterischen Inhibition der Ribonukleotidreduktase, zu einem Missverhältnis der für die DNA- und RNA-Synthese verfügbaren Desoxynukleotide und damit letztlich zu einer Inhibition der DNA-Synthese und Zellproliferation.

Der PNP-Enzymdefekt führt zu erhöhten Plasmakonzentrationen von Inosin und Guanosin und einer erhöhten Ausscheidung von Inosin, Guanosin, Desoxyinosin und Desoxyguanosin in den Urin. Die Bestimmung der Inosin- und Guanosinkonzentration kann mit HPLC- und GC-MS-Methoden erfolgen. Der Nachweis des PNP-Enzymdefekts erfolgt mithilfe molekularbiologischer Methoden.

Literatur

Chantin C, Bonin B, Boulieu R et al (1996) Liquid-chromatographic study of purine metabolism abnormalities in purine nucleoside phosphorylase deficiency. *Clin Chem* 42:326–328