



Autoanticorpi anti-defensina-5

- Sinonimi** Defensina- α 5, HD5, Criptina
- Indicazioni**
- ▶ Poliendocrinopatia autoimmune, candidiosi, displasia ectodermica (APECED, APS-1)
- vedi**
- ▶ Autoanticorpi anti-cellule di Paneth
 - ▶ Autoanticorpi nelle malattie dell'intestino tenue
 - ▶ Autoanticorpi nella sindrome poliendocrina autoimmune (APS)

Antigene Le α -defensine intestinali secernute dalle cellule di Paneth nelle cripte dell'intestino esplicano funzioni battericidi, virucidi e fungicidi. Nell'uomo le due defensine enterali HD5 e HD6 sono codificate dalle geni *DEFA5* e *DEFA6* (Figura 1).

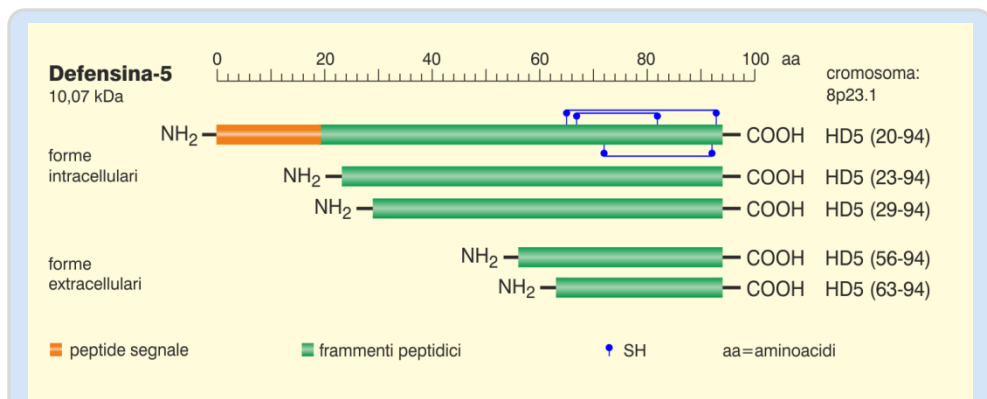


Figura 1 Struttura molecolare della defensina-5. HD5 viene immagazzinata come propeptide e dopo la secrezione scisse dalla tripsina delle cellule di Paneth in frammenti indicati (Ghosh et al. 2002).

Autoanticorpi Anticorpi anti-defensina-5 del tipo IgG (non del tipo IgA) sono stati riscontrati in pazienti affetti da APECED. Una parte dei pazienti ha sviluppato una mancanza parziale o completa delle cellule di Paneth nella mucosa intestinale.

Prevalenza Anticorpi anti-HD5 sono stati evidenziati in 7 di 30 pazienti finlandesi e cechi (23,3 %) e anche in 7 di 20 pazienti sardi (35 %) equivalente a una prevalenza media del 28 % in APECED. Pazienti positivi per anti-HD5 manifestano sintomi e disfunzioni gastrointestinali.

Metodi di ricerca Western blotting.

Bibliografia Dobeš J, Neuwirth A, Dobešová M, Vobořil M, Balounová J, Ballek O, Lebl J, Meloni A, Krohn K, Kluger N, Ranki A, Filipp D: Gastrointestinal Autoimmunity Associated with Loss of Central Tolerance to Enteric α -Defensins. *Gastroenterology* (2015); pii: S0016-5085(15)00681-2 (PMID: [25982289](#)).

Ghosh D, Porter E, Shen B, Lee SK, Wilk D, Drazba J, Yadav SP, Crabb JW, Ganz T, Bevins CL: Paneth cell trypsin is the processing enzyme for human defensin-5. *Nat Immunol* (2002); 3(6): 583 - 590 (PMID: [12021776](#)).