



Autoantikörper - Autoantibodies - Autoanticorpi

Prof. Dr. med. Hans-Peter Seelig - Dr. rer. nat. Claudia A. Seelig
Karlsruhe - Merano



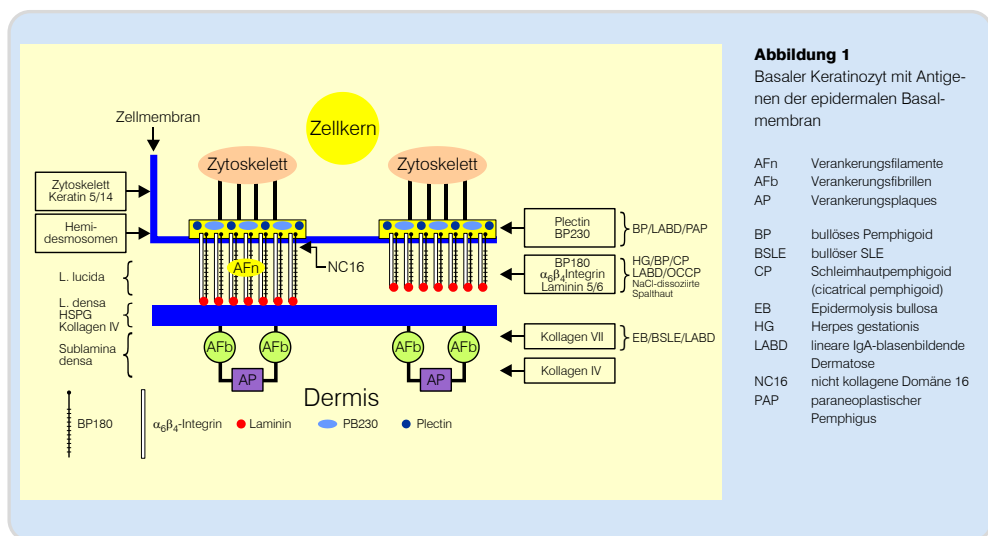
$\alpha_6\beta_4$ -Integrin-Autoantikörper

Indikationen

- Vernarbendes Schleimhautpemphigoid, Ermittlung der Antikörperspezifität bei positivem Suchtest (IIFT) auf Antikörper gegen epidermale Basalmembran.

Immunpathologie

Integrine sind Transmembranproteine, die als Matrixrezeptoren dienen und die extrazelluläre Matrix mit dem Zytoskelett der Zellen verbinden. Das heterodimere Integrin der epithelialen Desmosomen ($\alpha_6\beta_4$ Integrin) besteht aus einer als Lamininrezeptor fungierenden α -Untereinheit und (M_r 126,6 kDa; Chromosom 2q31.1) und einer β -Untereinheit (M_r 202,1 kDa; Chromosom 17q11-qter), die durch nicht-kovalente Bindungen zusammengehalten werden (Abbildung 1).



Mutationen in den die beiden Untereinheiten kodierenden Genen (siehe ITGA6-Gen, ITGB4-Gen) führen zu der hereditären Epidermolysis letalis oder bullosa (Pylorusatresie, Aplasia cutis congenita, gastrointestinale Atresie oder blasenbildende Dermatose mit Haar- und Zahnanomalien). Autoantikörper gegen die intrazytoplasmatische Domäne der β_4 -Untereinheit des hemidesmosomalen Integrins, die mit den zwei Hemidesmosomen-Proteinen BP180 und HD1/Plectin interagiert, wurden bei Patienten mit okulärem vernarbendem Schleimhautpemphigoid beschrieben. Ob den Autoantikörpern eine pathogene Bedeutung zukommt ist noch nicht bekannt. Eine mögliche Penetration der Zellmembran der Epithelien, die dann eine Reaktion mit dem intrazellulären Antigen ermöglichen könnte, wird diskutiert. Antikörper gegen die extrazelluläre Domäne des Integrins konnten bisher nicht nachgewiesen werden, was ihre zumindest passagere Existenz jedoch nicht ausschließt.

Vorkommen

Okuläres vernarbendes Schleimhautpemphigoid, eine subepitheliale blasenbildende Dermatose, die vorwiegend die Konjunktiven und andere Schleimhautareale befällt. Möglicherweise handelt es sich um eine besondere Unterform des Schleimhautpemphigoids.