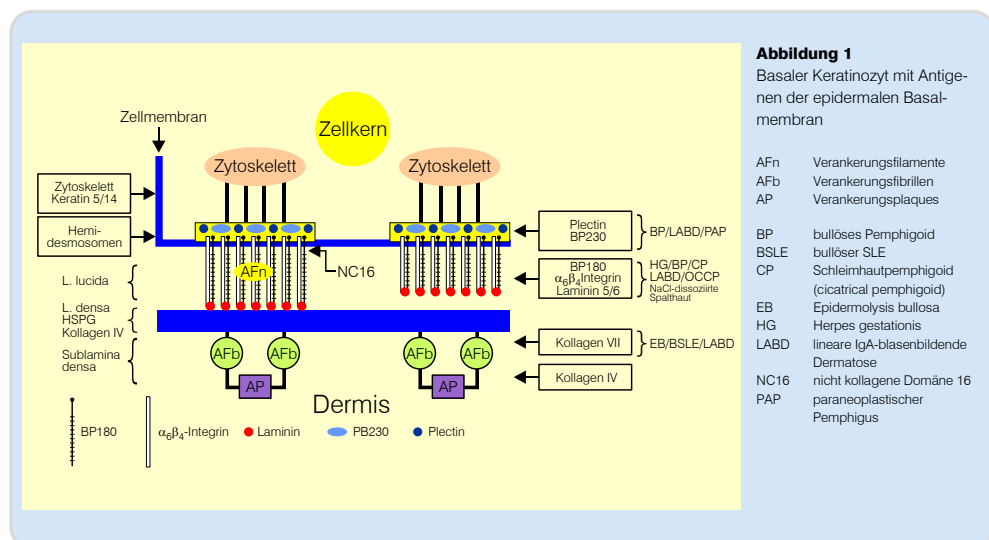




BPAG2-Autoantikörper

Akronym	Bullöses Pemphigoid-Antigen 2
Synonyma	BP180, Kollagen XVII
Indikationen	<ul style="list-style-type: none"> ▶ Bullöses Pemphigoid ▶ Herpes gestationis ▶ vernarbendes Schleimhautpemphigoid
Siehe auch	▶ <u>Autoantikörper bei Erkrankungen der Haut</u>

Immunpathologie BP 180 (Kollagen XVII; M_r 154,6 kDa; Chromosom 10q24.33) ist ein Typ II-Transmembranprotein mit einer intrazellulären, in den Hemidesmosomen-Plaques gelegenen N-terminalen Domäne, einer zentralen Transmembran-Region und einem extrazellulären C-terminalen, tripelhelikalen, kollagenähnlichen Segment, das sich bis in die Lamina lucida erstreckt (Abbildung 1). Mutationen im BPAG2-Gen sind für die Epidermolysis bullosa verantwortlich und bei einer Subgruppe von Patienten mit generalisierter atrophischer bullöser Epidermolysis bullosa (GABEB). Antikörper gegen BP 180 binden an die extrazellulären C-terminalen Epitope, wobei die nicht-kollagene, 14 Aminosäuren umfassende NC16A-Domäne eines der Hauptepitope darzustellen scheint. Das von IgA-Antikörpern bei der linearen IgA-blasenbildenden Dermatose erkannte LAD-1-Antigen ist ebenfalls ein Bestandteil von BPAG2. Es ist auf der 15. Kollagenomäne von BP180 gelegen und geht nach Verdauung von Kollagenase verloren.



Vorkommen Antikörper gegen BP 180 werden bei 30 - 50 % der Patienten mit bullösem Pemphigoid sowie bei den meisten Patientinnen mit Herpes gestationis angetroffen. Noch nicht eindeutig geklärt ist die Bedeutung der Antikörper bei Patienten mit vernarbendem Schleimhautpemphigoid (cicatricial pemphigoid, CP). Mehrere Untersuchungen weisen darauf hin, dass auch bei diesem Krankheitsbild Antikörper gegen BP 180, gelegentlich auch BP 230 vorliegen. Immunhistologische Untersuchungen an NaCl-dissoziierter Haut weisen auch überwiegend auf eine epidermale Lage der Antigene (über der Lamina lucida) hin. Andererseits wurden bei CP auch Antikörper gefunden, die ausschließlich dermale Antigene erkannten. Daneben fanden sich Antikörper gegen epidermale Antigene, die überwiegend dem IgA-Isotyp angehörten (Abgrenzung zur IgA-linearen bullösen Dermatose) sowie solche, die mit einem 120 kDa Polypeptid reagier-



BPAG2-Autoantikörper



ten. Es wird vermutet, dass bei CP auch Antikörper gegen andere Antigene als BP 180 vorliegen.