



C1-Esteraseinhibitor-Autoantikörper

Indikationen

- ▶ DD Urtikaria, Quincke-Ödem.
- ▶ Verdacht auf hereditäres angioneurotisches Ödem, C1-Esterase-Inhibitor-Defizienz.

Siehe auch

- ▶ [Autoantikörper bei Erkrankungen der Haut](#)

Immunpathologie

Monoklonale sowie polyklonale Autoantikörper gegen C1-INH vom Isotyp IgG, IgA und IgM wurden beschrieben. Reaktive Epitope wurden im Bereich der Aminosäuren 446 - 449 und 452 - 455 gefunden. Die Inaktivierung des Inhibitors durch die Antikörper kann auf verschiedenen Wegen erfolgen. Möglich ist eine Bindung an das aktive Zentrum des Inhibitors, sodass seine Reaktion mit C1s unterbunden wird. Andererseits kann in Anwesenheit von Autoantikörpern C1-INH noch mit der Proteinase C1s reagieren, wird von dieser auch gespalten, bildet aber keinen stabilen C1s-C1-INH-Komplex. Das inaktive, 96 kDa große C1-INH-Fragment (Aminosäuren 1 - 444) lässt sich im Blut nachweisen. Die Autoantikörper würden in diesem Falle den C1-INH von einem Inhibitor zu einem reinen Substrat umwandeln.

Vorkommen

Erworbenes Angioödem Typ II (HAE II). Die Patienten mit C1-INH-Autoantikörpern zeigen eine stark verminderte Aktivität des C1-INH bei normalem INH-Proteinspiegel.