



Filamin-Autoantikörper

Indikationen

► Bisher keine klinisch-diagnostische Relevanz

Siehe auch

► [Autoantikörper bei Erkrankungen der neuromuskulären Transmission](#)

Antigene

Filamin a (FLNa) war das erste Actin-vernetzende Protein, das in nicht muskulären Zellen identifiziert wurde ([Hartwig et al. 1975](#)). Es zählt neben FLNa und FLNc zur Familie der Filamine die von eigenen Genen kodiert werden. Neben ihrer Eigenschaft Actinmoleküle zu vernetzen fungieren sie als Gerüstproteine für über 90 Zellproteine (Calmodulin, Vimentin, ICAM-1, Integrine, Membrankanäle, Rezeptoren, intrazelluläre Signalmoleküle, Transkriptionsfaktoren u. a.). Es spielt somit eine wichtige Rolle bei der Organisation des Zytoskeletts, der Signaltransduktion, der Zellmigration und der Zelladhäsion.

FLNa besteht aus zwei Untereinheiten von je 280 kDa, die sich zu einem 160 nm langen Strang zusammenlagern. Die Untereinheiten setzen sich aus 24 einzelnen, je 96 Aminosäuren umfassenden IgG-ähnlichen Sequenzrepetitionen zusammen und enthalten eine N-terminale spektrinähe Actinbindungsdomäne und eine C-terminale Domäne, welche der Selbstassoziation dient (Übersicht: [Nakamura et al. 2011](#)).

Mutationen in den für FLNb und FLNc kodierenden Genen können Formen myofibrillärer Myopathien mit langsam progredienten Muskelschwäche der Stamm-Muskulatur (Ateminsuffizienz) auslösen.

Vorkommen

Tabelle 1 Krankheitsassoziationen von Autoantikörpern gegen Filamin

Krankheiten	Autoren
Posturale orthostatische Tachykardie	Wang et al. 2012
Peridontitis	Koutouzis et al. 2009
Rheumatoide Arthritis Systemischer Lupus erythematodes Polymyositis/dermatomyositis Systemische Sklerose Chronisch aktive Hepatitis	Girard und Senécal 1995
Myasthenia gravis	Lin et al. 1992

Literatur

Girard D, Senécal JL: Anti-microfilament IgG antibodies in normal adults and in patients with autoimmune diseases: immunofluorescence and immunoblotting analysis of 201 subjects reveals polyreactivity with microfilament-associated proteins. Clin Immunol Immunopathol (1995); 74(2): 193 - 201 (PMID: [7828374](#)). 🔗

Hartwig JH, Stossel TP: Isolation and properties of actin, myosin, and a new actinbinding protein in rabbit alveolar macrophages. J Biol Chem (1975); 250(14): 5.696 - 5.705 (PMID: [124734](#)). 🔗

Koutouzis T, Haber D, Shaddox L, Aukhil I, Wallet SM: Autoreactivity of serum immunoglobulin to periodontal tissue components: a pilot study. J Periodontol (2009); 80(4): 625 - 633.(PMID: [19335083](#)). 🔗



Filamin-Autoantikörper



Lin H. [ELISA for detection of anti-filamin antibody in sera from patient with myasthenia gravis]. Zhonghua Shen Jing Jing Shen Ke Za Zhi. 1992; 25(5):281 - 283, 316 - 317. Chinese (PMID: [1291249](#)).

Nakamura F, Stossel TP, Hartwig JH: The filamins: organizers of cell structure and function. Cell Adh Migr (2011); 5(2): 160 - 169 (PMID: [21169733](#)).

Wang XL, Chai Q, Charlesworth MC, Figueroa JJ, Low P, Shen WK, Lee HC: Autoimmunoreactive IgGs from patients with postural orthostatic tachycardia syndrome. Proteomics Clin Appl (2012); 6(11- 2): 615 - 625 (PMID: [23002038](#)).