



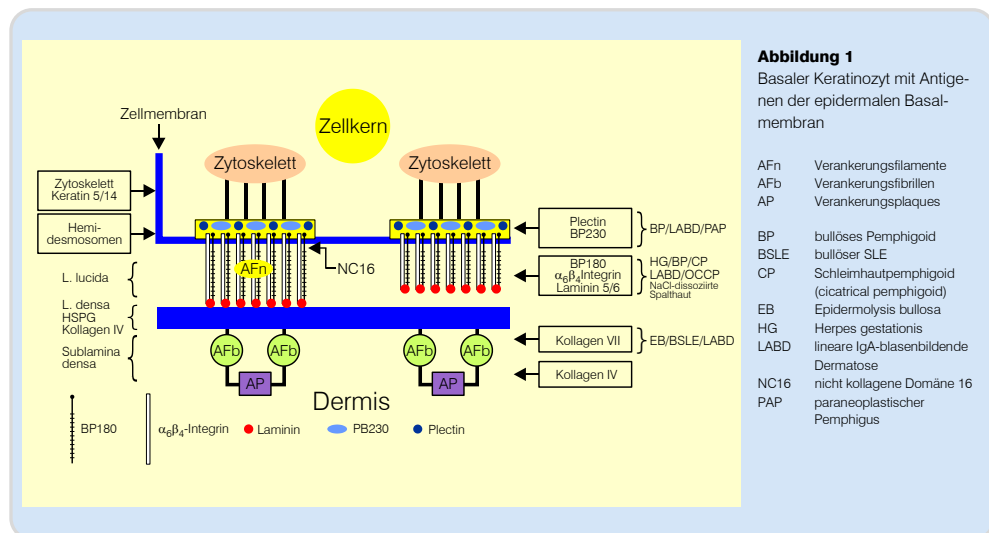
Kollagen VII-Autoantikörper

Indikationen

- ▶ Epidermolysis bullosa acquisita, bullöser systemischer Lupus erythematodes.
- ▶ DD-Porphyrria cutanea tarda.

Immunpathologie

Kollagen VII ist Hauptbestandteil der unter der Lamina densa gelegenen Verankerungsfasern in der epidermalen Basalmembran. Kollagen VII ist aus drei identischen α -Ketten (M_r 290 kDa; Chromosom 3p21.31) aufgebaut, die eine Triplehelix-Struktur bilden. Die aminoterminalen Hälften (145 kDa) jeder Kette bilden eine globuläre, nicht kollagene NC1-Domäne. Das gegenüberliegende C-terminale Ende der α -Kette bildet ebenfalls eine nicht kollagene (NC2)-Domäne, die kleiner ist (34 kDa) als die NC1-Domäne. Die Kollagen VII-Moleküle bilden anti-parallele im Bereich der NC2-Domänen durch Disulfidbrücken verbundene Dimere. Dabei wird ein Teil der NC2-Domäne proteolytisch abgespalten. Die Dimere lagern sich Seite an Seite zusammen und bilden so die Verankerungsfasern mit großen NC1-Domänen an beiden Enden.



Die Autoantikörper richten sich im Wesentlichen gegen Konformationsepitope der NC1-Domäne, die Homologien zu Adhäsionsmolekülen (Knorpelmatrixprotein, Fibronectin, A-Domäne des von Willebrand-Faktors) aufweisen. Antikörper gegen andere Epitope (NC2-, Kollagen-Domänen) können ebenfalls vorkommen. Die unterschiedlichen Angriffspunkte der Antikörper könnten die verschiedenen klinischen Manifestationsformen der Epidermolysis bullosa acquisita (dystrophe, bullöse pemphigoide, lineare der IgA-bullösen Dermatosen (LABD) ähnliche Form) erklären. Die Antikörper gehören zumeist dem Isotyp IgG an, IgA-Antikörper werden bei der LABD-Form gefunden. Die Pathogenese der Blasenbildung ist im Einzelnen noch nicht geklärt. Komplementvermittelte Entzündungsprozesse sind nur bei einigen Formen zu beobachten. Möglicherweise führen die Antikörper zu einer funktionellen Beeinträchtigung der Adhäsion der Verankerungsfasern, da Entzündungsprozesse bei diesem Krankheitsbild nicht dominieren. Im direkten Immunfluoreszenztest lassen sich die Antikörper an der dermalen Seite der epidermalen Basalmembran (Lamina densa) nachweisen.

Vorkommen

Epidermolysis bullosa acquisita, bullöser systemischer Lupus erythematodes. Autoantikörper finden sich auch in Assoziationen mit Morbus Crohn.