



MaS-Autoantikörper

- Achtung**
- ▶ Nicht zu verwechseln mit den bei entzündlichen Myopathien beschriebenen, seltenen Mas-Autoantikörpern.
 - ▶ **MaS**-Autoantikörper richten sich gegen Proteine, die mit dem am Spleißosom beteiligten U_4/U_6 -snRNP assoziiert sind. Vorkommen bei systemischer Sklerose (selten).
- Indikationen**
- ▶ Nicht für die Routinediagnostik geeignet, wissenschaftliche Fragestellungen, Differenzierung der Antigenpezifität bei positivem IIFT mit antinukleären Autoantikörpern.
- Immunpathologie**
- Die Antikörper richten sich gegen Antigene, die mit der spleißosomalen U_4/U_6 -snRNP assoziiert sind (siehe [U₁-snRNP-Autoantikörper](#)). Das Prototyp-Serum präzipitierte neben der U_4/U_6 -snRNA noch fünf Proteine mit einer M_r von 150, 120, 80, 36 und 34 kDa (Okano und Medsger 1991). Im Westernblot mit Kernproteinen aus HeLa-Zellen reagierten die Antikörper jedoch nur mit dem 150 kDa-Protein. Ob auch Antikörper gegen die anderen koimmunpräzipitierenden Proteine (34-, 36-, 80-, und 120-kDa) existieren, ist nicht bekannt. Das 150-kDa-Protein ist zwar bevorzugt mit der U_6 -snRNA assoziiert, findet sich aber auch in Verbindung mit U_5 -snRNP, U_4/U_6 - U_5 -Tri-snRNP und U_2 -snRNP, nicht aber zusammen mit U_1 -snRNP ([U₁-snRNP-Autoantikörper](#)). Im Vergleich zu anderen in U-snRNP vorkommenden Proteinen ist das 150-kDa-Protein nur in niederen, substöchiometrischen Konzentrationen zu finden. Offensichtlich reagieren die MaS-Autoantikörper mit einer Subpopulation von U_4/U_6 -snRNP, bei der die m_3 -G cap-Struktur maskiert ist (Blencowe et al. 1993).
- Immunhistologisch zeigten die Antikörper ein granuläres nukleäres, den [Sm-Autoantikörpern](#) ähnliches Fluoreszenzmuster mit Aussparung der Nukleoli (siehe: [ANA-Fluoreszenzmuster](#)), mit herdförmigen Anreicherungen im Nukleoplasma und einer transkriptionsabhängigen mit p80-Coilin assoziierten Akkumulation in den Kernkörperchen ([coiled bodies](#); Cajal-Körperchen; [Coilin-Autoantikörper](#)).
- Autoantikörper**
- Die MaS-Autoantikörper wurden erstmals 1991 bei einem Patienten mit systemischer Sklerose beschrieben (Okano und Medsger 1991). Die Bezeichnung des Autoantigens erfolgte nach den Initialen des Patientennamens. Untersuchungen über die Prävalenz der Autoantikörper bei der Sklerodermie, über mögliche weitere Krankheitsassoziationen oder über ihre immunpathologische Bedeutung wurden nicht veröffentlicht.
- Nachweisverfahren**
- Standardisierte Testverfahren zum Nachweis der Autoantikörper liegen nicht vor, kommerzielle Testkits sind nicht verfügbar. In house-Methode: siehe oben.
- Vorkommen**
- Die Antikörper wurden bei einem Patienten mit systemischer Sklerose beschrieben. Weitere Untersuchungen über mögliche Krankheitsassoziationen sind nicht bekannt.
- Literatur**
- Okano Y, Medsger TA Jr: Newly identified U_4/U_6 snRNP-binding proteins by serum autoantibodies from a patient with systemic sclerosis. J Immunol (1991); 146: 535 - 542 (PMID: [1702805](#)).
- Blencowe BJ, Carmo-Fonseca M, Behrens SE, Lührmann R, Lamond AI: Interaction of the human autoantigen p150 with splicing snRNPs. J Cell Sci (1993); 105: 685 - 697 (PMID: [8408296](#)).