

Autoantikörper - Autoantibodies - Autoanticorpi

Prof. Dr. med. Hans-Peter Seelig - Dr. rer. nat. Claudia A. Seelig Karlsruhe - Merano

Munc-18-Autoantikörper



Synonyma

Syntaxin binding protein 1 (empfohlener Name), N-Sec1, unc-18 homolog 1, Unc18-1

Indikationen

► Verdacht auf Rasmussen-Enzephalitis.

Siehe auch

► Autoantikörper bei zentralen Neuropathien

Immunpathologie

Munc-18 (M_r 67,5 kDa; 594 aa; Genort: Chromosom 9q34.1; 20 Exone; SWISS-PROT P61764), ein der Sec 1-Proteinfamilie angehörendes intrazelluläres neuronales Protein mit höchster Expressionsrate in Retina und Cerebellum. Es findet sich ferner eine aus 603 aa bestehende 68,5 kDa große Isoform.

Munc-18 ist das bei Säugern vorkommende Homologe des Hefen-Sec-1. Das im Zytosol vorkommende Protein wird ausschließlich in den Neuronen des Zentralen Nervensystems exprimiert. Es interagiert mit verschiedenen Proteinen wie Syntaxin 1A, mint 1, mint 2, doc2a, doc2b und der Cyclin-abhängigen Kinase 5. Vermutlich kommt dem Munc-18 eine bedeutende Rolle bei der exozytotischen Sekretion von Neurotransmittern zu. Munc-18 defekte Mäuse sind unfähig Neurotransmitter aus synaptischen Vesikeln zu sezernieren, sie sterben bei der Geburt

(Atemstillstand?).

Im Gegensatz zur intrazellulären Lokalisation von Munc-18 liegt der GluR3, ein ebenfalls bei der Rasmussen-Enzephalitis beteiligtes Autoantigen, in der synaptischen Membran. Er bindet das an der Synapse freigesetzte Glutamat und wandelt dieses Signal in eine Depolarisation des postsynaptischen Neurons um.

Vorkommen

Antikörper vom Isotyp IgG. können zusammen mit AMPAR3-Autoantikörpern (anti-GluR3) bei der Rasmussen Enzephalitis (Kasuistik) auftreten.

Nachweismethoden

Zum Nachweis der Antikörper im Serum oder Plasma können u. a. Radioimmunopräzipitation oder Westerblot eingesetzt werden.

Literatur

Yang R Puranam RS, Butler LS, Qian WH, He XP, Moyer MB, Blackburn K, Andrews PI, McNamara JO. Autoimmunity to munc-18 in Rasmussen's encephalitis. Neuron (2000); 28: 375 - 383 (PMID: 11144349).