



## Stachelzell-desmosomen-Autoantikörper

### Indikationen

- ▶ Diagnostik und Differentialdiagnostik bei bullösen Dermatosen.

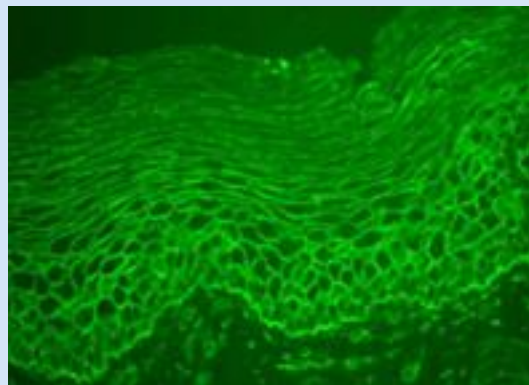
### Siehe auch

- ▶ [Desmoglein 1-Autoantikörper](#)
- ▶ [Desmoglein 3-Autoantikörper](#)
- ▶ [Autoantikörper bei Dermatosen](#)
- ▶ [Pemphigusantigene, Desmosomen](#)
- ▶ [Pemphigus-Zellen](#) (Tzanck-Zellen)

### Immunpathologie

Desmosomen (Abbildung 1) sind die typischen intrazellulären Haftverbindungen von Epithelzellen (und einzelnen nicht epithelialen Zelltypen wie Kardiozyten, Myokard). Die Desmosomen der Keratinozyten sind eigenständige subzelluläre Strukturen (Plaques), die aus verschiedenen Proteinen aufgebaut sind.

Funktionell im Mittelpunkt stehen die desmosomalen Cadherine (Desmogleine und Desmokol- line), die als Transmembranproteine über ihre extrazellulären Anteile die interzelluläre Bindung bewirken.



**Abbildung 1**

#### Stachelzell-desmosomen-Autoantikörper

Querschnitt durch die Zungenschleimhaut. Granuläre um die Keratinozyten gelegene Fluoreszenz der Desmosomen. Epidermale Basalmembran am unteren Bildrand gelegen.

Antigen: Meerschweinchenzunge; Methode: IIFT; Vergr.: Objektiv 20-fach.

Auf der zyttoplasmatischen Seite schließt sich ein elektronendichter Plaque an, der vor allem die Proteine Plakoglobin und Desmoplakin I und II sowie Band 6-Polypeptide und die zytoplasmatischen Anteile der desmosomalen Cadherine enthält. Im inneren Anteil des Plaques binden intermediäre Filamente (Zytokeratinfilamente). Desmosomen verankern somit die intermediären Filamente des Zytoskeletts an der Plasmamembran und garantieren gleichzeitig über ihre Zell-Zell-Adhäsionsfunktion die Integrität und Stabilität des Epithelverbandes. Desmoplakine sind konstitutionelle Proteine der Desmosomen-Plaques und ausschließlich im Zytoplasma gelegen. Desmoplakin I ist ein wichtiges Plaque-Protein (M, 250 kDa) und ein ubiquitärer Bestandteil aller echten Desmosomen. Es bildet über seine zentrale  $\alpha$ -helikale Domäne Homodimere. Die C-terminalen Enden vermitteln die Verankerung der Zytokeratinfilamente mit den Desmosomen-Plaques und folglich dann auch mit der Zytoplasma-Membran.

Die desmosomalen Cadherine gehören zu der Supergenfamilie der Cadherine, kalziumabhängiger, homophil bindender Zell-Zell-Adhäsionsmoleküle. Man unterscheidet die Desmogleine 1, 2, und 3, die alle zelltypspezifisch unterschiedliche Expressionsmuster zeigen. Im Gegensatz zu den klassischen Cadherinen (E-, P-, und N-Cadherin) weisen die Desmogleine wesentlich längere intrazytoplasmatische Anteile auf, die im desmosomalen Plaque (Desmoplakin) verankert sind. Über die extrazellulären Domänen E1 bis E4 erfolgt die homophile Bindung mit dem entsprechenden Molekül der Nachbarzelle.



## Stachelzell-desmosomen-Autoantikörper

Die immunfluoreszenzmikroskopisch nachweisbaren Autoantikörper gegen die Stachelzell-desmosomen richten sich beim Pemphigus vulgaris und foliaceus gegen die Desmogleine 1 und 3 (siehe [Desmoglein 1-Autoantikörper](#), [Desmoglein 3-Autoantikörper](#), [Autoantikörper bei Dermatosen](#)). Bei Erythema multiforme major richten sich die Antikörper im Wesentlichen gegen 250 und 210 kD Desmoplakine, bei paraneoplastischem Pemphigus gegen 250, 230, 210, 190, 170 kD-Proteine (siehe [Desmoplakin I/II-Autoantikörper](#), [Desmosomen](#)).

**Nachweismethoden** Zum Nachweis der Antikörper im Serum oder Plasma kann u. a. der indirekte Immunfluoreszenztest eingesetzt werden.