



α -Actinin-Autoantikörper

Siehe auch

- ▶ [Autoantikörper bei Erkrankungen der Leber](#)
- ▶ [Autoantikörper bei Erkrankungen der neuromuskulären Transmission](#)

Antigene

α -Actinine sind actinbindende Proteine, die bei Eukaryoten ubiquitär exprimiert werden und zur Superfamilie der Spektrine zählen. Beim Menschen finden sich 4 Isoformen (α -Actinin 1, 2, 3, 4; Molekulargewichte zwischen 93 und 103 kDa). Die α -Actinine 2 und 3 finden sich im Muskel, die Isoformen 1 und 4 in anderen Zellen wo sie sich an den Wanderungspolen motiler Zellen nachweisen lassen sowie an den Zelladhäsionsregionen, an fokalen Kontaktstellen und entlang der Actin-Stressfasern. α -Actinin stellt ein antiparallel angeordnetes, stabförmiges Dimer dar, das an jedem N-Terminalen Ende eine Actinbindungsdomäne trägt. Es bündelt Actinfilamente in zahlreichen Zellen und trägt zum Aufbau der Zytoskeletgerüste bei. In nicht muskulären Zellen finden sich α -Actinine entlang der Actinfilamente und an Adhäsionsstellen. Im quer gestreiften Muskel und Herzmuskel ist es den Z-Scheiben angelagert, im glatten Muskel

Vorkommen

Tabelle 1 Krankheitsassoziationen von Autoantikörpern gegen α -Actinine

Krankheitsbilder		Autoren
Amyotrophe Lateralsklerose	Antikörper gegen neuronales α -Actinin im Liquor cerebrospinalis.	Niebroj-Dobosz et al. 2006
Autoimmune Hepatitis Typ 1	Kreuzreaktionen mit anti-ss-DNA-Antikörpern . Sollen mit Krankheitsaktivität korrelieren.	Zachou et al. 2011 Renaudineau et al. 2008 Guéguen et al. 2006
Lupus erythematodes und Lupusnephritis	Als pathogenetisch bedeutsam werden Kreuzreaktionen von anti-ds-DNA-Antikörpern mit auf Membranen von Mesangiumzellen und Podozyten exprimierten Antigenen wie α -Actinin und Annexin 2 angesehen (sog. nephritogene anti-ds-DNA-Antikörper). Daneben existieren auch α -Actinin-spezifische Antikörper, allerdings von untergeordneter pathogener Bedeutung (Mason et al. 2009).	Zou et al. 2012 Seret et al. 2012 Mjelle et al. 2011 Hanrotel-Saliou et al. 2011 Youinou et al. 2009 Manson et al. 2009 Renaudineau et al. 2007 Croquefer et al. 2005
Multiple Sklerose	Vermuteter Biomarker für inflammatorisch-degenerative Prozesse.	Pandey et al. 2013
Myasthenia gravis		Takaya et al. 1992 Ohta et al. 1990 Williams et al. 1987 Williams und Lennon 1986
Prämature Ovarialinsuffizienz		Mande et al. 2011



α -Actinin-Autoantikörper

findet es sich in den analogen „dense bodies“. Es formt dort eine netzartige Struktur und stabilisiert die kontraktile Elemente des Muskel. α -Actinin kann sich auch mit zahlreichen anderen Zytoskelettproteinen und Signalproteinen assoziieren oder mit zytoplasmatischen Domänen von Transmembranrezeptoren und Ionenkanälen. Es kommen ihm daher wichtige Funktionen bei der Aufrechterhaltung der Struktur und Funktion der kontraktile Elemente in Muskel und Zytoskelett zu.

Literatur

Croquefer S, Renaudineau Y, Jousse S, Gueguen P, Ansart S, Saraux A, Youinou P: The anti-alpha-actinin test completes anti-DNA determination in systemic lupus erythematosus. *Ann N Y Acad Sci* (2005); 1.050: 170 - 175 (PMID: [16014531](#)).

Guéguen P, Dalekos G, Noursbaum JB, Zachou K, Putterman C, Youinou P, Renaudineau Y: Double reactivity against actin and alpha-actinin defines a severe form of autoimmune hepatitis type 1. *J Clin Immunol* (2006); 26(6): 495 - 505 (PMID: [17001515](#)).

Hanrotel-Saliou C, Segalen I, Le Meur Y, Youinou P, Renaudineau Y: Glomerular antibodies in lupus nephritis. *Clin Rev Allergy Immunol* (2011); 40(3): 151 - 158 (PMID: [20414746](#)).

Mande PV, Parikh FR, Hinduja I, Zaveri K, Vaidya R, Gajbhiye R, Khole VV: Identification and validation of candidate biomarkers involved in human ovarian autoimmunity. *Reprod Biomed Online* (2011); 23(4): 471 - 483 (PMID: [21890413](#)).

Manson JJ, Ma A, Rogers P, Mason LJ, Berden JH, van der Vlag J, D'Cruz DP, Isenberg DA, Rahman A: Relationship between anti-dsDNA, anti-nucleosome and anti-alpha-actinin antibodies and markers of renal disease in patients with lupus nephritis: a prospective longitudinal study. *Arthritis Res Ther* (2009); 11(5): R154 (PMID: [19828047](#)).

Mjelle JE, Rekvig OP, Van Der Vlag J, Fenton KA: Nephritogenic antibodies bind in glomeruli through interaction with exposed chromatin fragments and not with renal cross-reactive antigens. *Autoimmunity* (2011); 44(5): 373 - 383 (PMID: [21244336](#)).

Niebroj-Dobosz I, Dziewulska D, Janik P: Auto-antibodies against proteins of spinal cord cells in cerebrospinal fluid of patients with amyotrophic lateral sclerosis (ALS). *Folia Neuropathol* (2006); 44(3): 191 - 196 (PMID: [17039414](#)).

Ohta M, Ohta K, Itoh N, Kurobe M, Hayashi K, Nishitani H: Anti-skeletal muscle antibodies in the sera from myasthenic patients with thymoma: identification of anti-myosin, actomyosin, actin, and alpha-actinin antibodies by a solid-phase radioimmunoassay and a western blotting analysis. *Clin Chim Acta* (1990); 187(3): 255 - 264 (PMID: [2323065](#)).

Pandey S, Dioni I, Lambardi D, Real-Fernandez F, Peroni E, Pacini G, Lolli F, Seraglia R, Papini AM, Rovero P: Alpha actinin is specifically recognized by Multiple Sclerosis autoantibodies isolated using an N-glycosylated peptide epitope. *Mol Cell Proteomics* (2013); 12(2): 277 - 282 (PMID: [23139387](#)).

Renaudineau Y, Dalekos GN, Guéguen P, Zachou K, Youinou P: Anti-alpha-actinin antibodies cross-react with anti-ssDNA antibodies in active autoimmune hepatitis. *Clin Rev Allergy Immunol* (2008); 34(3): 321-325 (PMID: [18197482](#)).

Renaudineau Y, Deocharan B, Jousse S, Renaudineau E, Putterman C, Youinou P: Anti-alpha-actinin antibodies: a new marker of lupus nephritis. *Autoimmun Rev* (2007); 6(7): 464 - 468 (PMID: [17643934](#)).



α -Actinin-Autoantikörper

Seret G, Le Meur Y, Renaudineau Y, Youinou P: Mesangial cell-specific antibodies are central to the pathogenesis of lupus nephritis. *Clin Dev Immunol*(2012); 2012:579670 (PMID: [22162716](#)).

Takaya M, Kawahara S, Namba T, Grob D: Antibodies against myofibrillar proteins in myasthenia gravis patients. *Tokai J Exp Clin Med* (1992); 17(1): 35 - 39 (PMID: [1523691](#)).

Williams CL, Lennon VA, Momoi MY, Howard FM Jr: Serum antibodies and monoclonal antibodies secreted by thymic B-cell clones from patients with myasthenia gravis define striational antigens. *Ann N Y Acad Sci* (1987); 505: 168 - 179 (PMID: [3500666](#)).

Williams CL, Lennon VA: Thymic B lymphocyte clones from patients with myasthenia gravis secrete monoclonal striational autoantibodies reacting with myosin, alpha actinin, or actin. *J Exp Med* (1986); 164(4): 1.043 - 1.059 (PMID: [3020150](#)).

Youinou P, Putterman C: The role of anti-alpha-actinin antibodies in the pathogenesis and monitoring of lupus nephritis. *Arthritis Res Ther* (2009); 11(6): 137 (PMID: [20017900](#)).

Zachou K, Oikonomou K, Renaudineau Y, Chauveau A, Gatselis N, Youinou P, Dalekos GN: Anti- α actinin antibodies as new predictors of response to treatment in autoimmune hepatitis type 1. *Aliment Pharmacol Ther* (2012); 35(1): 116 - 125(PMID: [22050113](#)).

Zou X, Cheng H, Zhang Y, Fang C, Xia Y: The antigen-binding fragment of anti-double-stranded DNA IgG enhances F-actin formation in mesangial cells by binding to alpha-actinin-4. *Exp Biol Med* (Maywood) (2012); 237(9): 1.023 - 1.031 (PMID: [22929799](#)).