

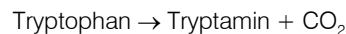


Aromatische L-Aminosäuredecarboxylase-Autoantikörper

Akronym	AADC
Synonyma	DOPA-Decarboxylase (DDC)
Indikationen	▶ Verdacht auf autoimmunes polyendokrines Syndrom I
Siehe auch	▶ <u>Autoantikörper bei autoimmunen polyendokrinen Syndromen</u>

Immunpathologie Aromatische L-Aminosäuren-Decarboxylase (EC 4.1.1.28; M_r 53,8 kDa; Chromosom 7p11), ein der Gruppe II-Decarboxylasen angehörendes Enzym. Die immunreaktiven Epitope des Enzyms wurden bisher noch nicht näher charakterisiert.

Das homodimere Enzym ist an der Biosynthese der Katecholamine (Noradrenalin, Adrenalin) und Indolamine (Serotonin) beteiligt. Es decarboxyliert aromatische Aminosäuren wie 5-Hydroxytryptophan zu 5-Hydroxytryptamin (Serotonin) und 3,4-Dihydroxyphenylalanin (DOPA) zu Dopamin, der Vorstufe von Noradrenalin und Adrenalin. Es katalysiert Reaktionen der Form:



Kofaktor ist Pyridoxalphosphat. Das Enzym findet sich in den β -Zellen der Pankreasinseln, anderen APUD-Zellen, in monoaminergen Neuronen des ZNS und PNS, reichlich auch in Leber und Niere. Defekte in dem AADC-Gen führen zu einer schweren Hypotonie und zu Entwicklungsstörungen. Die Autoantikörper können die Aktivität der aromatischen L-Aminosäuren-Decarboxylase *in vitro* hemmen, sodass ein Teil der Antikörper vermutlich auch gegen Epitope des katalytischen Zentrums des Enzyms gerichtet ist.

Vorkommen Autoimmunes polyendokrines Syndrom I (APS I, 51 %). APS I assoziiert mit Hepatitis (92 %) und mit Vitiligo (80 %). Nach bisherigen Untersuchungen hohe Spezifität für ein autoimmunes polyendokrines Syndrom I. Bei Patienten mit APS I in Verbindung mit einem insulinpflichtigen Diabetes mellitus können simultan Antikörper gegen AADC und Glutamat-Decarboxylase vorliegen.