



β_2 -Glykoprotein 1-Autoantikörper

Indikationen

- ▶ V. a. primäres und sekundäres Antiphospholipid-Syndrom

Siehe auch

- ▶ [Lupusantikoagulant](#)
- ▶ [Cardiolipin-Autoantikörper](#)
- ▶ [Anti-Phospholipid-Syndrom](#)
- ▶ [Rheuma - Kollagenosen](#)
- ▶ [Autoantikörper bei Erkrankungen der Leber](#)
- ▶ Weiterführende Untersuchungen bei positivem ANA-IIFT

Immunpathologie

β_2 -Glykoprotein 1 (β_2 -GPI; Mr 38,3 kDa; Chromosom17q24.1) besteht aus fünf homologen Motiven von etwa 60 Aminosäuren, die hoch konservierte Cystein-, Prolin- und Tryptophanreste enthalten. Diese Motive sind durch ein Gerüst von vier konservierten Halbcystinresten gekennzeichnet, die zwei interne Disulfidbrücken bilden. Diese sich wiederholenden Motive wurden als kurze consensus repeats / complement control protein repeats oder Sushi-Domänen bezeichnet. Die modifizierte fünfte Domäne (der Carboxylterminus) von β_2 -GPI enthält 82 Aminosäurereste und 6 Halbcystine. β_2 -GPI bindet an verschiedene negativ geladenen Substanzen wie Phospholipide und Lipoproteine und hemmt die intrinsische Blutgerinnungskaskade, die Prothrombinaseaktivität und die ADP-abhängige Plättchenaggregation. β_2 -Glykoprotein 1 bindet an Festphasen-gebundene Phospholipide mit der C²⁸¹KNKEKKC²⁸⁸-Region, der fünften Domäne. Antikörper gegen β_2 -GPI erkennen Konformationsepitope, die sich dann ausbilden, wenn β_2 -GPI mit Lipidmembranen aus negativ geladenen Phospholipiden reagiert oder wenn β_2 -GPI an polyoxidierte Polystyroloberflächen adsorbiert wurde. Ein Teil der unter dem Begriff Phospholipid-Autoantikörper geführten Antikörper sowie auch der beim Lupusantikoagulant auftretenden Autoantikörper reagiert mit derartig veränderten Konformationsepitopen von β_2 -GPI. Siehe Infobox Lupusantikoagulant.

Vorkommen

Antikörper gegen β_2 -Glykoprotein I finden sich beim primären Antiphospholipid-Syndrom sowie bei dem häufig mit Kollagenosen assoziierten sekundären Antiphospholipid-Syndrom. Viele Patienten zeigen klinische und serologische Zeichen eines systemischen Lupus erythematoses, erfüllen aber nicht die ACR-Kriterien für dieses Krankheitsbild.