



WIKIDERM NETZWERK HAUT

BASALMEMBRANZONE

- Allg:** - Die Adhäsion von Epithelzellen zur Basalmembran wird durch sog. Hemidesmosomen vermittelt.
- Am zytoplasmatischen Plaue der Hemidesmosomen inserieren die Intermediärfilamente der Zelle, die in der Epidermis vorwiegend aus Keratin 5 + 14 bestehen.
- Note:** Die zytoplasmatischen Filamente des Keratinozyten bestehen aus Keratin und Aktin.
- Etlg:** - Hemidesmosom mit innerem Plaue (enthält BP230-AG = Dystonin sowie Plektin) und äußerem Plaue (enthält BP180-AG = Kollagen XVII sowie alpha6-beta4-Integrin)
- Lamina lucida mit einer Dicke von 20-40 nm und Ankerfilamenten, die vorwiegend aus Laminin 5 bestehen. Weitere Bestandteile der Ankerfilamente sind Laminin 6, 7 und Ladinin.
 - Lamina densa mit einer Dicke von 30-60 nm (Kollagen IV und Laminin 5)
 - Sublamina densa mit Ankerfibrillen (Kollagen VII), die in der papillären Dermis mit basalmembranähnlichen Strukturen, den sog. Ankerplaques assoziieren.
 - Dermis (Kollagen I + III)
- Note:** Hemidesmosomen sind nicht nur Adhäsionskomplexe, sondern können auch Signale transduzieren, die das zelluläre Verhalten bestimmen.
- Anat:** - innerer hemidesmosomaler Plaue (BP230-AG = Dystonin und Plektin):
- Am BP230-AG (Dystonin) aus der Plakin-Familie und Plektin als Komponenten des hemidesmosomalen Plaques inserieren die zytoplasmatischen Filamente (Keratin 5 + 14)
 - Plektin ist ein großes Phosphoprotein von ca. 500 kD.
 - Plektin interagiert mit dem zytoplasmatischen Anteil von Beta4 der Integrine.
 - Plektin kommt nicht nur im inneren hemidesmosomalen Plaue der Haut, sondern auch im Sarkolemm der Muskelzelle vor.
- transmembranöse Bausteine des äußeren hemidesmosomalen Plaques (alpha6-beta4-Integrine und BP180-AG):
- Die transmembranösen Bausteine alpha6-beta4-Integrin und BP180-AG sind am Zusammenhalt der Hemidesmosomen und damit an der Zelladhäsion beteiligt.
 - Der zytoplasmatische/proximale Anteil von Beta4 kann mit Plektin assoziieren oder mit BP230-AG interagieren und ist maßgeblich beteiligt an der Interaktion zwischen alpha6-beta4-Integrin und Hemidesmosom.
 - Der transmembranöse/extrazelluläre/Tagistale Anteil von Beta4 weist eine Bindungsstelle für das BP180-AG auf. Beide Moleküle können miteinander assoziieren.
 - alpha6-beta4-Integrine sind Rezeptoren für Laminine, insbes. für Laminin 5.
 - alpha6-beta4-Integrine transduzieren Signale von der extrazellulären Matrix ins Zellinnere, wodurch unter anderem Funktionen wie die Zytoarchitektur, Apoptose, Zellproliferation und Differenzierung beeinflusst werden.
 - Die immunogene Region NC16A des BP180-AG ist membrannah, aber extrazellulär lokalisiert und soll mit der alpha6-Einheit der Integrine interagieren können.
 - BP180-AG soll aus Stabilitätsgründen proximal mit BP230-AG (Dystonin) und Plektin interagieren können. Distal soll BP180-AG an die beta3-Kette von Laminin 5 binden können. Das distale Ende soll aber auch bis in die Lamina densa hineinreichen können.
- Laminin 5 (= Epiligrin):
- Die epidermale Basalmembran ist von zwei verschiedenen Polymeren vernetzt, den Laminin-Isoformen und dem Kollagen IV. Verschiedene Matrixglykoproteine, wie Nidogen, Perlecan oder Fibulin fungieren als stabilisierende Brückenmoleküle.
 - Laminin 5 besteht aus drei verschiedenen Ketten (alpha3, beta3, gamma2), die sich zu einem kreuzförmigen Molekül zusammenlagern.
 - Laminin 5 interagiert mit der NC1-Domäne von Kollagen VII; damit hat Laminin 5 wahrscheinlich eine Brückenfunktion für die Verbindung zwischen alpha6-beta4-Integrin und Dermis.
 - Laminin 5 ist mit Laminin 6 assoziiert, das ebenfalls aus drei verschiedenen Ketten (alpha3, beta1, gamma1) aufgebaut ist.
 - Laminin 5 hat eine dualistische Funktion, d. h. das Molekül ist sowohl wichtig für die Zelladhäsion als auch für die

Zellmigration, wie Untersuchungen zur Wundheilung gezeigt haben. Die unterschiedlichen Funktionen hängen wahrscheinlich von der durch proteolytischen Umbau modifizierten Struktur ab.

Vorangestellte Abkürzungen

AG: Antigen **Allg:** Allgemeines **ALM:** Auflichtmikroskopie **Altn:** Alternative **Amn:** Anamnese **Anat:** Anatomie **Appl:** Applikation **Aus:** Ausnahme **Ass:** Assoziationen **Ät:** Ätiologie **Bed:** Bedeutung **Bef:** Befund **Bsp:** Beispiel **Co:** Kombination **CV:** Cave **DD:** Differentialdiagnose **Def:** Definition **Di:** Diagnostik **DIF:** Direkte Immunfluoreszenz **Dos:** Dosis **EbM:** Evidenz-basierte Medizin **Eig:** Eigenschaften **EM:** Elektronenmikroskopie **Engl:** Englisch **Epi:** Epikutantestung **Erg:** Ergebnis **Erkl:** Erklärung **Err:** Erreger **Etlg:** Einteilung **Exp:** Experimentell **Filia:** Filiarisierung **Fkt:** Funktion **Folg:** Folge/Konsequenz **Frag:** Fragestellung **Gen:** Genetik **GS:** Goldstandard **Hi:** Histologie **Histr:** Historisch **HV:** Hautveränderungen **Hyp:** Hypothese **IHC:** Immunhistochemie **IIF:** Indirekte Immunfluoreszenz **Ind:** Indikation **Inf:** Infektionsweg **Inh:** Inhaltsstoffe **Ink:** Inkubationszeit **Int:** Interpretation **KI:** Kontraindikation **KL:** Klinik **Kopl:** Komplikationen **Lab:** Labor **Lit:** Literatur **LL:** Leitlinie **Lok:** Lokalisation **Makro:** Makroskopie **Man:** Manifestationszeitpunkt **Mat:** Material/Arbeitsmittel **Merk:** Merkhilfe **Meth:** Methodik **Mikro:** Mikroskopie **Mon:** Monitoring **Neg:** Negativ/Nachteil **Note:** Notiz/Anmerkung **NW:** Nebenwirkung **OCT:** opt. Kohärenztomografie **OTC:** Over-the-counter-Produkt **Pa:** Pathologie **PCR:** polymerase chain reaction **Pg:** Pathogenese **Phar:** Pharmakon/Handelsname **Pos:** Positiv/Vorteil **PPH:** Pathophysiologie **Proc:** Prozedere **Prog:** Prognose **Prop:** Prophylaxe **Przp:** Prinzip **PT:** Publikationstyp **RCM:** konfokaler Laserscan **Risk:** Risikofaktoren **Rö:** Röntgen **Rp:** Rezeptur **S:** Signa/Beschriftung **So:** Sonderformen **SS:** Schwangerschaft **Stoff:** Wirkstoff **Syn:** Synonyme **TF:** Triggerfaktoren **Th:** Therapie **TNM:** TNM-Klassifikation **Urs:** Ursache **Verl:** Verlauf **Vor:** Voraussetzung **Vork:** Vorkommen **Web:** world wide web **Wirk:** Wirkung **WW:** Wechselwirkung **Zus:** Zusammenfassung

Abkürzungen im Fließtext

AA: Alopecia areata **AD:** Atopische Dermatitis **AEP:** Atopische Eruption in der Schwangerschaft **AGEP:** Akute generalisierte exanthematische Pustulose **AGS:** Adrenogenitales Syndrom **AHEI:** Akutes hämorrhagisches Ödem des Kindesalters **AJCC:** American Joint Committee on Cancer **AKN:** Acne keloidalis nuchae **ALM:** Auflichtmikroskopie **AN:** Acanthosis nigricans **APC:** antigen presenting cell **APD:** Autoimmun-Progesteron-Dermatitis **ATLL:** Adultes T-Zell-Lymphom/Adulte T-Zell-Leukämie **AZ:** Allgemeinzustand **BB:** Blutbild **BD:** Bowen, Morbus **BMZ:** Basalmembranzone **BP:** Bullöses Pemphigoid **BTX:** Botulinumtoxin **CA:** Karzinom **CBCL:** B-Zell-Lymphome, primär kutane **CD1a:** Langerhanszell-Marker **CD20:** B-Zell-Marker **CD23:** FcεRII **CD26:** Dipeptidyl-Peptidase IV **CD28:** Rezeptor der T-Zelle für B7.1 und B7.2 der APC **CD3:** Pan-T-Zell-Marker **CD30:** Marker für B- oder T-Zell-Aktivierung = Ki-1-Antigen **CD56:** NK-Zell-Marker **CD68:** Zytotoxizitätsmarker von Monozyten/Makrophagen **CD80:** B7.1 der APC **CD86:** B7.2 der APC **CD95:** Fas-Antigen **CK:** Zytokeratin **CLA:** Cutaneous Lymphocyte Associated Antigen **CNH:** Chondrodermatitis nodularis chronica helioides **CR:** Fallbericht (case report) **CS:** Fallserie (case series mit mindestens 3 Patienten) **CSS:** Churg-Strauss-Syndrom **CT:** Kontrollierte Studie (controlled trial) **CTCL:** T-Zell-Lymphome, primär kutane **CVI:** Chronisch venöse Insuffizienz **CyA:** Cyclosporin A **DAB:** Deutsches Arzneibuch **DAC:** Deutscher Arznei-Codex **DDG:** Deutsche Dermatologische Gesellschaft **DFP:** Dermatofibrosarcoma protuberans **DH:** Dermatitis herpetiformis Duhring-Brocq **DIC:** Disseminated Intravascular Coagulation **DM:** Dermatomyositis **DNCB:** Dinitrochlorbenzol **DTIC:** Dacarbazin **EB:** Epidermolysis bullosa congenita – Gruppe **EBA:** Epidermolysis bullosa acquisita **EBD:** Epidermolysis bullosa dystrophica **EBS:** Epidermolysis bullosa simplex **ECM:** Extrazelluläre Matrix **ECP:** Eosinophiles kationisches Protein **ED:** Einzeldosis /-dosen **EDS:** Ehlers-Danlos-Syndrom **EEM:** Erythema exsudativum multiforme **EGF:** Epidermaler Wachstumsfaktor **EGR:** Erythema gyratum repens Gammel **ELAM:** Endothelial Leukocyte Adhesion Molecule **ELND:** Elective Lymph Node Dissection **EMS:** Eosinophilie-Myalgie-Syndrom **EN:** Erythema nodosum **EPDS:** Erosive pustulöse Dermatose des Kapillitiums **EPF:** Eosinophile pustulöse Follikulitis Ofuji **EQ:** Erythroplasie Queyrat **FFD:** Fox-Fordyce-Erkrankung **FTA-Abs:** Fluoreszenz-Treponemen-Antikörper-Absorptionstest **GA:** Granuloma anulare **GI:** Gastrointestinal **GM:** Granuloma multiforme **GM-CSF:** Granulocyte-Macrophage Colony-Stimulating Factor **GS:** Goldstandard **GSS:** Gloves-and-socks-Syndrom **GvHD:** Graft-versus-host-Krankheit **HES:** Hypereosinophilie-Syndrom **HHD:** Hailey-Hailey, Morbus **HIS:** Hyper-IgE-Syndrom **HLP:** Hyperkeratosis lenticularis perstans **HWZ:** Halbwertszeit **IBD:** Inflammatory Bowel Disease (chronisch entzündliche Darmerkrankung) **ICAM:** Intercellular Adhesion Molecule **ICAM-1:** CD54 = Intercellular Adhesion Molecule-1 **IHC:** Immunhistochemie **IPL:** Intense Pulsed Light **IVIG:** Intravenöse Immunglobuline **JÜR:** Jahres-Überlebensrate **JEB:** Junktionale Epidermolysis bullosa congenita **KD:** Kontaktdermatitis **KOF:** Körperoberfläche **KS:** Kaposi-Sarkom **LCH:** Langerhans-Zell-Histiozytose **LFA:** Lymphocyte Function-associated Antigen **LFA-1:** CD11a/CD18 = Lymphocyte Function-associated Antigen-1 (Beta2-Integrin) **LK:** Lymphknoten **LL:** Leitlinie **LT:** Leukotrien **M-CSF:** Macrophage Colony-Stimulating Factor **MA:** Metaanalyse **MA/SR:** Meta-Analysis / Systematic Review **Mac-1:** CD11b/CD18 (Beta2-Integrin) **MCP:** Monozyten-chemotaktisches Protein **MCP-1:** Monocyte Chemoattractant Protein-1 **MED:** Minimale Erythemdosis **MI:** Mitoseindex/Mitoserate pro qmm **MIA:** melanoma inhibitory activity **MM:** Malignes Melanom **MMP:** Matrix-Metalloproteinase **NMH:** niedermolekulare Heparine **NMSC:** Nonmelanoma Skin Cancer **NMU:** Nahrungsmittelunverträglichkeiten **NNH:** Nasennebenhöhlen **NRF:** Neues Rezeptur Formularium **OCA:** Albinismus, okulokutaner **p.i.:** post infectionem **pAVK:** periphere arterielle Verschlusskrankheit **PDE:** Phosphodiesterase **PDGF:** Platelet Derived Growth Factor **PDT:** Photodynamische Therapie **PECAM:** Platelet-Endothelial Cell Activation Molecule **qmm:** Quadratmillimeter **RCT:** Randomisierte kontrollierte Studie (randomized controlled trial) **RES:** Retikuloendotheliales System **RF:** Rheumafaktoren **SA:** Sicherheitsabstand **sla:** sialyl Lewis a-Antigen **SLN:** Sentinel Lymph Node **SLND:** Sentinel Lymph Node Dissection **sLx:** sialyl Lewis x-Antigen **SR:** Systematische Übersichtsarbeit **SS:** Schwangerschaft **SSc:** systemische Sklerodermie **SSW:** Schwangerschaftswoche **TCR:** T-Zell-Rezeptor **TD:** Tumordicke **TEN:** Toxische Epidermale Nekrolyse **TNM:** Tumor-Lymphknoten-Metastasen-Malignomklassifikation **TP:** Treponema pallidum **TPHA:** Treponema pallidum-Hämagglutinationstest **VCAM:** Vascular Cell Adhesion Molecule **VDRL:** Venereal-Disease-Research-Laboratory-Flockungstest **VCAM-1:** CD106 = Vascular Cell Adhesion Molecule-1 **VEGF:** Vascular Endothelial Growth Factor **VLA-4:** CD49d/CD29 = Very Late Antigen 4 (Beta1-Integrin) **Z.n.:** Zustand nach