

Des autoanticorps contre la protéine bactéricide augmentant la perméabilité (BPI)

BPI - protéine endogène antibiotique - est un composant des granules azurophiles dans les granulocytes neutrophiles ou polynucléaires neutrophiles (PNN). La BPI libérée dans le phagosome dispose d'une action cytotoxique contre les bactéries à Gram négatif en provoquant une augmentation de la perméabilité de la membrane externe. En plus, elle est libérée dans l'environnement extracellulaire et se lie à la région lipide A des lipopolysaccharides (LPS) des bactéries à Gram négatif. Cette liaison neutralise les LPS. Ce sont des endotoxines qui fonctionnent comme déclencheur de la réponse inflammatoire et favorisent l'opsonisation et la phagocytose bactérienne. Il y a deux domaines fonctionnel de BPI: le domaine N-terminale est responsable pour l'activité anti-bactérienne et la liaison du LPS; le domaine C-terminale, ensemble avec le domaine N-terminale, est nécessaire pour l'opsonisation.

BPI est aussi exprimée à la surface de l'épithélium des muqueuses ce que précise sa fonction dans la prévention des infections respiratoires.

Les anticorps anti-cytoplasme des polynucléaires neutrophiles (ANCA) contre la C-terminale de BPI peuvent être trouvés chez les patients atteints des maladies suivantes: la vascularite, la fibrose kystique, le déficit en TAP (*transporter associated with antigen presentation*), les maladies inflammatoires chroniques intestinales, l'hépatite auto-immune, la cholangite sclérosante et - rarement - des vascularites systémiques. Les autoanticorps contre BPI représentent un sous-groupe d'ANCA qui montrent pour la plupart un aspect cytoplasmique (cANCA) en immunofluorescence indirecte utilisant des granulocytes fixés à l'éthanol.

Tous les patients atteints de ces maladies mentionnées en haut montrent une exposition chronique aux bactéries à Gram négatif et par conséquent, une nécessité de neutraliser ces endotoxines comme LPS qui implique BPI. En cas de la fibrose kystique, il semble que les ANCA dirigés

contre la BPI soient des marqueurs de colonisation par *Pseudomonas aeruginosa* et de lésions pulmonaires. La même association aux autoanticorps BPI pourrait aussi exister en cas de déficit en TAP. Il est probable que les autoanticorps BPI représentent un marqueur pour infections endobronchiques chroniques et réponse inflammatoire soutenue au moins chez les patients atteints de fibrose kystique.

DIARECT offre trois antigènes ANCA: MPO, PR3 et BPI (protéine bactéricide augmentant la perméabilité, purifié à partir des cellules polymorphonucléaires du sang périphérique humain).

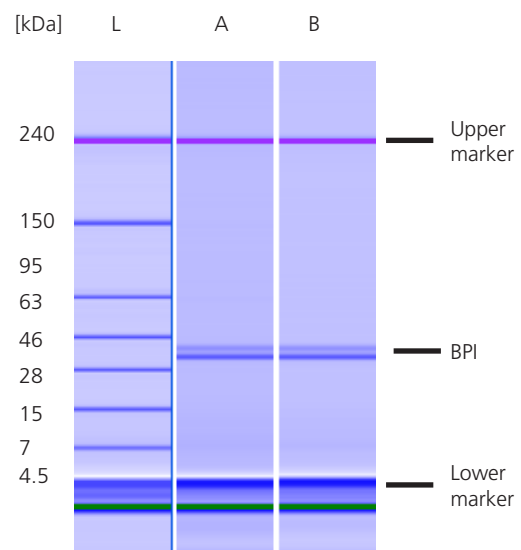


Figure: électrophorèse de deux lots différents de BPI (non recombinant) isolé de neutrophiles humains (A et B). Le tampon de chargement ajouté aux échantillons de BPI contient un marqueur supérieur et inférieur. Le poids moléculaire des protéines standard est indiqué à gauche.

Références:

- Canny *et al.* (2002) PNAS. 99:3902-3907
- Dunn *et al.* (1999) J Infect. 39:81-87
- Holweg *et al.* (2011) Biochem Soc Trans. 39:1045-1050
- Iovine *et al.* (1997) PNAS. 94:10973-10978
- Ooi *et al.* (1987) J Biol Chem. 262:14891-14894
- Schultz *et al.* (2007) Clin Chim Acta. 384:12-23
- Weiss *et al.* (1978) J Biol Chem. 253:2664-2672
- Zhao *et al.* (1995) Clin Exp Immunol. 99:49-56

Attention: l'usage des antigènes dans des analyses diagnostiques peut être protégé par brevet. DIARECT n'est pas responsable pour ces questions. Nous recommandons de clarifier la situation juridique avant l'usage.

Information de commande

18500	Myeloperoxidase	0.1 mg
18501	(MPO; non recombinant)	1.0 mg
18600	Proteinase 3	0.1 mg
18601	(PR3; non recombinant)	1.0 mg
19200	BPI	0.1 mg
19201	(non recombinant)	1.0 mg

180611_Rev01

