Zeta-Ketten-assoziierte Proteinkinase 70

H. Baum

Institut für Laboratoriumsmedizin, Mikrobiologie und Blutdepot, Regionale Kliniken Holding RKH GmbH, Ludwigsburg, Deutschland

Synonym(e) ZAP70

Englischer Begriff tyrosine-protein kinase 70

Definition Zentrales Regulatorprotein der T-Lymphozyten-Differenzierung (► [T-Lymphozyt](#)) und adaptiven Immunität.

Beschreibung Die Zeta-Ketten-assoziierte Proteinkinase 70 ist ein 70 kDa großes Protein mit Thyrosinkinaseaktivität. Es bindet an die Zeta-Kette des T-Zellrezeptors und ist für die angepasste Regulation der T-Zell-Immunantwort essenziell.

Mutationen in dieser Thyrosinkinase führen zur primären Defizienz der T-Zell-vermittelten Immunität. Es sind dabei unterschiedliche Mutationen nachweisbar, wobei meist die Mutation in der Kinasedomäne zu finden ist. Alle bislang beschriebenen Mutationen führen aber zu einer frühen Manifestation der Immundefizienz mit einem schweren Phänotyp im Kleinkindesalter. Im Mausmodell konnte darüber hinaus auch ein Zusammenhang mit Autoimmunerkrankungen gezeigt werden. Therapeutisch kommt bislang nur die Knochenmarktransplantation zum Einsatz.

In den B-Lymphozyten findet sich diese Mutation bei Patienten mit einer CLL, wobei dies mit einer schlechten Prognose assoziiert ist.

Literatur

Fischer A, Picard C, Chemin K et al (2010) ZAP70: a master regulator of adaptive immunity. *Semin Immunopathol* 32:107–116