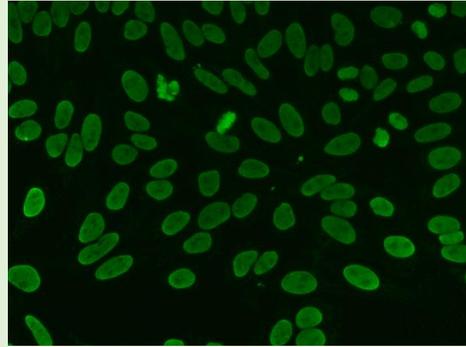
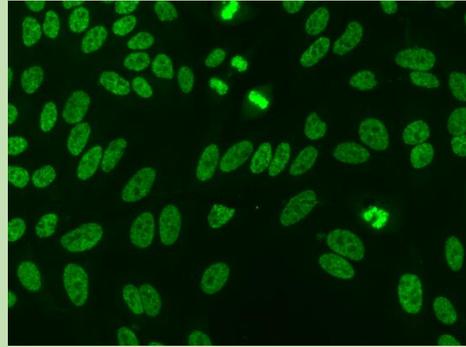
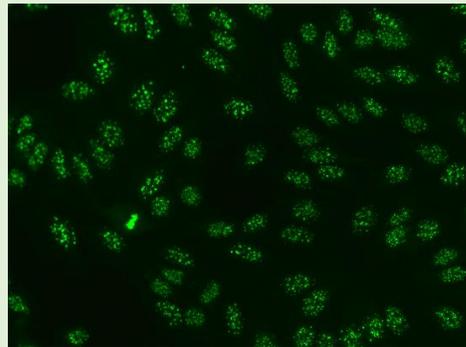
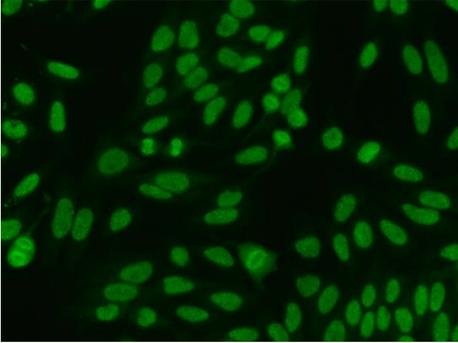
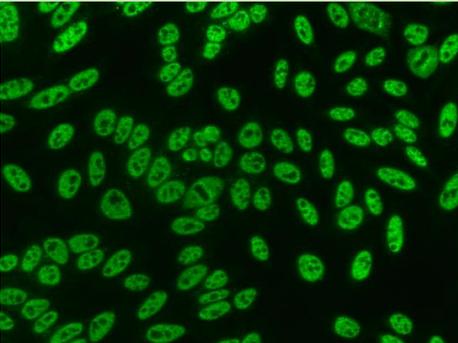
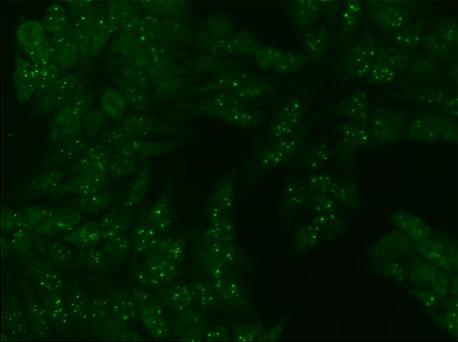


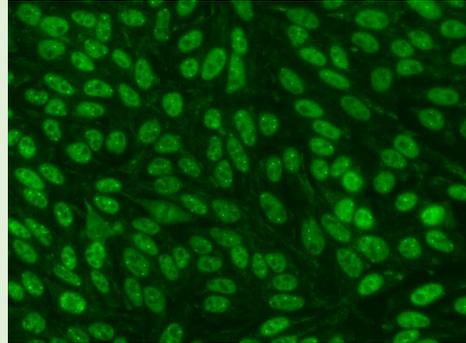
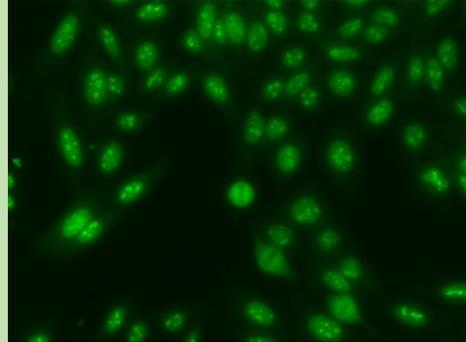
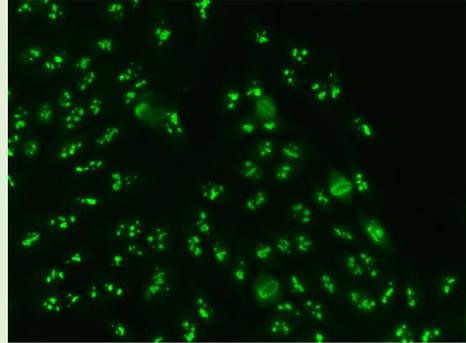
Nomenklatur der Muster antinukleärer Antikörper (ANA), angepasst an den „International Consensus on Antinuclear Antibody Patterns“ (ICAP)

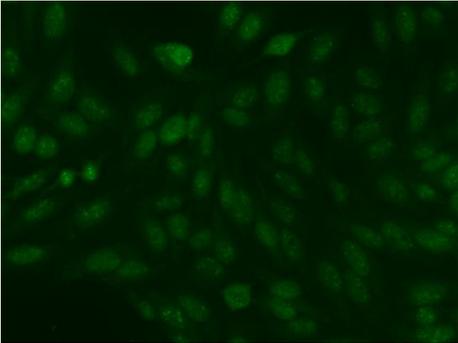
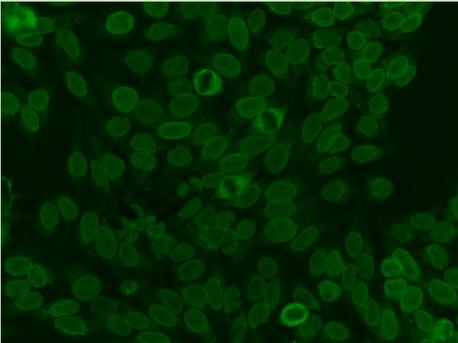
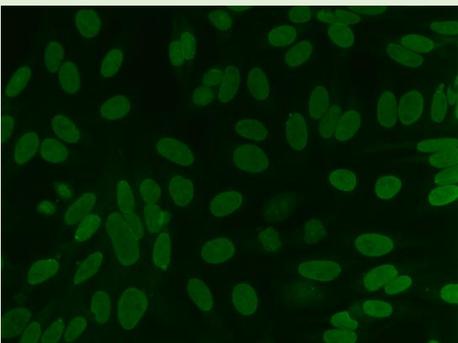
Weitere Informationen siehe auch offizielle ICAP-Website
www.anapatterns.org

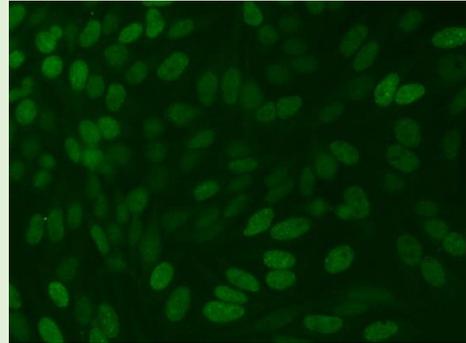
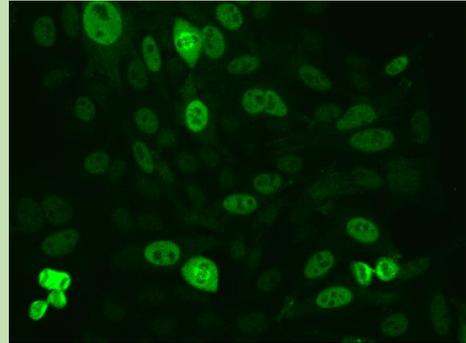
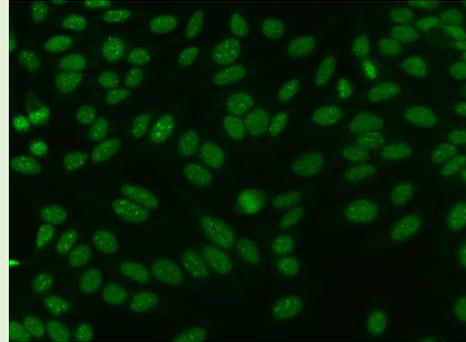
Nukleäre Muster

| Nukleäre Muster: | | | | |
|---|--|--|---|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Homogen (AC-1)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: homogen, homogen-gesprenkelt</p> | <p>Systemischer Lupus erythematoses (SLE)</p> <p>Arzneimittel - induzierter Lupus erythematoses</p> | <p>ds-DNA</p> <p>Nukleosomen</p> <p>Histone</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> |  |
| <p>Dicht fein gesprenkelt (AC-2) (dense fine speckled, DFS)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: dense fine speckled (DFS)</p> | <p>Vorkommen in Abwesenheit krankheitsspezifischer AAK fast ausschließlich bei Personen <u>ohne</u> entzündlich-rheumatische Systemerkrankung</p> | <p>DFS70 Synonym: LEDGF (lens epithelium derived growth factor)</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> <p>Ggf. Systemsklerose- und Myositis-Profil</p> <p>-> es müssen unbedingt krankheitsspezifische Autoantikörper ausgeschlossen werden!!!</p> |  |
| <p>Zentromer (AC-3)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: centromere</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc) mit eher limitierter Verlaufsform</p> <p>CREST-Syndrom</p> <p>Overlapkrankung in Kombination mit primär biliärer Cholangitis (PBC)</p> | <p>Centromer-Protein A Synonym: CENP A</p> <p>Centromer-Protein B Synonym: CENP B</p> <p>Centromer-Protein C Synonym: CENP C</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>Ggf. ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> <p>Systemsklerose-Profil bei negativem CENP B oder V.a. diffuse Sklerodermie</p> <p>Ggf. SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz) und Leber-Profil</p> |  |

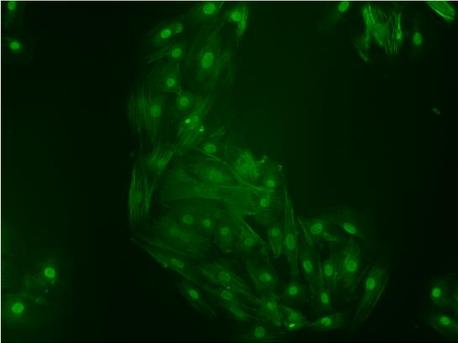
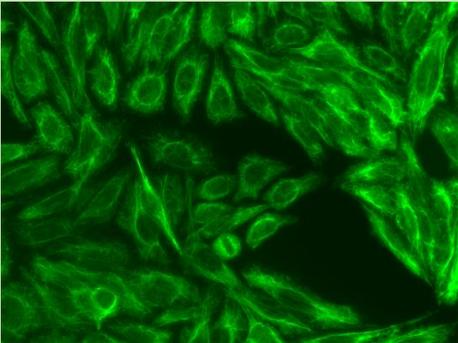
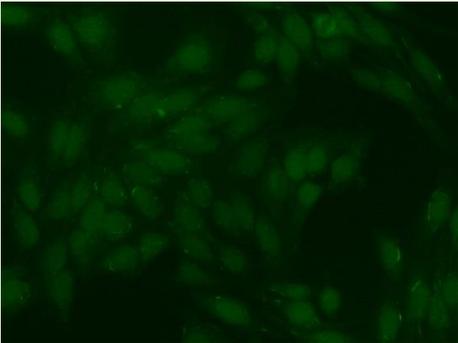
| Nukleäre Muster: | | | | |
|--|---|---|--|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| Fein gesprenkelt (AC-4) Vorherige Bezeichnung: gesprenkelt, gesprenkelt-nukleolär | Sjögren-Syndrom (SjS) Systemischer Lupus erythematoses (SLE) Dermatomyositis (DM) | SS-A/Ro (Ro52 und Ro60- Antigen) SS-B/La Mi-2 TIF-1γ Ku | ANA-Profil ds-DNA-AK Ggf. Myositis-Profil |  |
| Grob gesprenkelt (AC-5) Vorherige Bezeichnung: gesprenkelt | Mixed connective tissue disease (MCTD) Systemischer Lupus erythematoses (SLE) Systemische Sklerodermie (SSc) mit eher diffuser Verlaufsform | U1-nRNP Sm RNA-Polymerase III | ANA-Profil ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap- Autoimmunerkrankung Systemsklerose-Profil bei V.a. Sklerodermie, bei autoimmunem Geschehen mit unklarer renaler Beteiligung oder in Kombination mit Neoplasien |  |
| Mehrere nukleäre Punkte (AC-6) Vorherige Bezeichnung: multiple nuclear dots | Primär biliäre Cholangitis (PBC) Dermatomyositis (DM) | Sp-100 PML-Proteine MJ/NXP-2 | SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz) Leber-Profil Ggf. Myositis-Profil |  |

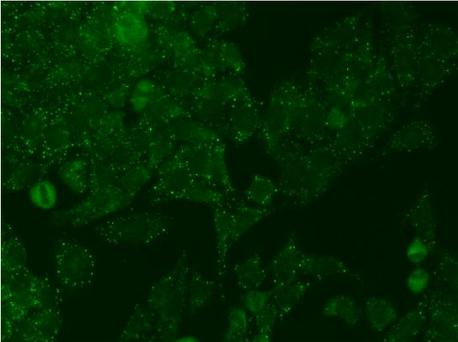
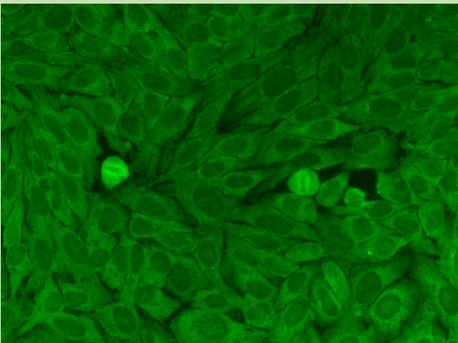
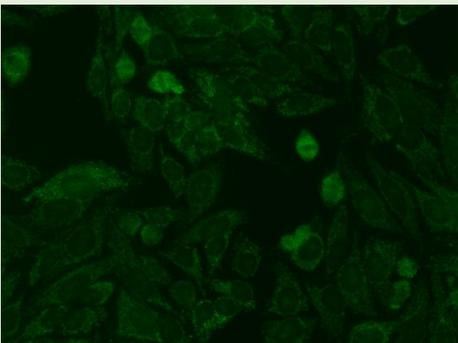
| Nukleäre Muster: | | | | |
|---|---|---|---|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Wenige nukleäre Punkte (AC-7)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: few nuclear dots</p> | <p>Sjögren-Syndrom (SjS)</p> <p>Systemischer Lupus erythematodes (SLE)</p> <p>Systemische Sklerodermie (SSc)</p> <p>Polymyositis (PM)</p> <p>Entzündliche Erkrankungen</p> | <p>p80-Coilin</p> <p>SMN (survival of motor neuron)</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> <p>Ggf. zusätzlich Systemsklerose- oder Myositis-Profil</p> |  |
| <p>Homogen nukleolär (AC-8)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: nukleolär, gesprenkelt-nukleolär</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc) / Polymyositis - Overlap</p> <p>Systemische Sklerodermie (SSc) mit eher limitierter Verlaufsform</p> <p>Interstitielle Lungenerkrankung bei Sklerodermie sine scleroderma</p> | <p>PM-Scl 75</p> <p>PM-Scl 100</p> <p>Th/To</p> | <p>Systemsklerose-Profil</p> <p>ANA-Profil und ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Schollig nukleolär (AC-9)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: nukleolär</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc) mit diffuser Verlaufsform</p> | <p>Fibrillarin</p> | <p>Systemsklerose-Profil</p> <p>ANA-Profil und ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> |  |

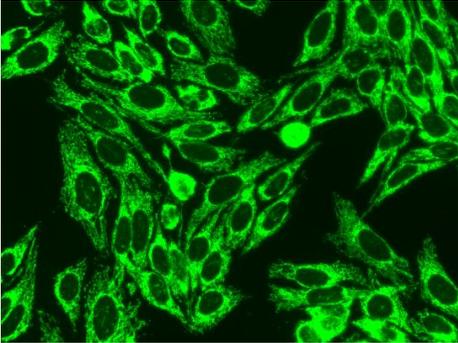
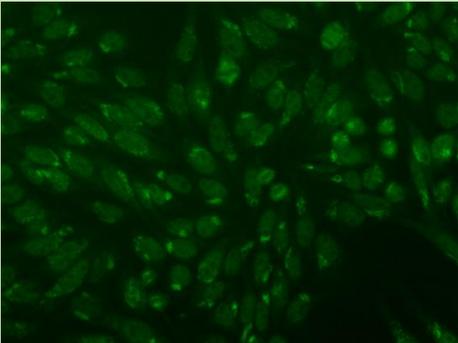
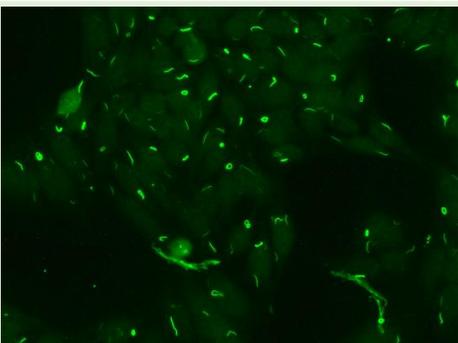
| Nukleäre Muster: | | | | |
|--|--|--|---|--|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Punktiert nukleolär (AC-10)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: nukleolär, gesprenkelt-nukleolär</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc) mit eher diffuser Verlaufsform</p> <p>Akutes Nierenversagen ohne Hautmanifestation bei Sklerodermie sine scleroderma</p> | <p>RNA-Polymerase I</p> <p>hUBF/NOR-90</p> | <p>Systemsklerose-Profil</p> <p>ANA-Profil und ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Glatt nukleär randständig (AC-11)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Kernmembran</p> | <p>Systemischer Lupus erythematodes (SLE)</p> | <p>Lamin A</p> <p>Lamin B</p> <p>Lamin C</p> <p>Lamin-assoziierte Proteine</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> |  |
| <p>Punktiert nukleär randständig (AC-12)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Kernmembran</p> | <p>Primär biliäre Cholangitis (PBC)</p> | <p>gp210</p> | <p>SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz)</p> <p>Leber-Profil</p> |  |

| Nukleäre Muster: | | | | |
|--|--|--|--|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Pleomorph, passend zu PCNA (AC-13)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Pleomorph wie PCNA</p> | <p>Systemischer Lupus erythematodes (SLE)</p> | <p>PCNA</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> |  |
| <p>Pleomorph, passend zu CENP-F (AC-14)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: CENP-F</p> | <p>Neoplasie</p> <p>chronisch-entzündliche Erkrankung</p> <p>chronische Abstoßungsreaktion</p> | <p>Centromer Protein F</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Passend zu DNA-Topoisomerase I (AC-29)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Verdacht auf Scl-70-AK</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc) mit diffuser Verlaufsform</p> | <p>DNA-Topoisomerase I Synonym: Scl-70</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> <p>Ggf. zusätzlich Systemsklerose-Profil</p> |  |

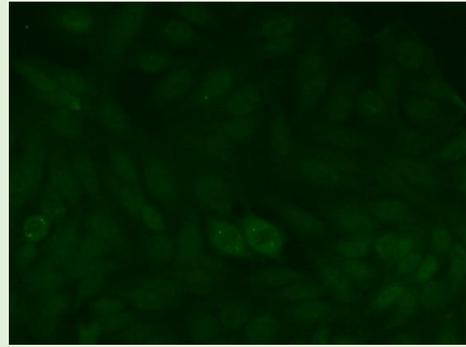
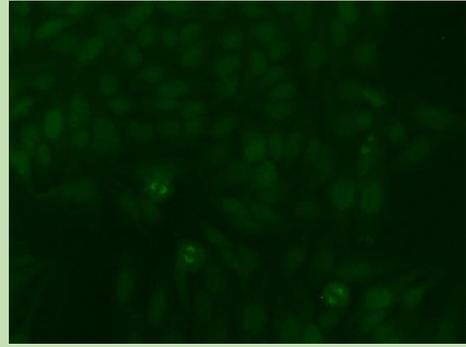
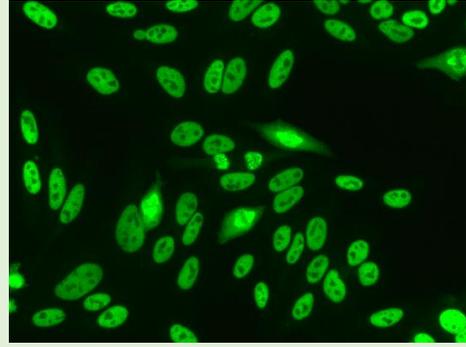
Zytoplasmatische Muster

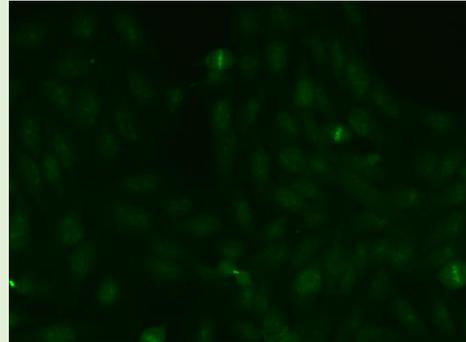
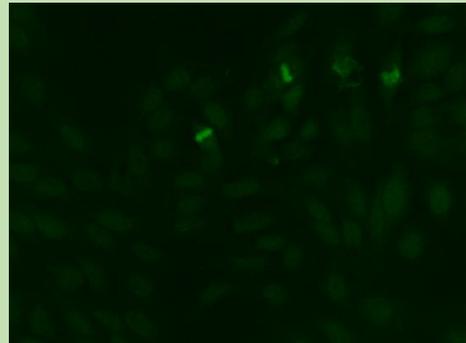
| Zytoplasmatische Muster: | | | | |
|--|---|--|---|--|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Linear fibrillär (AC-15)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasma (filamentös, z.B. Actin)</p> | <p>Autoimmunhepatitis (AIH) vom Typ 1</p> | <p>Actin</p> | <p>SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz)</p> <p>Leber-Profil</p> |  |
| <p>Filamentös fibrillär (AC-16)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasma (fein filamentös, z.B. Vimentin)</p> | <p>Entzündungsreaktionen</p> <p>Infektionen</p> <p>Psoriasis</p> <p>Alkoholbedingte Lebererkrankungen</p> | <p>Vimentin</p> <p>Zytokeratine</p> <p>Tropomyosin</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmun- erkrankung</p> |  |
| <p>Kurzfasrig (AC-17)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasmas</p> | <p>Ggf. Myasthenia gravis</p> <p>Ggf. chronisch entzündliche Darmerkrankung</p> | <p>Vinculin</p> <p>α-Actinin</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmun- erkrankung</p> |  |

| Zytoplasmatische Muster: | | | | |
|--|--|--|---|--|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Diskrete Punkte, passend zu GW-Körperchen (AC-18)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasma (gepunktet)</p> | <p>Unspezifische Autoimmun- erkrankung</p> <p>Ggf. primär biliäre Cholangitis (PBC)</p> <p>Ggf. neurologische Erkrankung</p> | <p>GW-bodies</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmun- erkrankung</p> <p>Ggf. SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz) und Leber-Profil bei V.a. Leberautoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Dicht fein gesprenkelt (AC-19)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasmas</p> | <p>Systemischer Lupus erythematoses (SLE)</p> <p>Anti-Synthetase-Syndrom</p> <p>Interstitielle Lungen- erkrankung</p> | <p>Ribosomale Proteine</p> <p>PL-7</p> <p>PL-12</p> <p>OJ</p> <p>EJ</p> <p>SRP</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK</p> <p>Ggf. Myositis-Profil</p> |  |
| <p>Fein gesprenkelt (AC-20)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasma (fein gesprenkelt)</p> | <p>Anti-Synthetase-Syndrom</p> <p>Ggf. interstitielle Lungen- erkrankung</p> <p>Ggf. amyopathische Dermatomyositis</p> | <p>Jo-1</p> <p>Ggf. MDA5</p> | <p>ANA-Profil</p> <p>ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap- Autoimmunerkrankung</p> <p>Ggf. Myositis-Profil</p> |  |

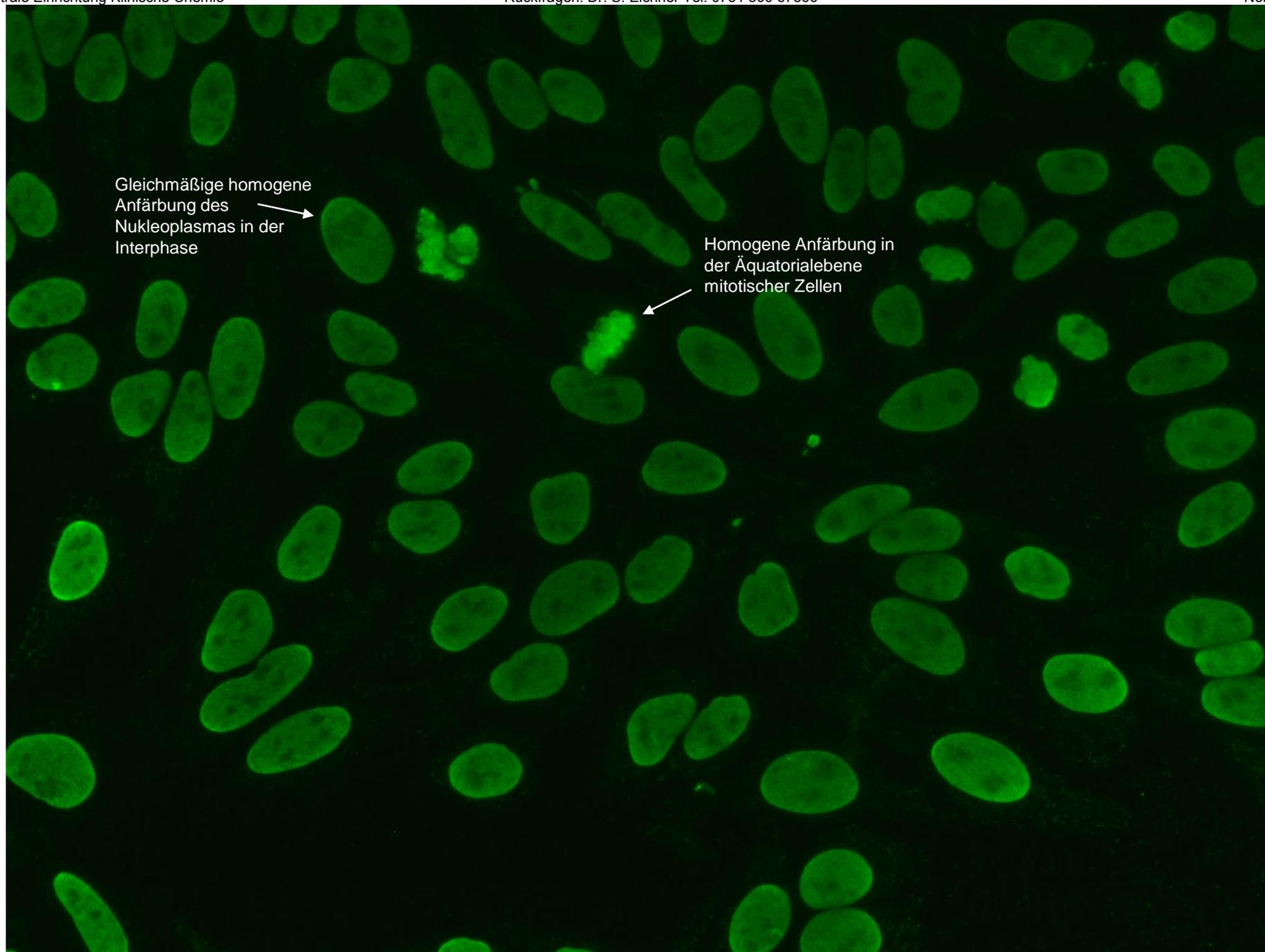
| Zytoplasmatische Muster: | | | | |
|--|--|---|--|--|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Retikulär, passend zu AMA (AC-21)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Cytoplasma (mitochondrial)</p> | <p>Primär biliäre Cholangitis (PBC)</p> <p>Ggf. in Kombination mit systemischer Sklerodermie (SSc)</p> | <p>Mitochondriale Komponenten</p> <p>AMA-M2</p> | <p>SMA/AMA (indirekte Immunfluoreszenz)</p> <p>Leber-Profil</p> <p>ANA-Profil und ds-DNA-AK zum Ausschluss einer Overlap-Autoimmunerkrankung</p> <p>Ggf. Systemsklerose-Profil</p> |  |
| <p>Polar, passend zu Golgi (AC-22)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Golgi-Apparates</p> | <p>Sjögren-Syndrom (SjS)</p> <p>Systemischer Lupus erythematodes (SLE)</p> <p>andere Autoimmunerkrankungen</p> <p>Neoplasie</p> <p>Viruserkrankung</p> | <p>Bestandteile des Golgi-Apparates</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Stäbchen und Ringe (AC-23)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Haken und Ösen</p> | <p>Hepatitis C - Infektion mit Interferon-α und Ribavirin Therapie</p> | <p>Inosinmonophosphatdehydrogenase 2 (IMPDH2)</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> |  |

Mitotische Muster

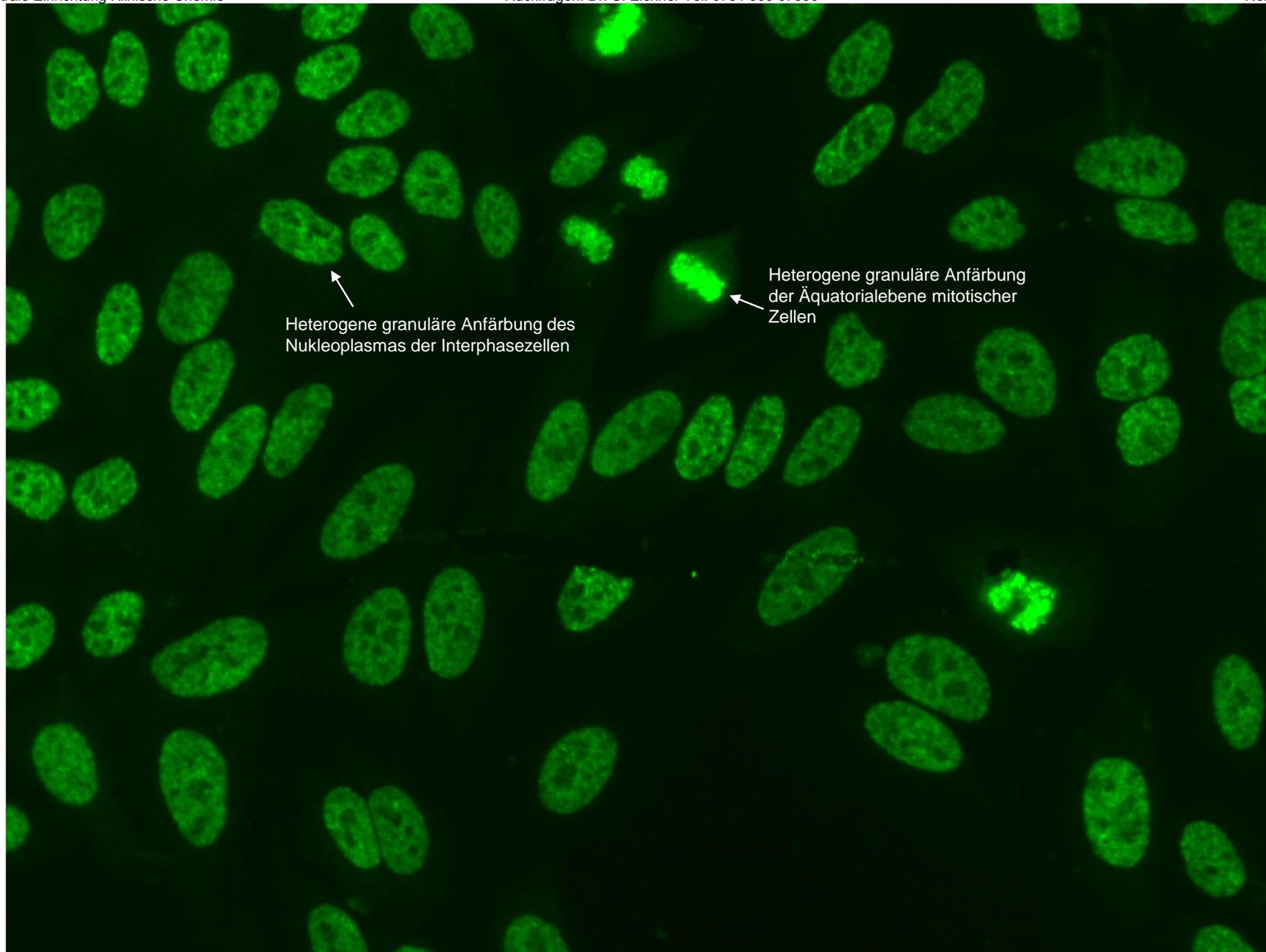
| Mitotische Muster: | | | | |
|---|--|--|---|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| <p>Zentrosomen (AC-24)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung der Zentriolen</p> | <p>Systemische Sklerodermie (SSc)</p> <p>Raynaud-Syndrom</p> <p>Infektionen</p> | <p>Pericentrin</p> <p>Ninein</p> <p>Cep250</p> <p>Cep110</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> <p>Ggf. Systemsklerose-Profil</p> |  |
| <p>Spindelfasern (AC-25)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: Anfärbung des Spindel-Apparates</p> | <p>Sjögren-Syndrom (SjS)</p> <p>Systemischer Lupus erythematoses (SLE)</p> <p>andere Autoimmunerkrankungen</p> | <p>HsEg5</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> |  |
| <p>Passend zu NuMa (nukleärer mitotischer Apparat) (AC-26)</p> <p>Vorherige Bezeichnung: gesprenkelt mit Anfärbung des Spindel-Apparates</p> | <p>verschiedene systemische Autoimmunerkrankungen</p> <p>Infektionen</p> <p>Neoplasie</p> | <p>MSA-1</p> <p>Centrophilin</p> | <p>Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmunerkrankung</p> |  |

| Mitotische Muster: | | | | |
|---|---|--|---|---|
| Muster (mit Kennzahl) | Klinische Bedeutung/ vorwiegende Krankheitsassoziation | mögliche Zielantigene | empfohlene Folgeuntersuchung | |
| Interzelluläre Brücke (AC-27) Vorherige Bezeichnung: Midbodies | Weitgehend unklar Ggf. systemische Sklerodermie (SSc) Ggf. Raynaud-Syndrom | unbekannt | Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmun- erkrankung Ggf. Systemsklerose- Profil |  |
| Chromosomenhülle (AC-28) Vorherige Bezeichnung: Chromosomen-assoziiertes Antigen | Ggf. diskoider Lupus erythematodes Ggf. chronisch lymphatische Leukämie Ggf. Sjögren-Syndrom (SjS) Ggf. Polymyalgia rheumatica | Modifiziertes Histon- H3 MCA-1 | Ggf. ANA-Profil und ds-DNA-AK bei V.a. systemische Autoimmun- erkrankung |  |

AC-1:



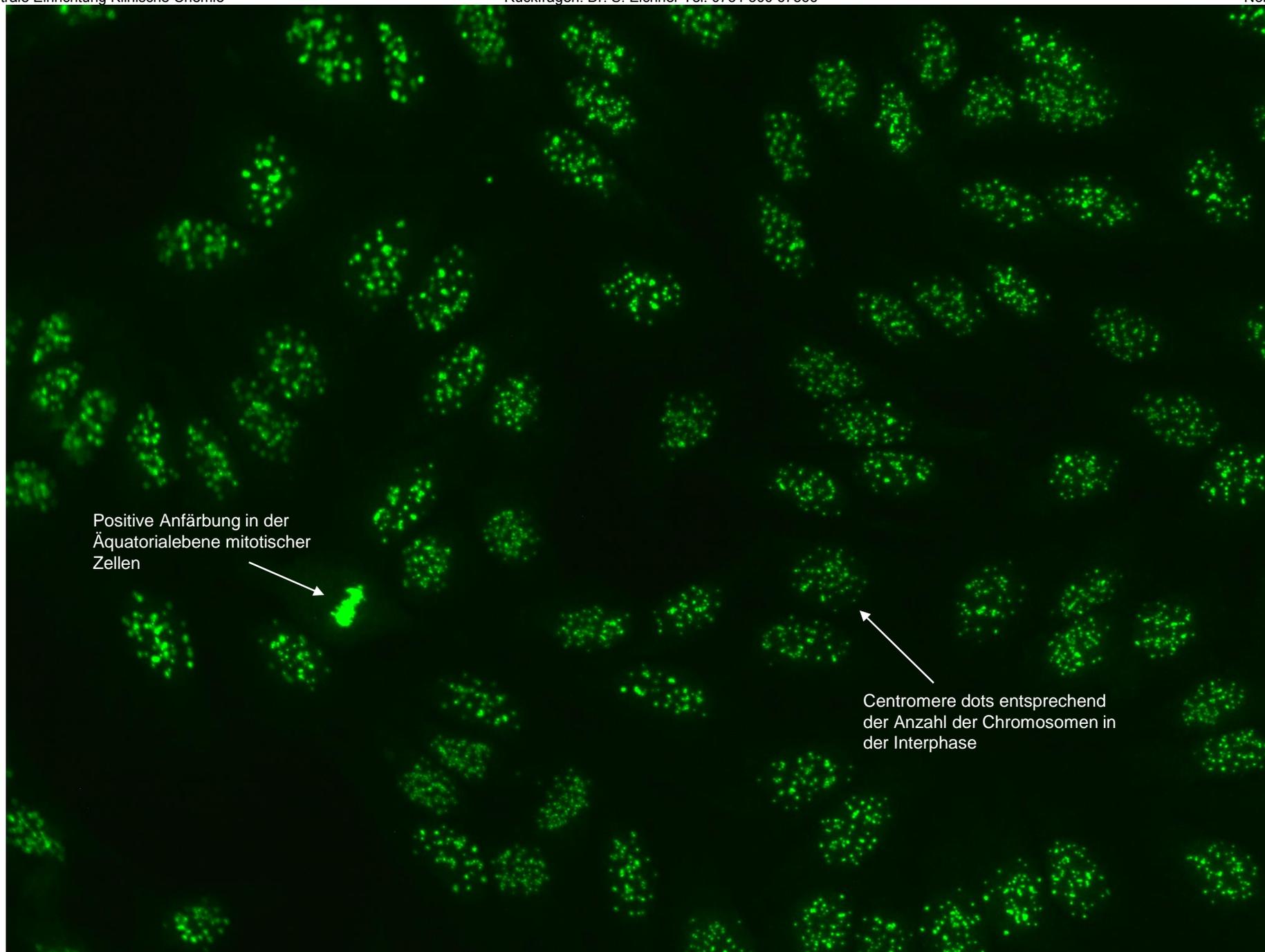
AC-2:



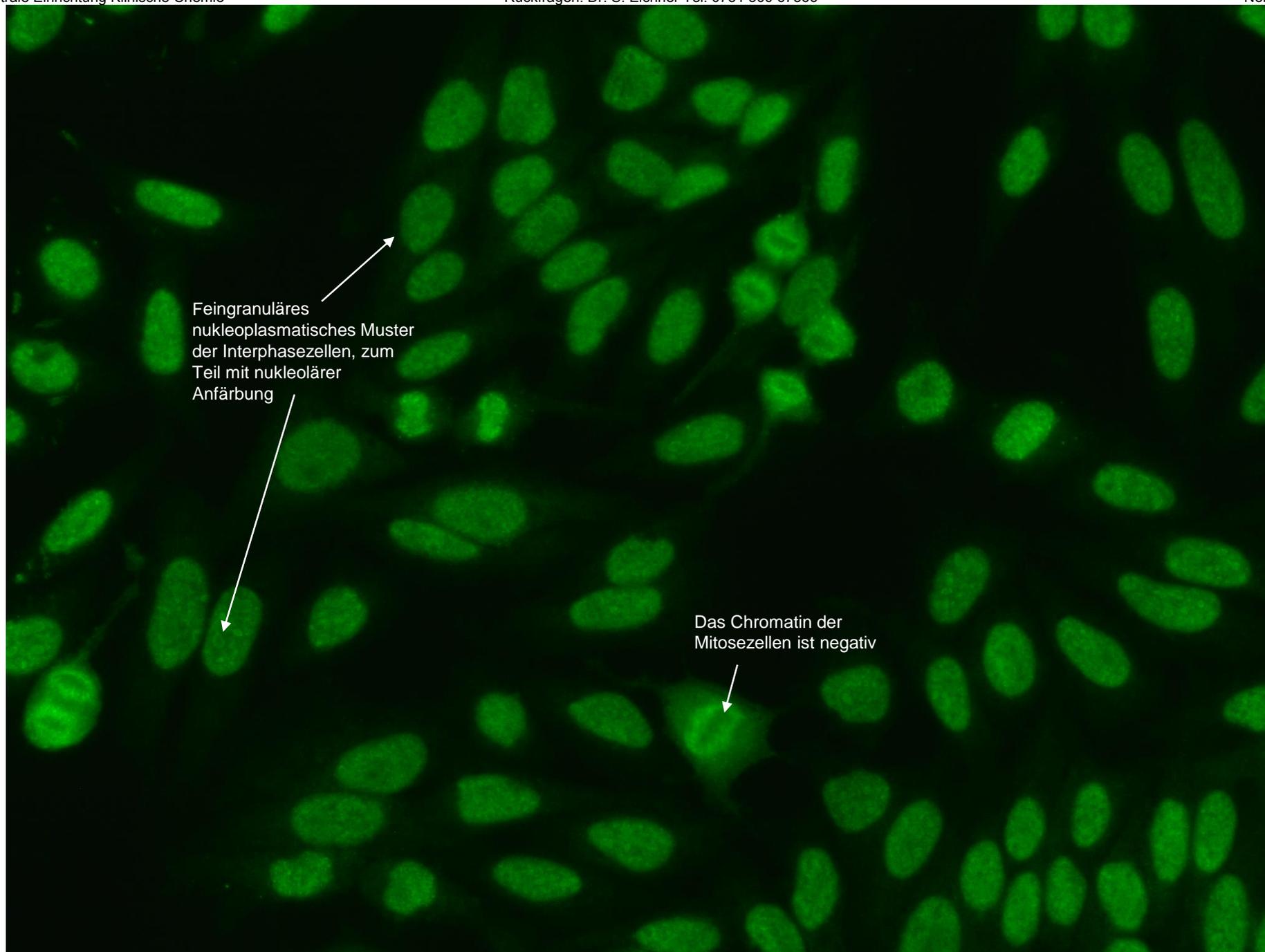
Heterogene granuläre Anfärbung des Nukleoplasmas der Interphasezellen

Heterogene granuläre Anfärbung der Äquatorialebene mitotischer Zellen

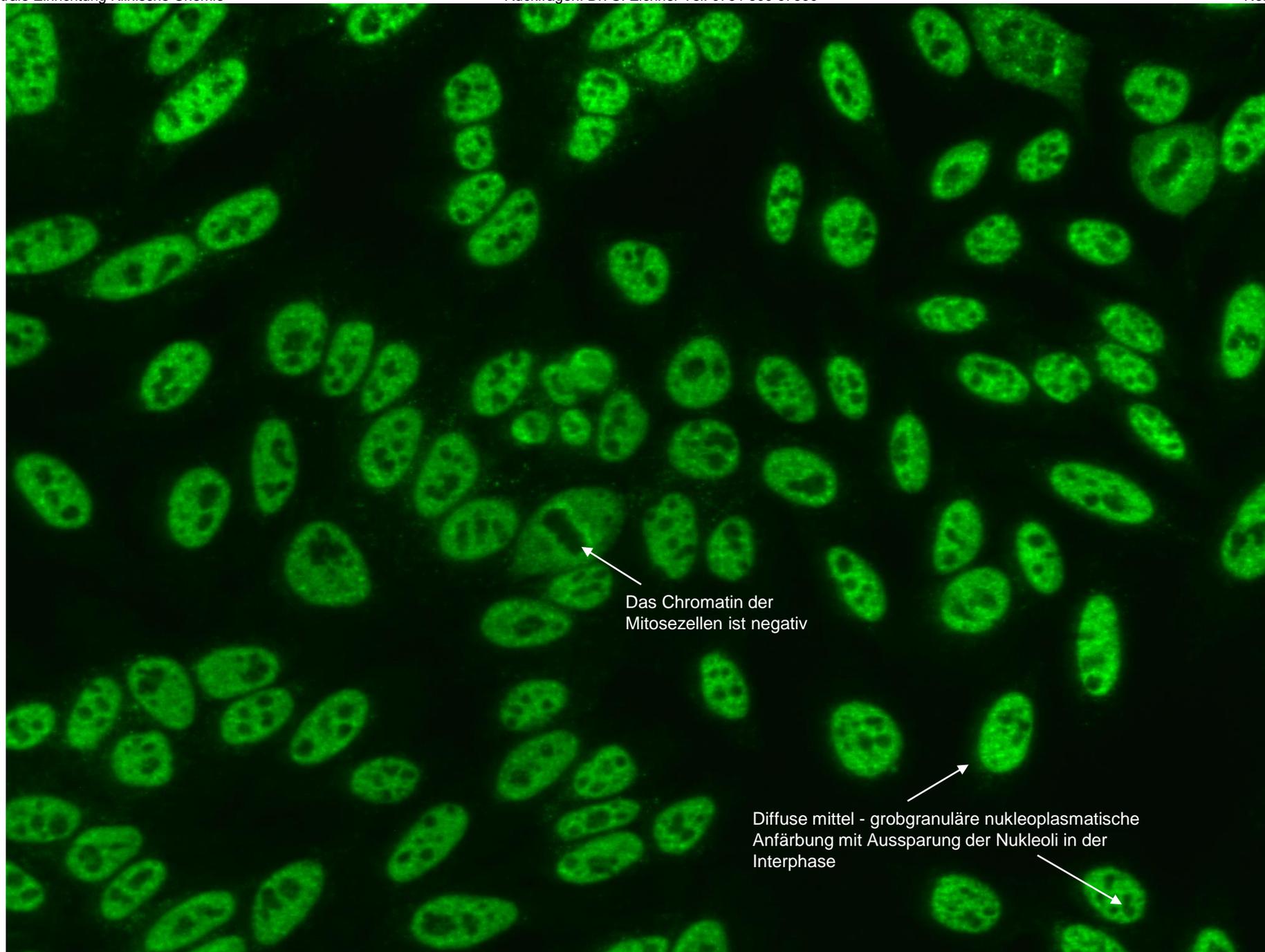
AC-3:



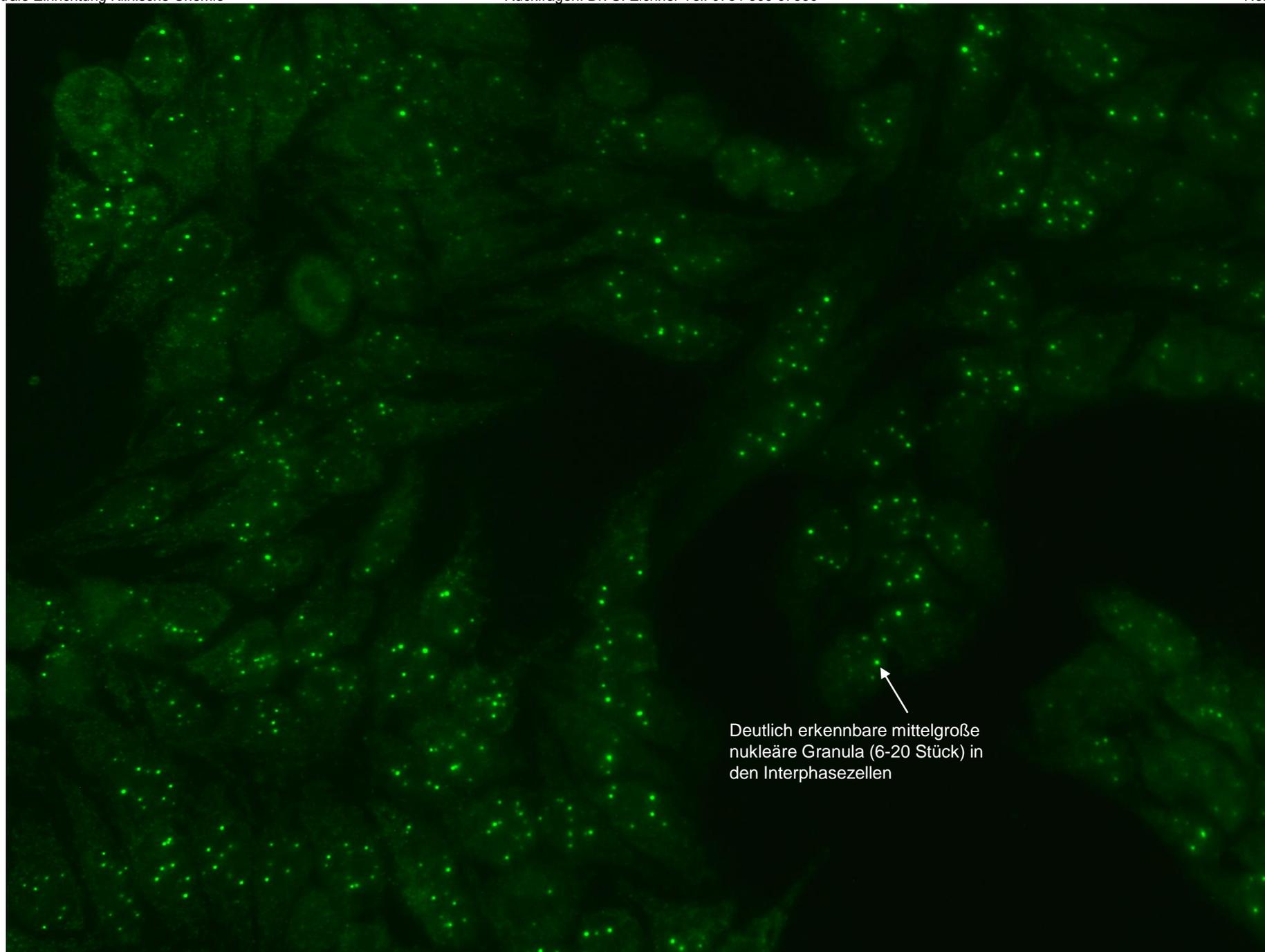
AC-4:



AC-5:

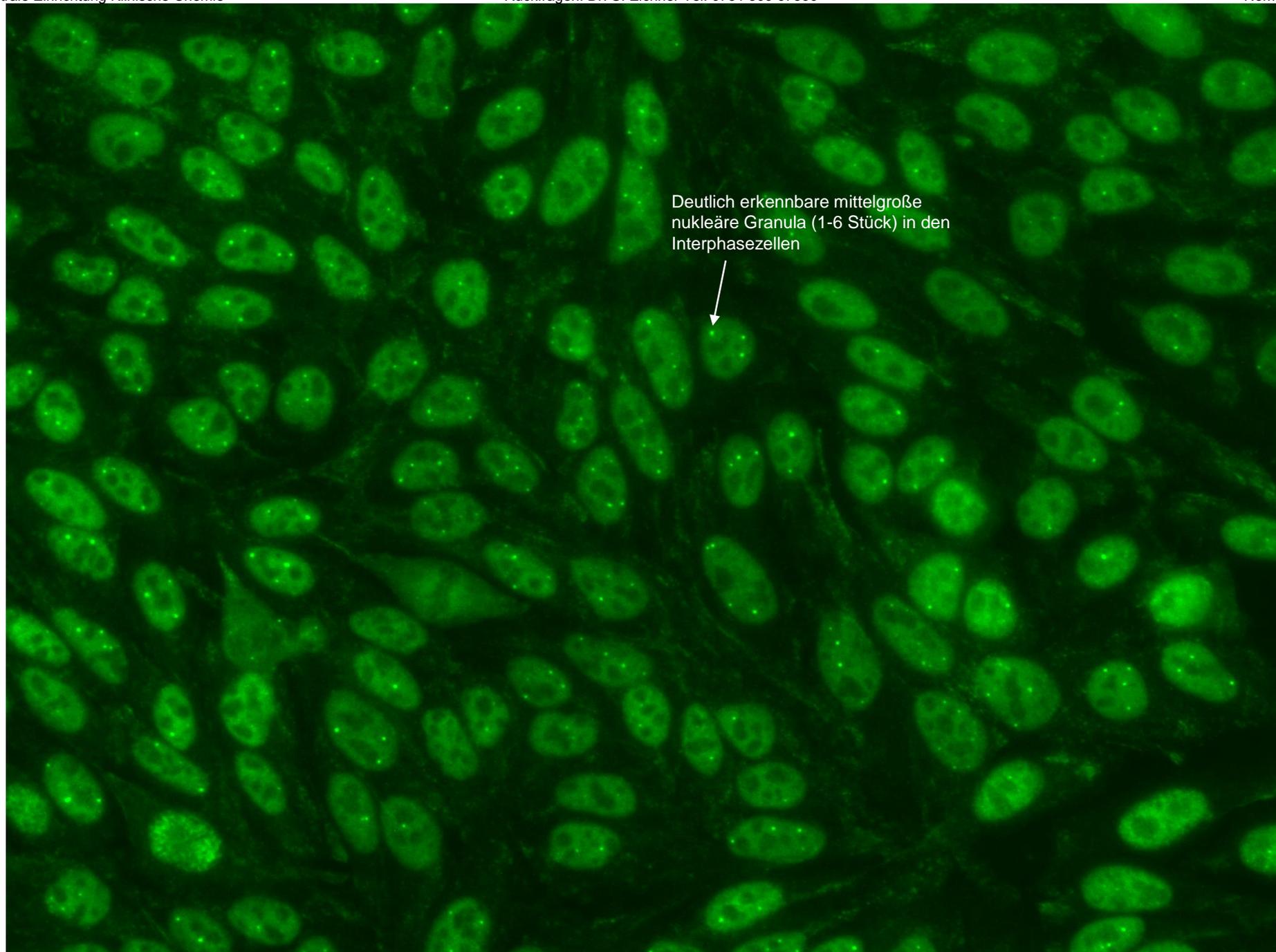


AC-6:

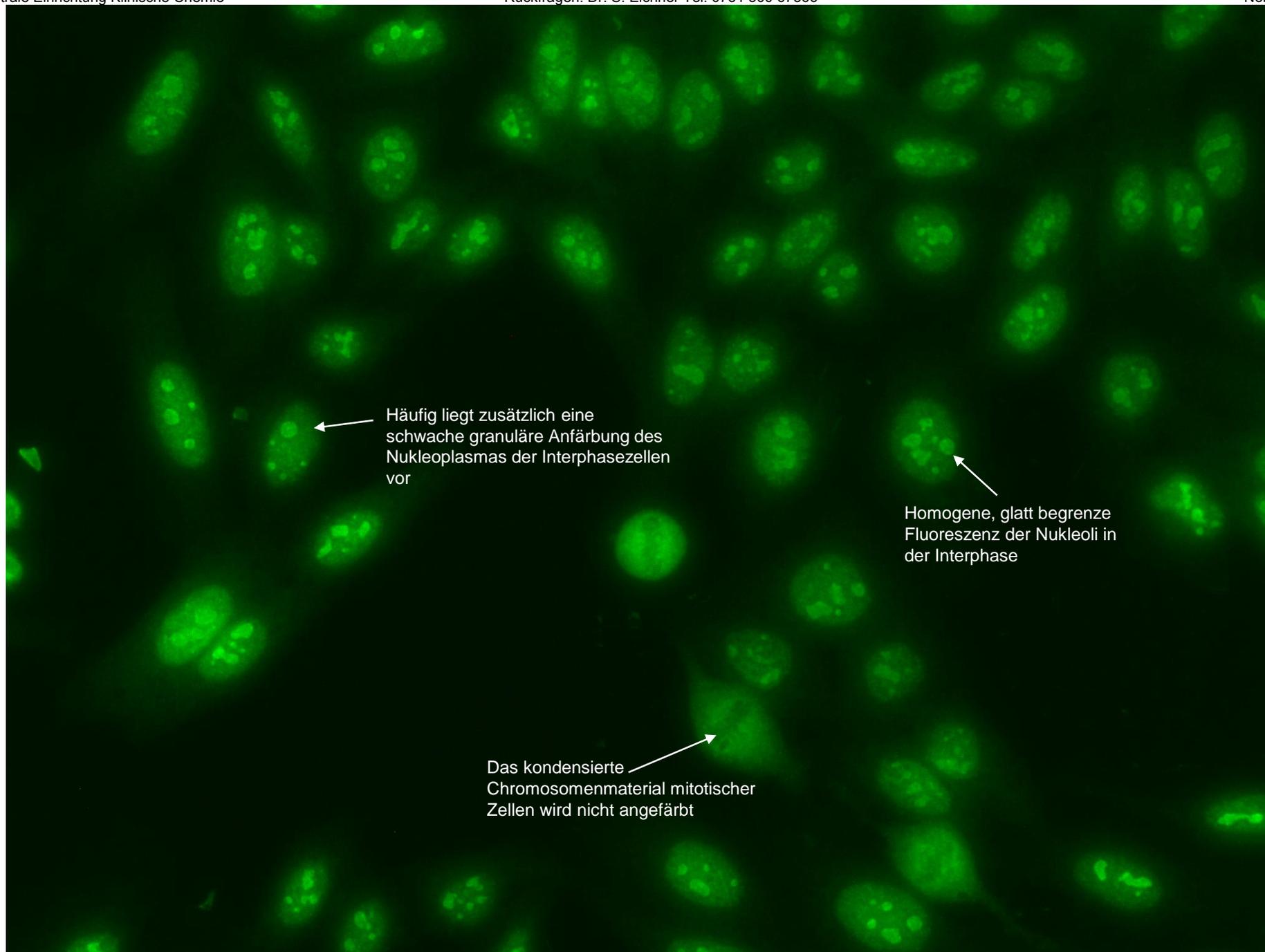


Deutlich erkennbare mittelgroße
nukleäre Granula (6-20 Stück) in
den Interphasezellen

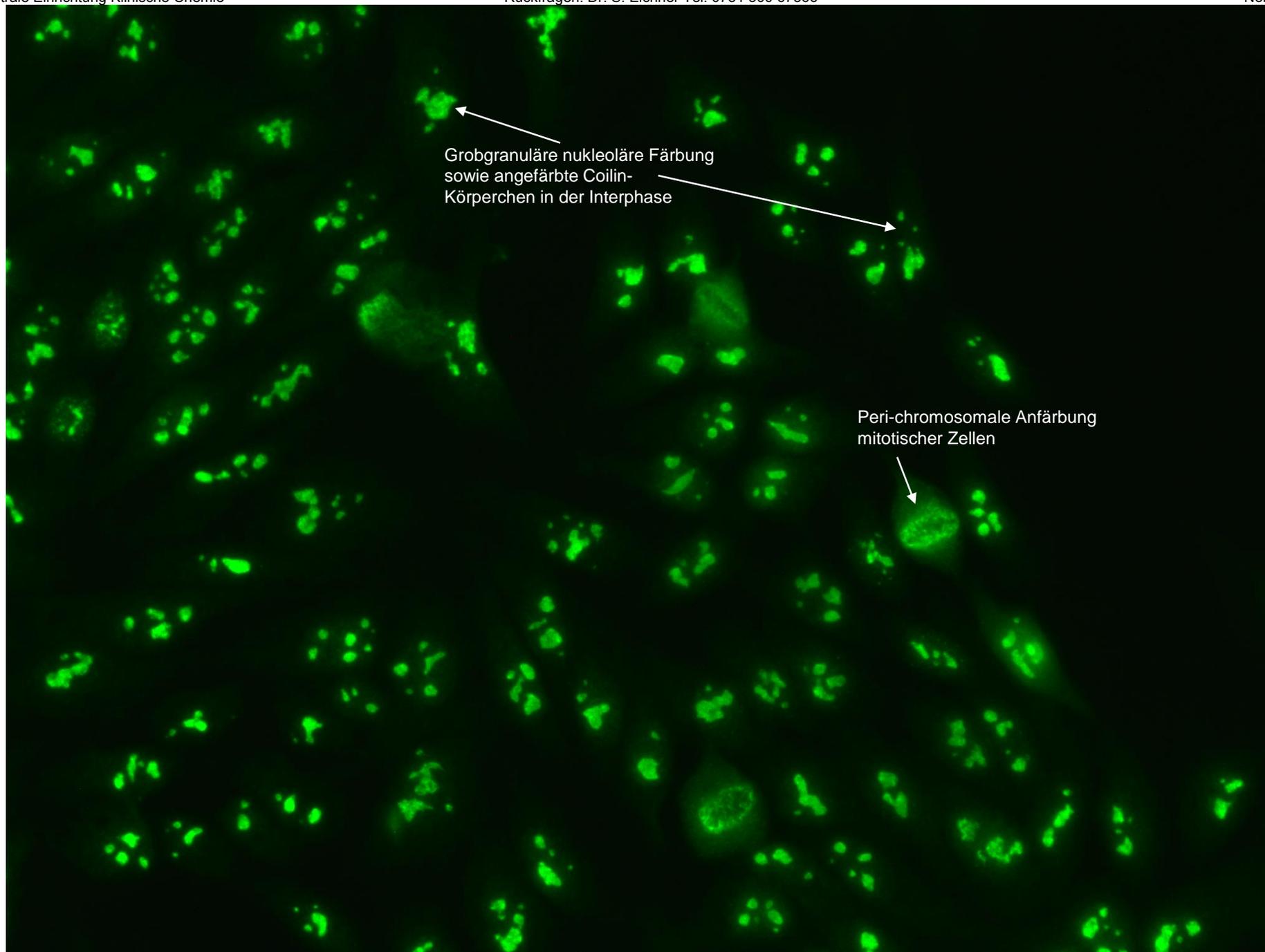
AC-7:



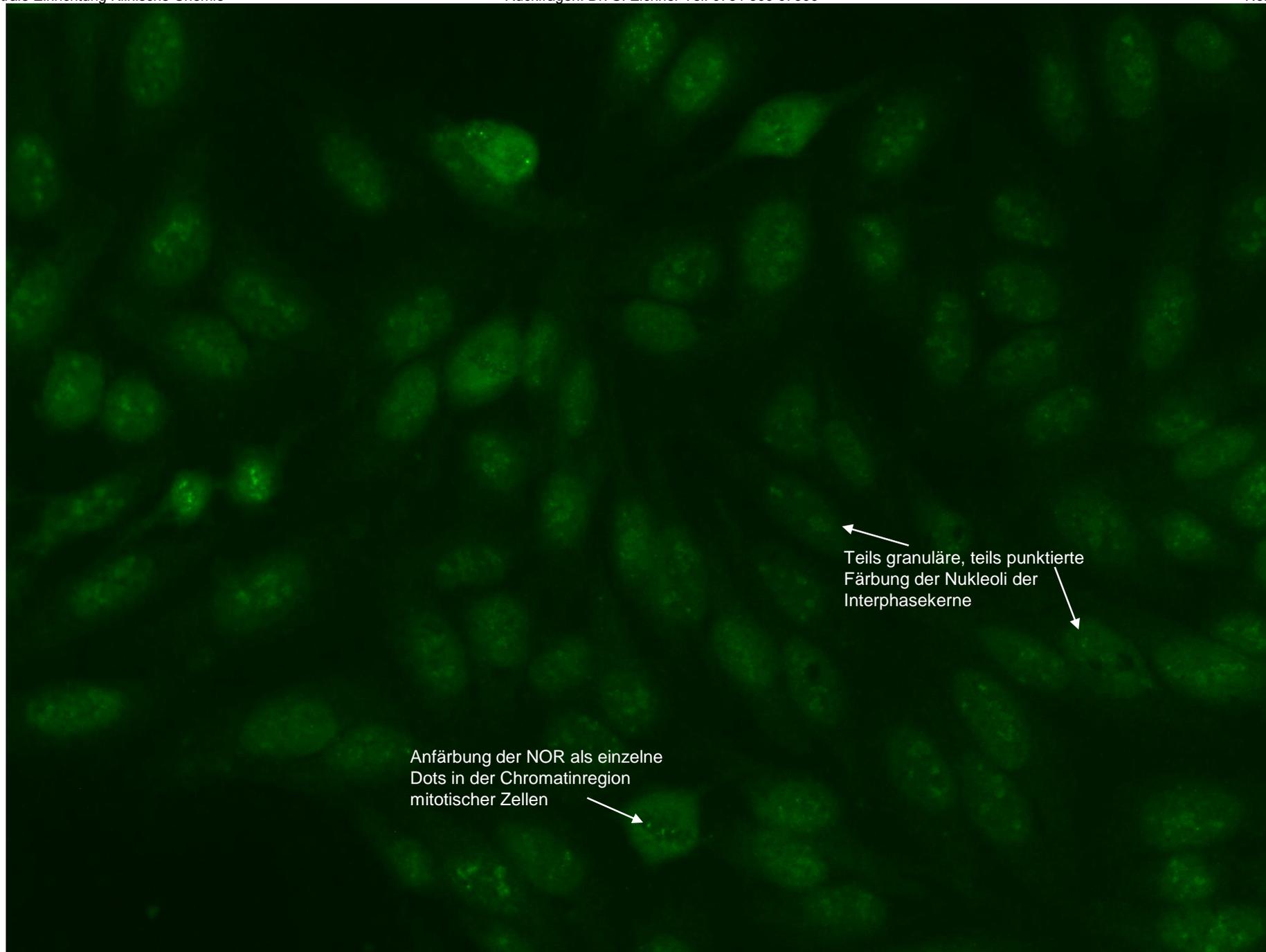
AC-8:



AC-9:



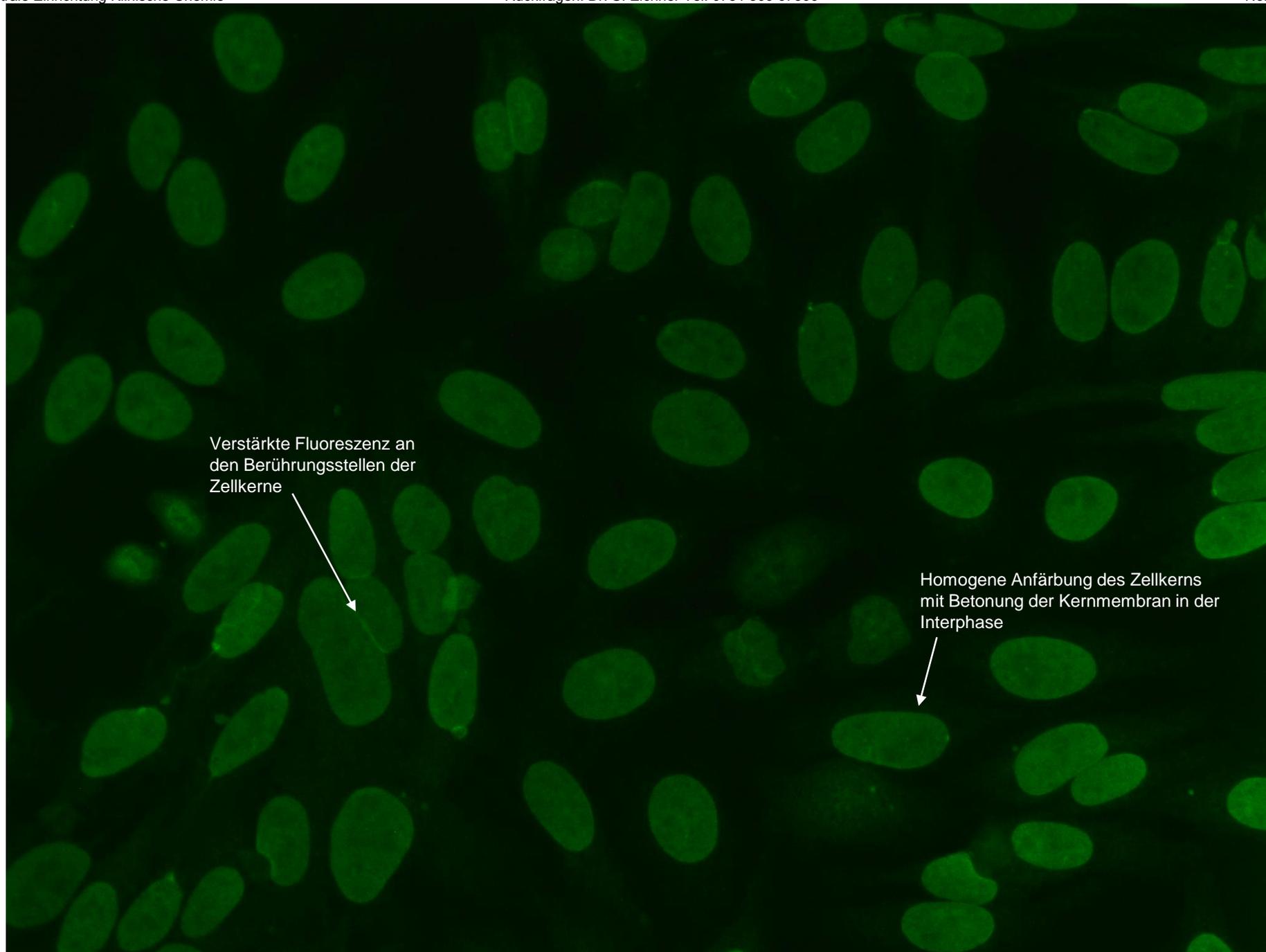
AC-10:



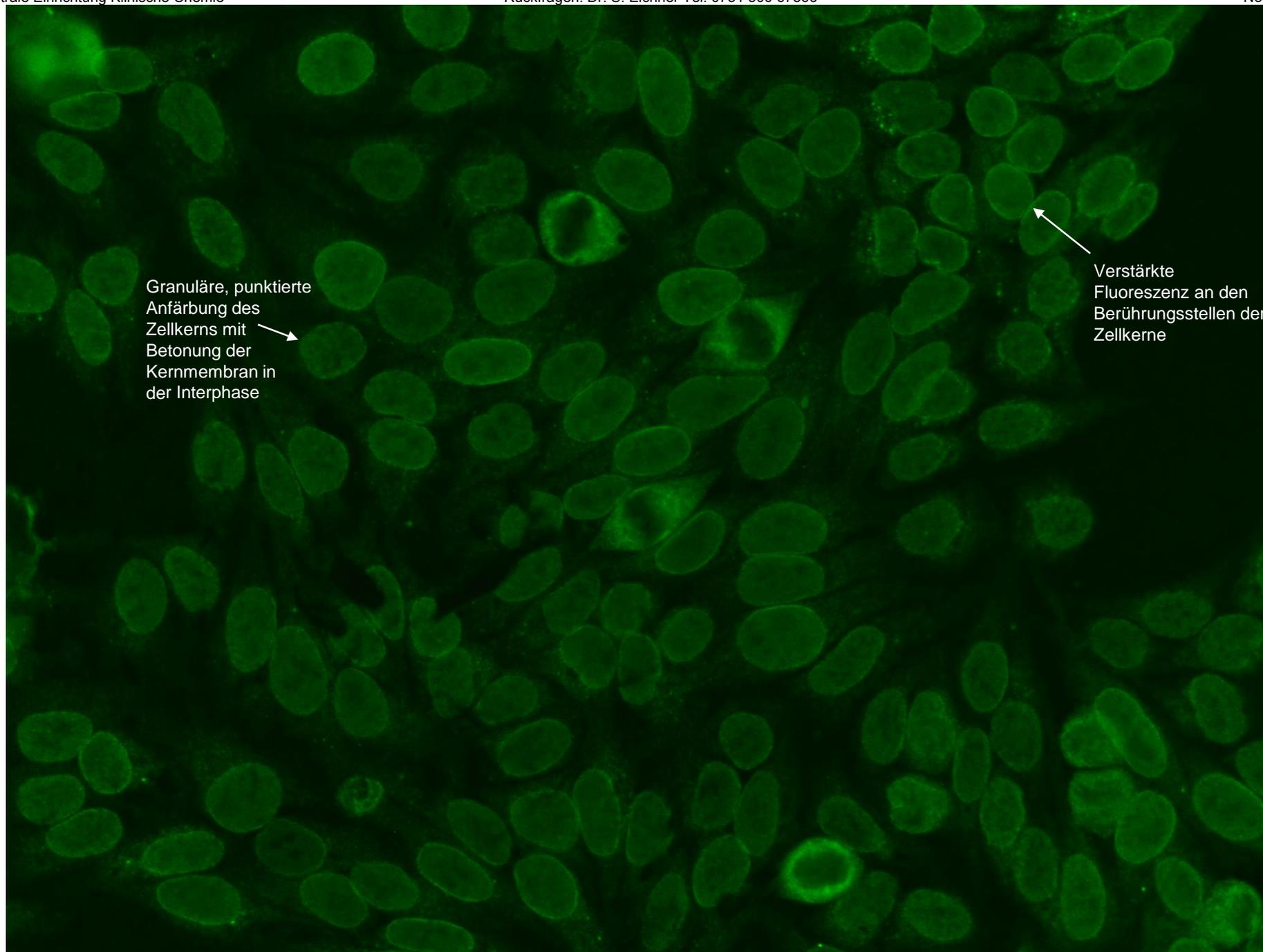
Teils granuläre, teils punktierte
Färbung der Nukleoli der
Interphasekerne

Anfärbung der NOR als einzelne
Dots in der Chromatinregion
mitotischer Zellen

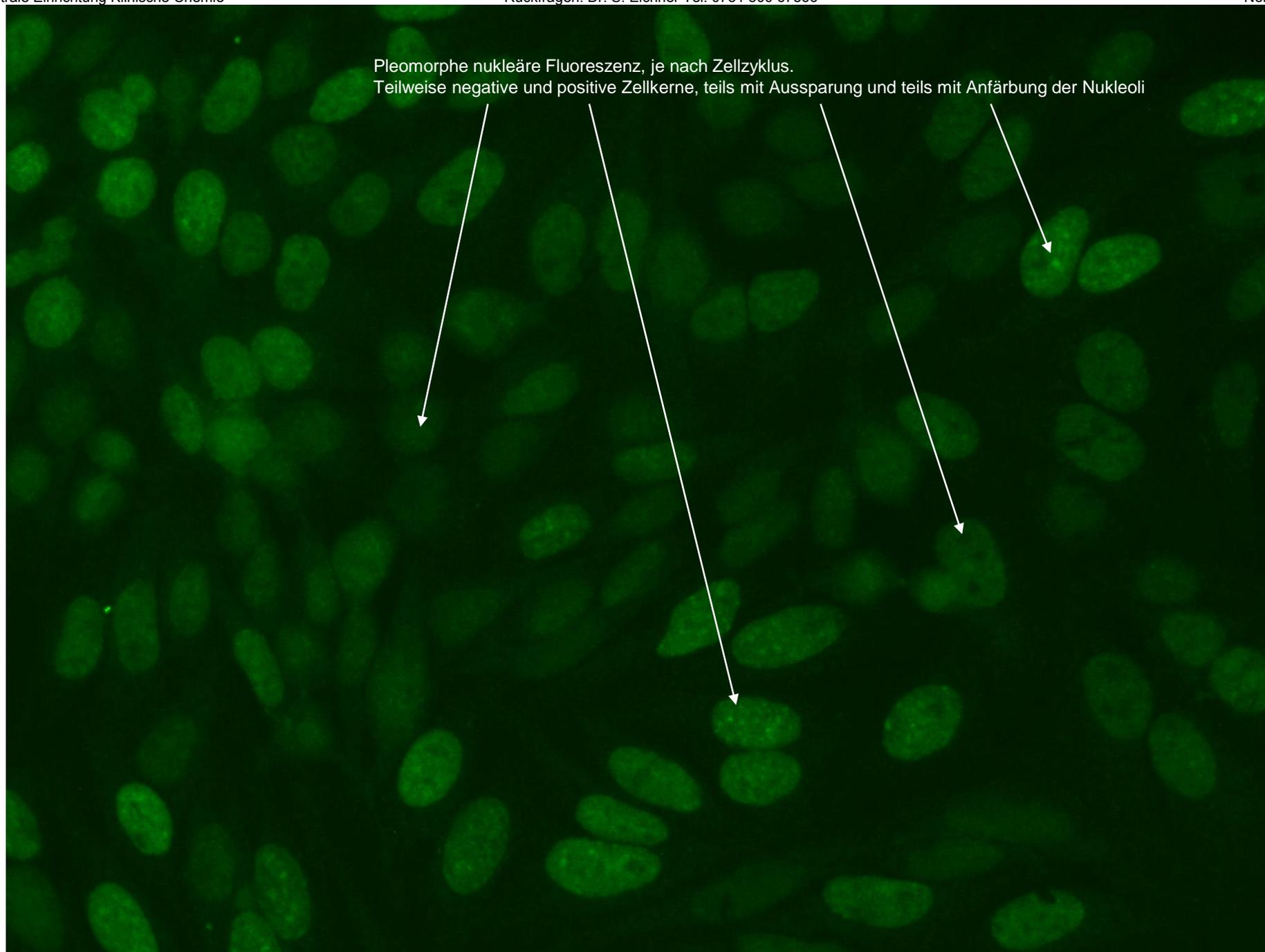
AC-11:



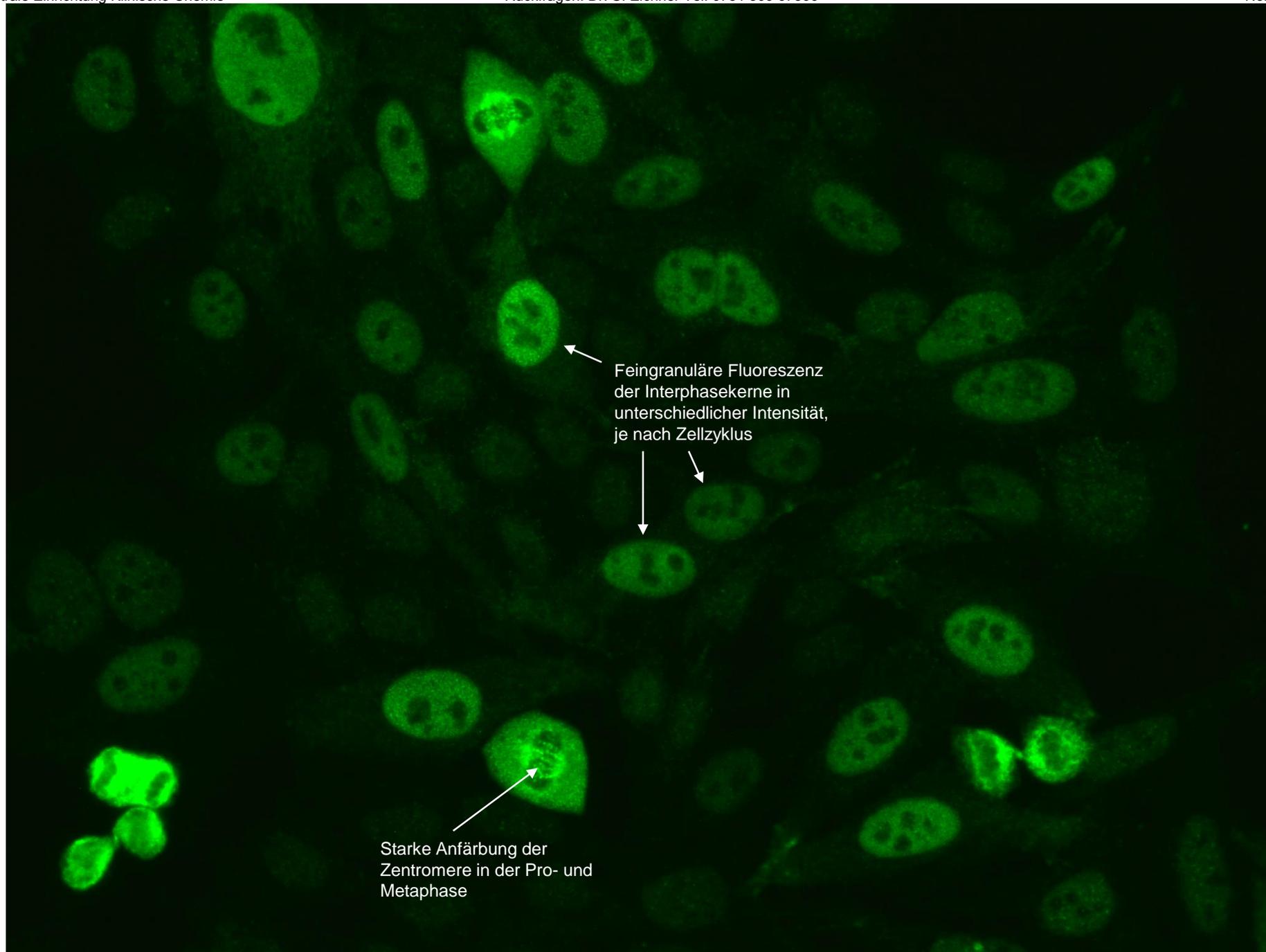
AC-12:



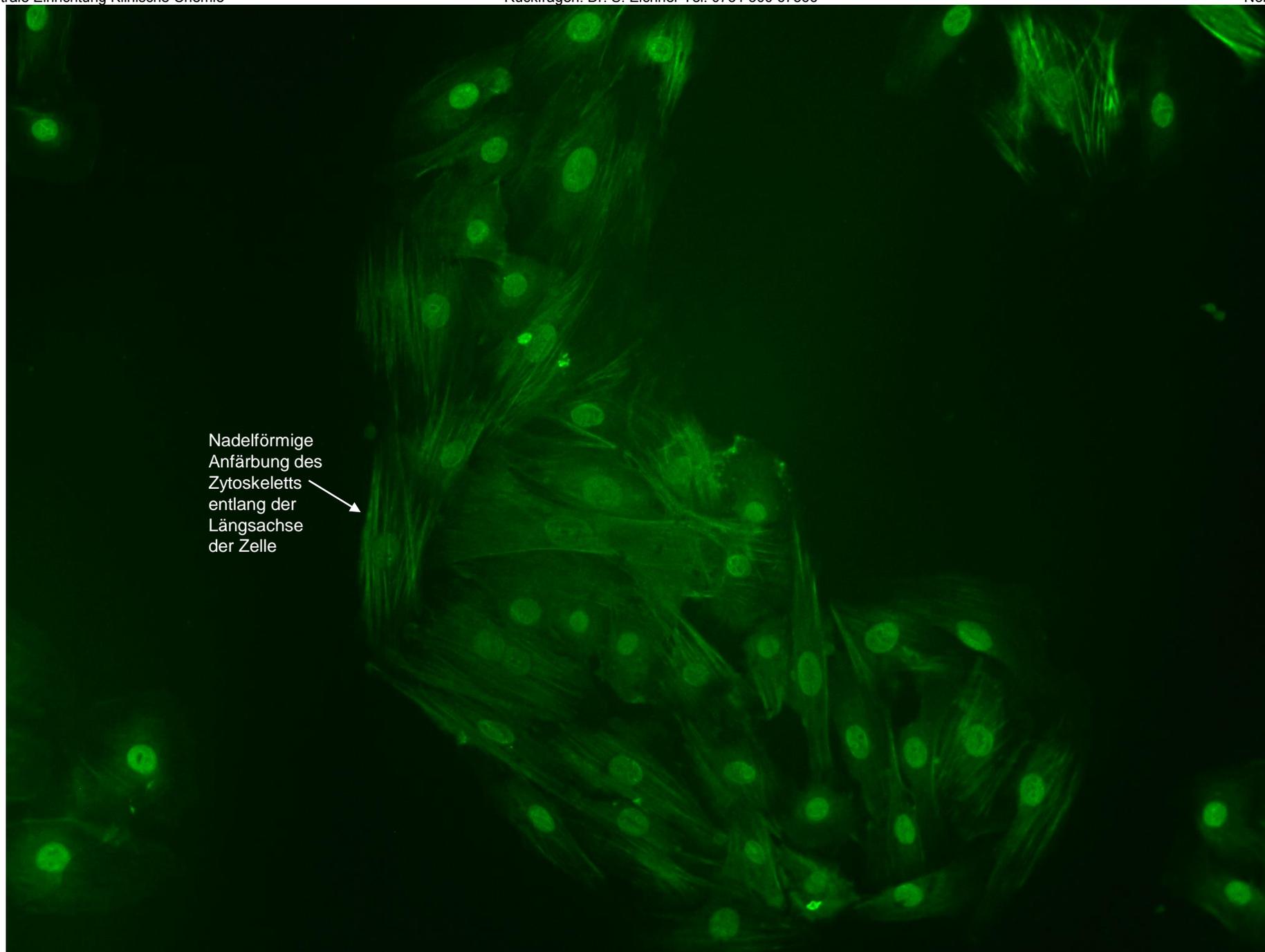
AC-13:



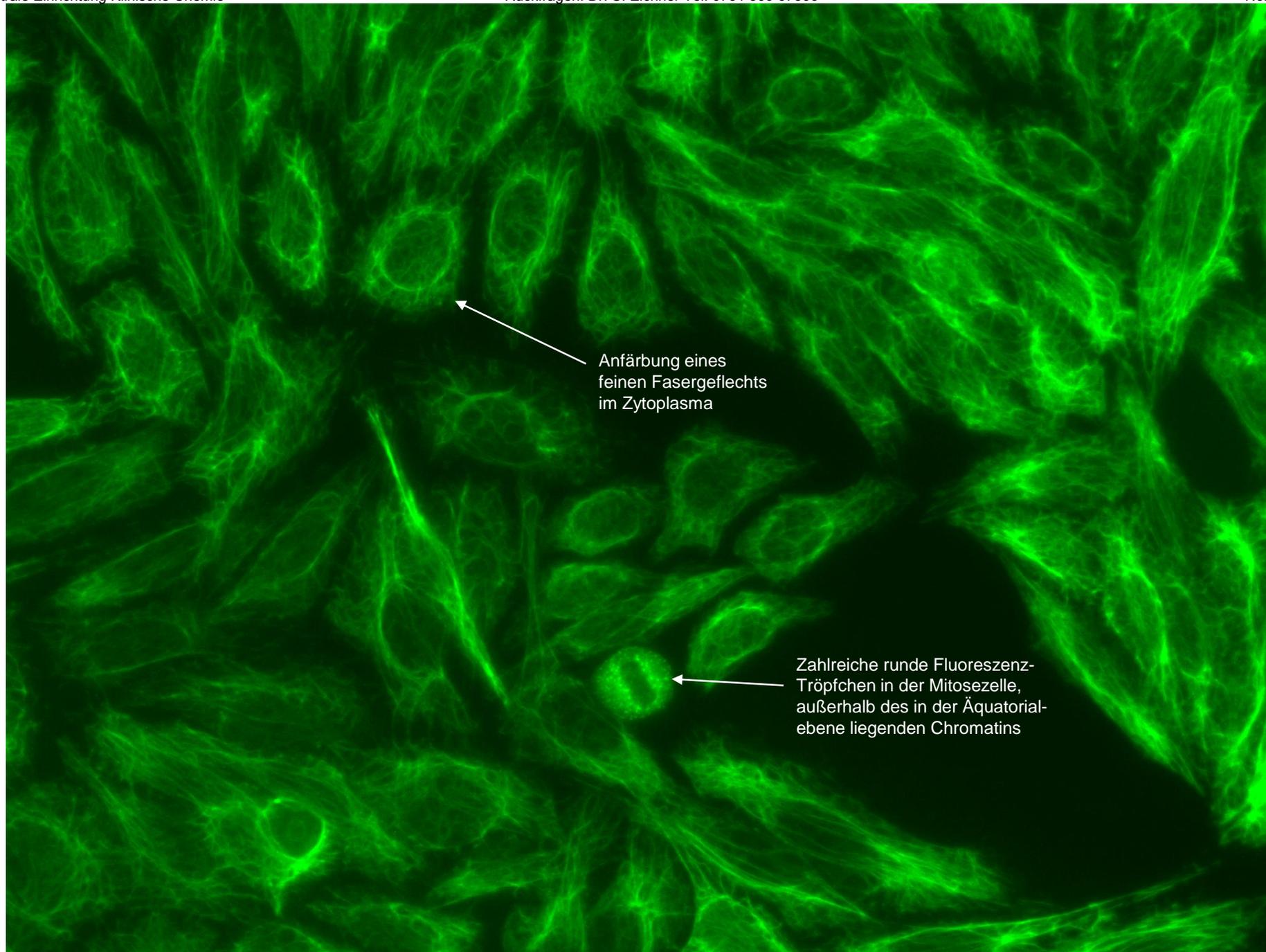
AC-14:



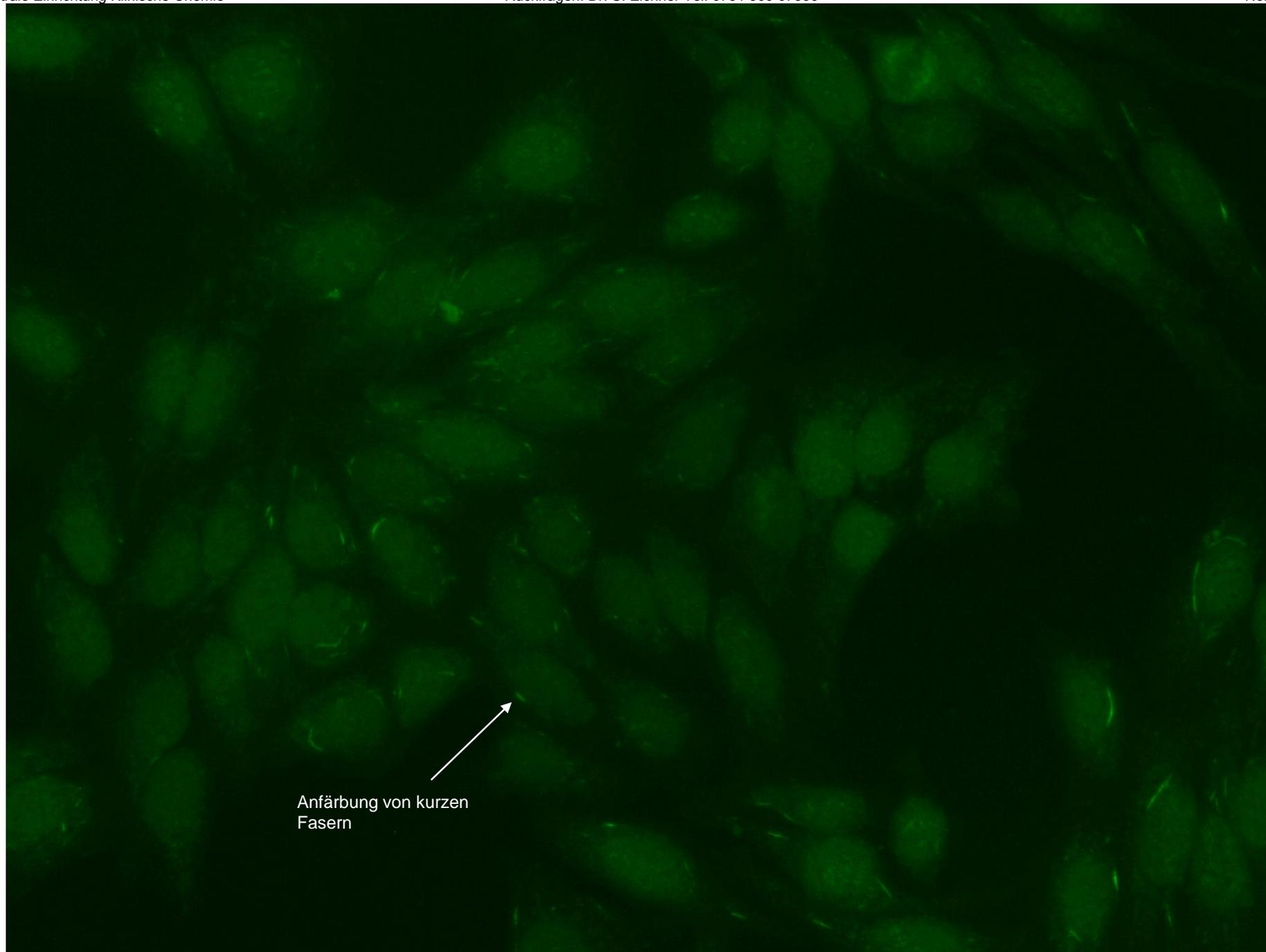
AC-15:



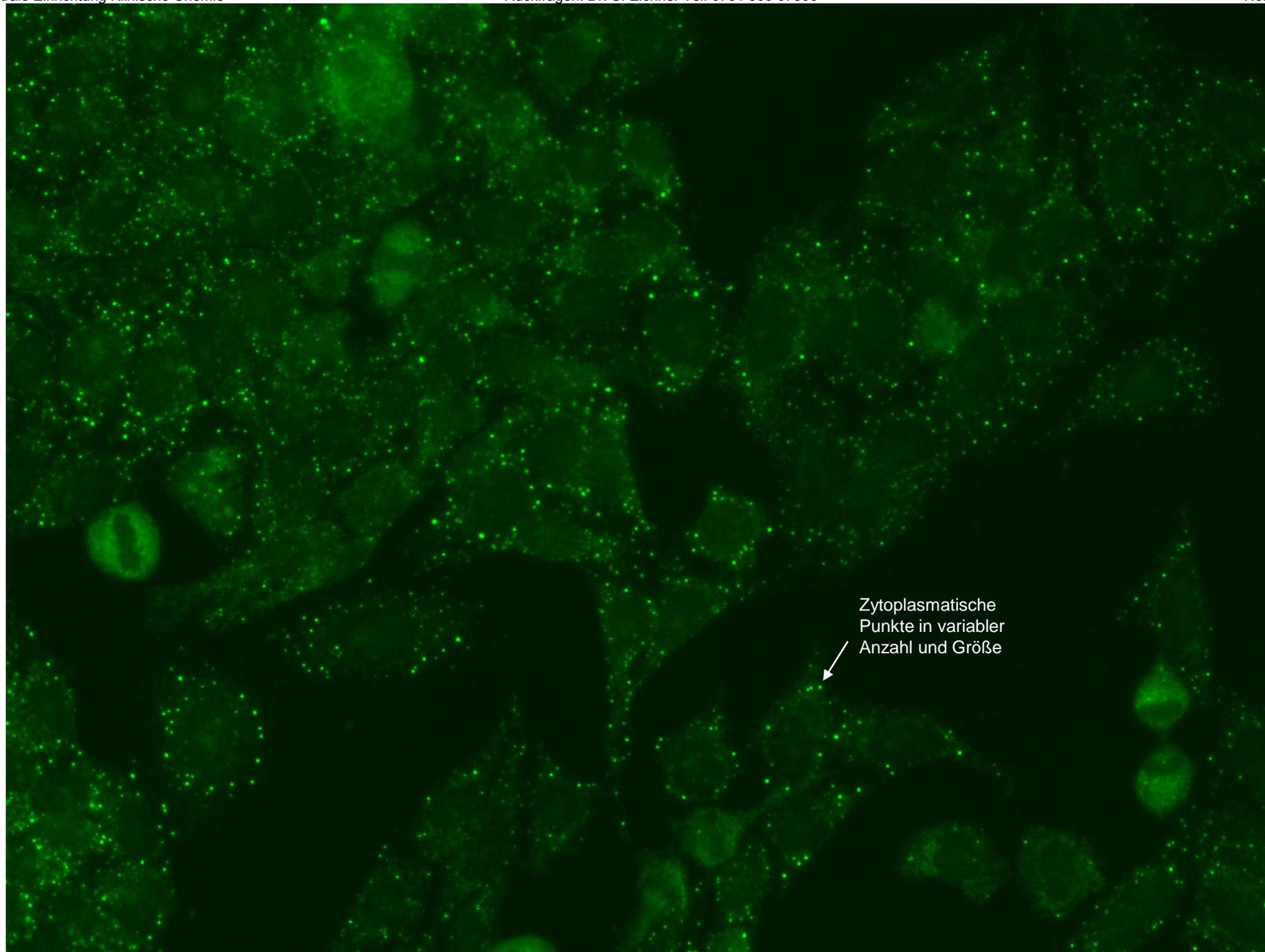
AC-16:



AC-17:

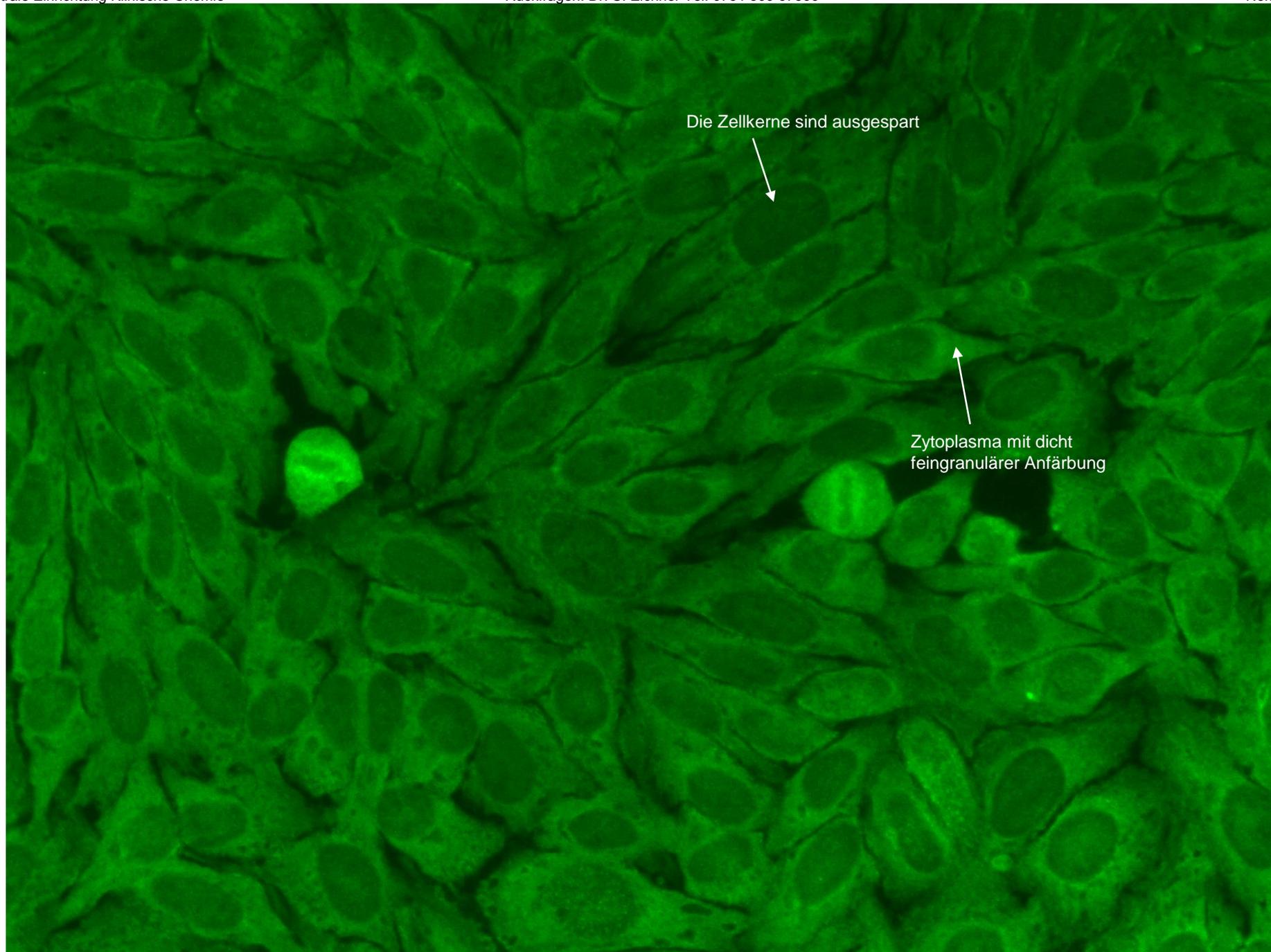


AC-18:



Zytoplasmatische
Punkte in variabler
Anzahl und Größe

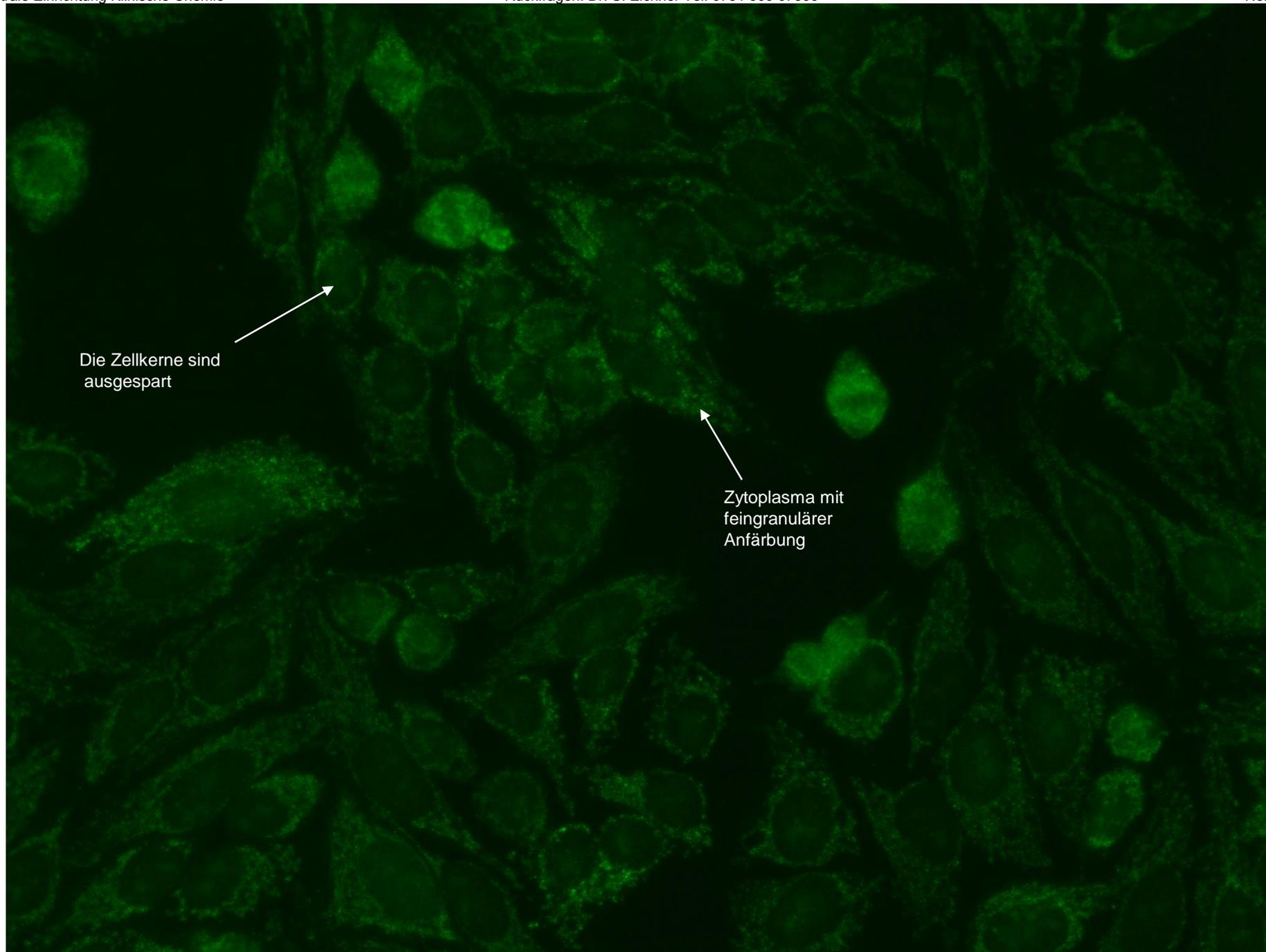
AC-19:



Die Zellkerne sind ausgespart

Zytoplasma mit dicht feingranulärer Anfärbung

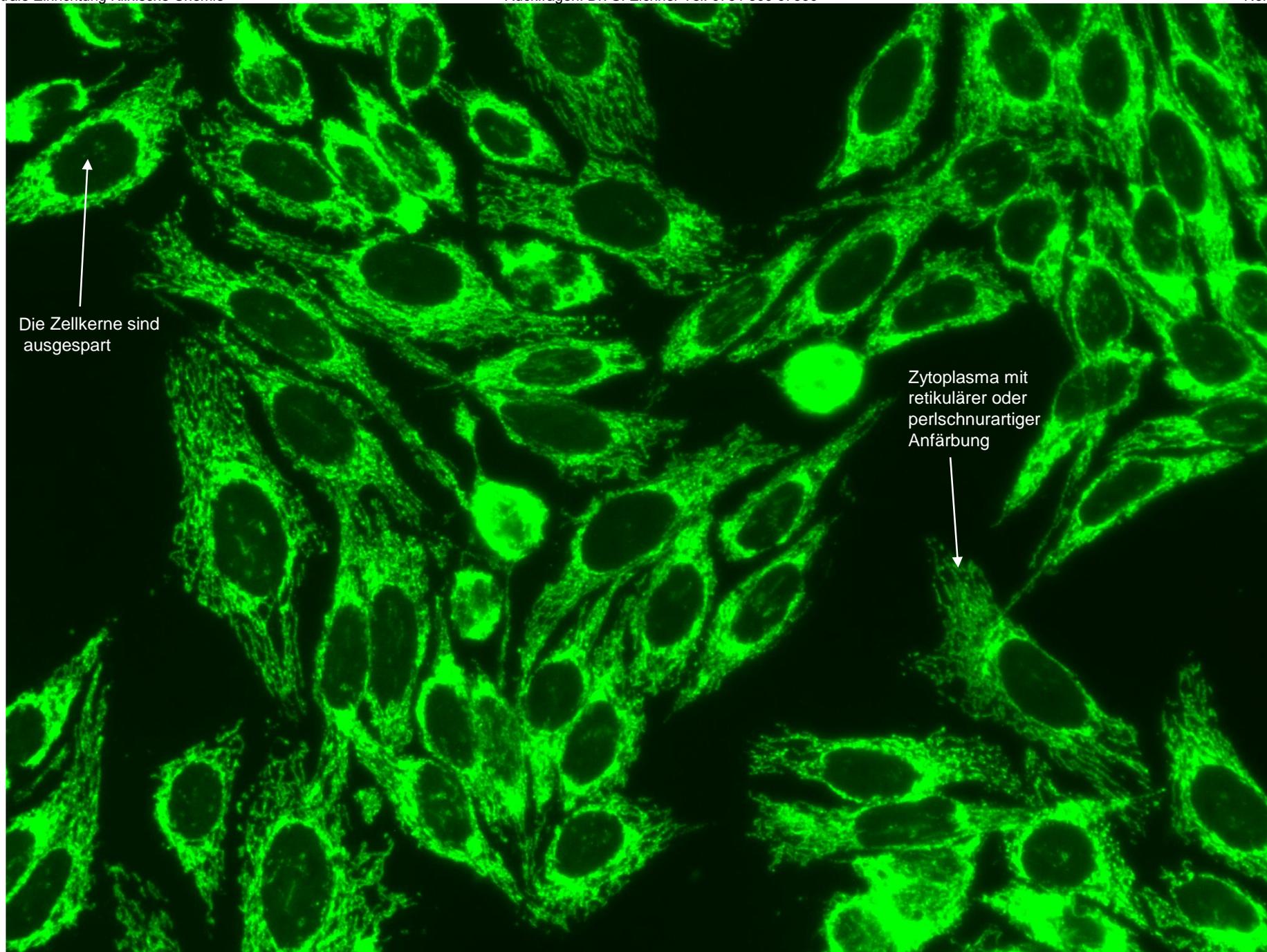
AC-20:



Die Zellkerne sind ausgespart

Zytoplasma mit feingranulärer Anfärbung

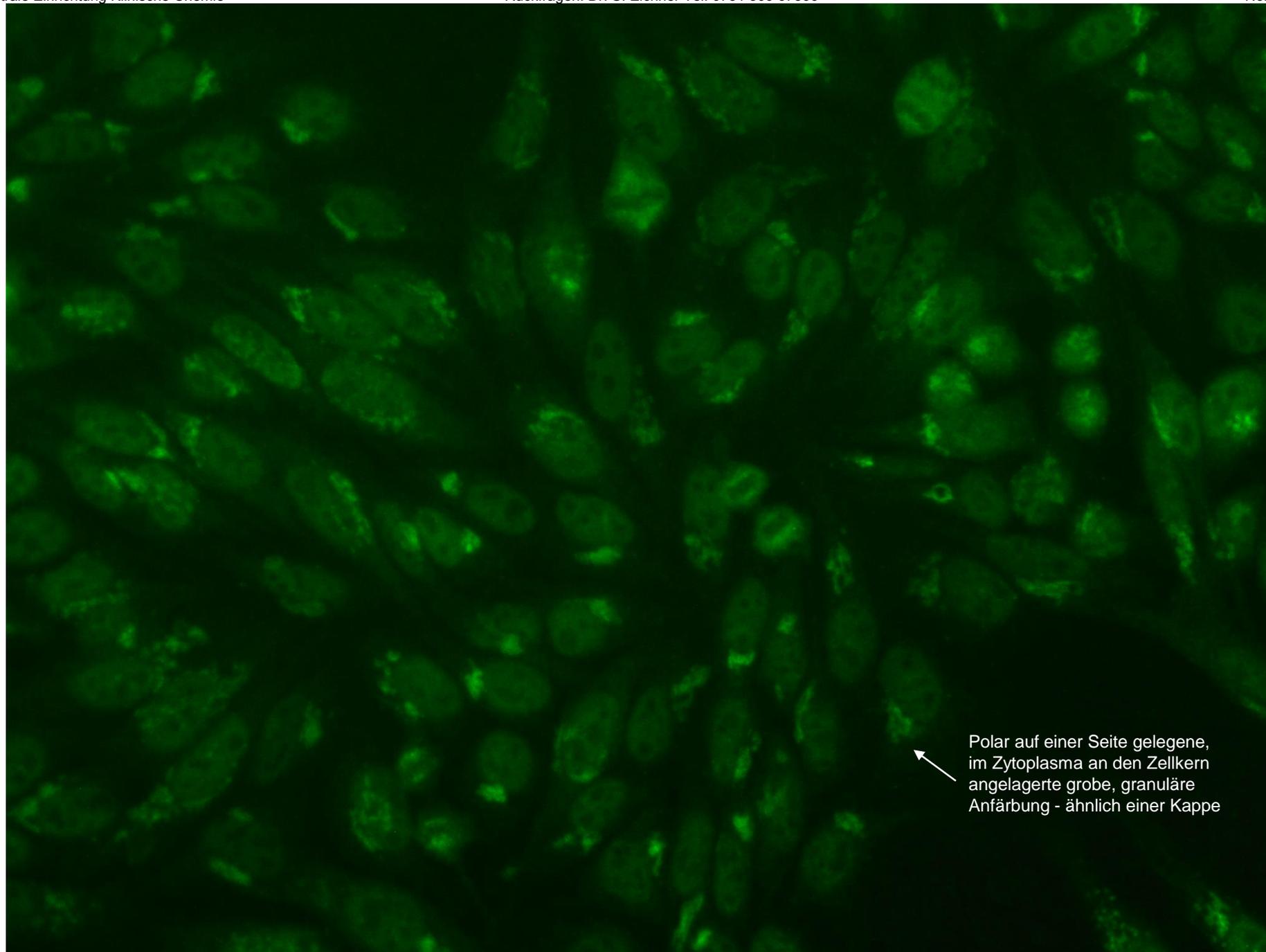
AC-21:



Die Zellkerne sind ausgespart

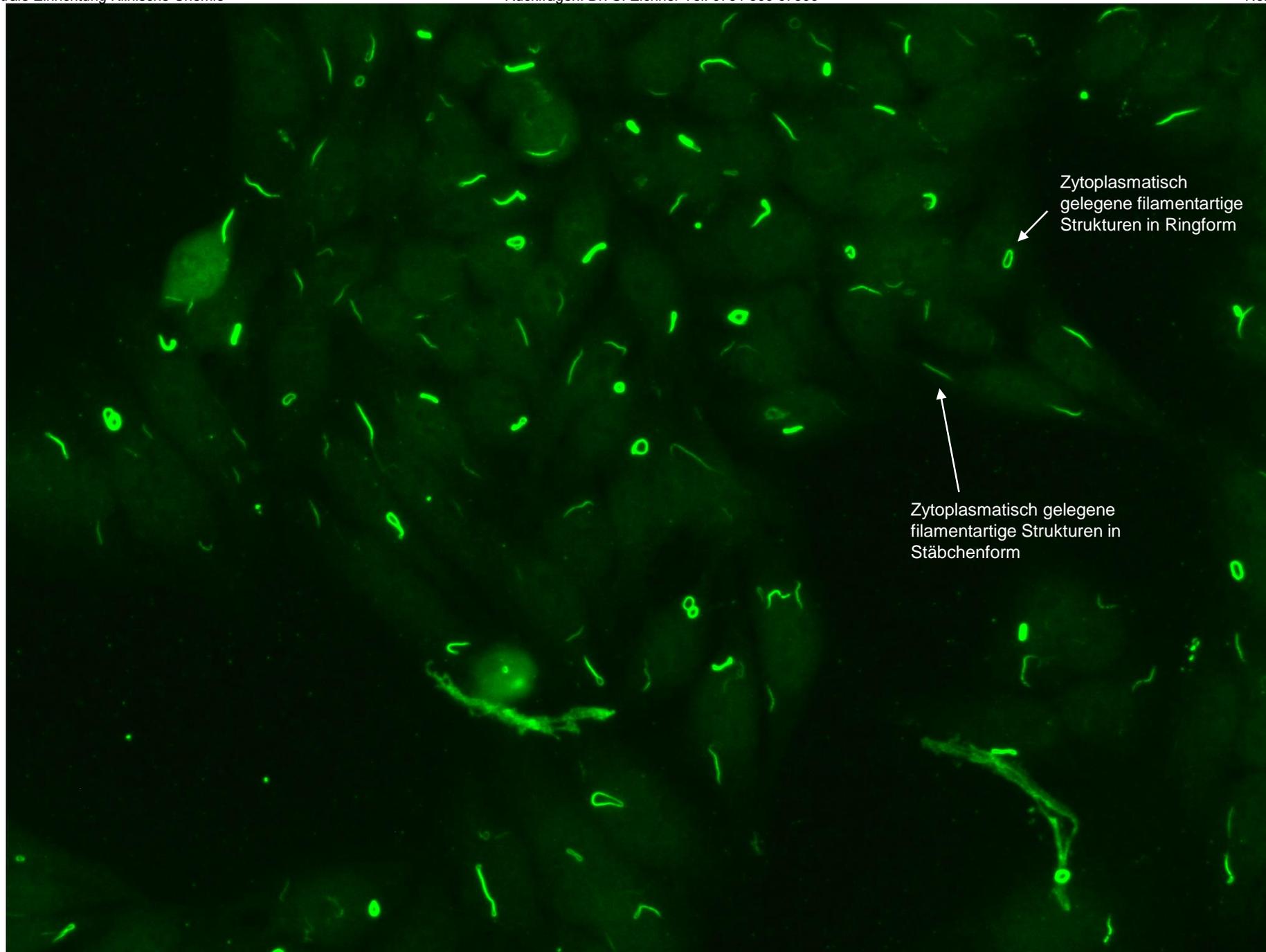
Zytoplasma mit retikulärer oder perischnurartiger Anfärbung

AC-22:



Polar auf einer Seite gelegene,
im Zytoplasma an den Zellkern
angelagerte grobe, granuläre
Anfärbung - ähnlich einer Kappe

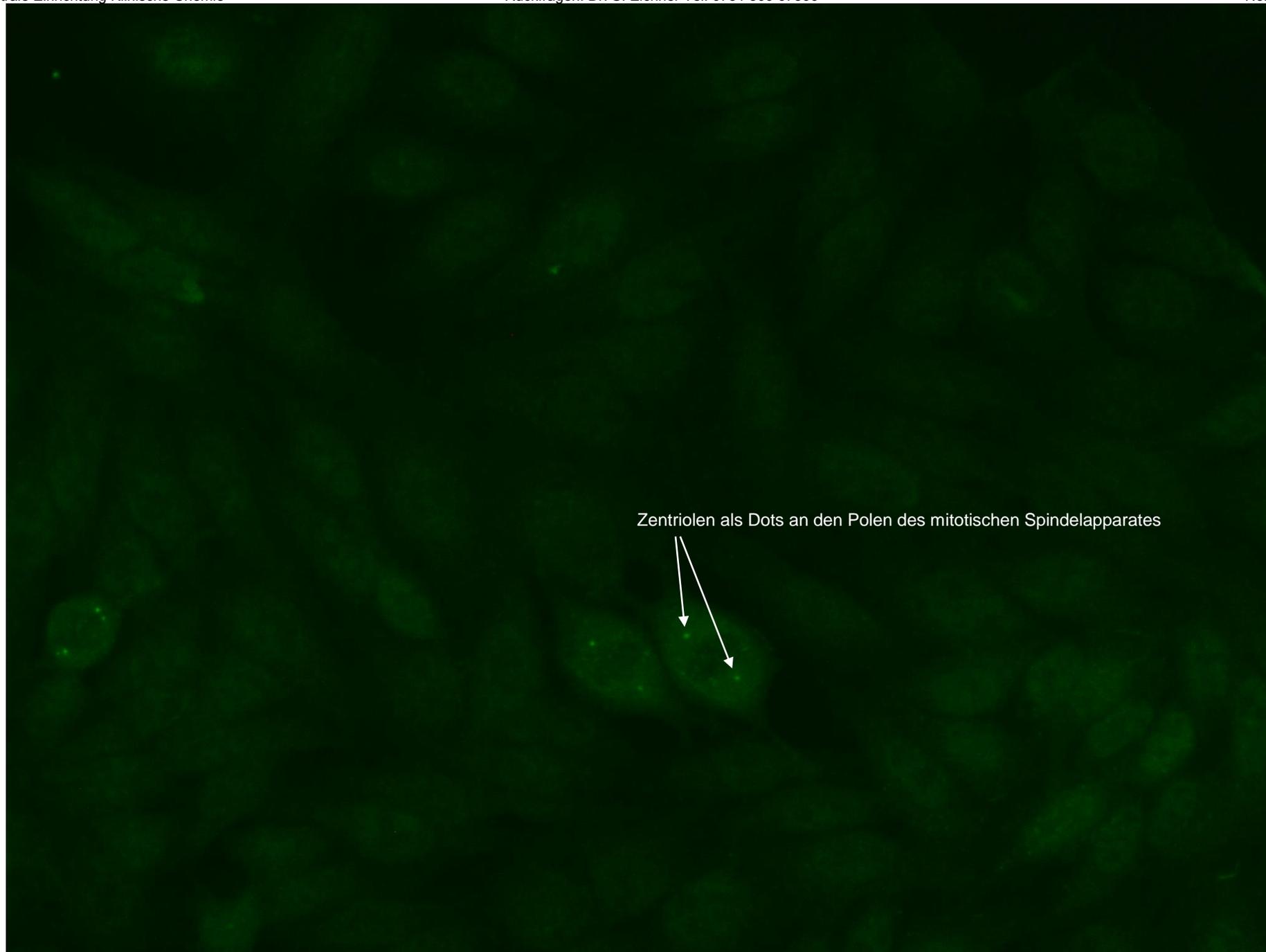
AC-23:



Zytoplasmatisch
gelegene filamentartige
Strukturen in Ringform

Zytoplasmatisch gelegene
filamentartige Strukturen in
Stäbchenform

AC-24:

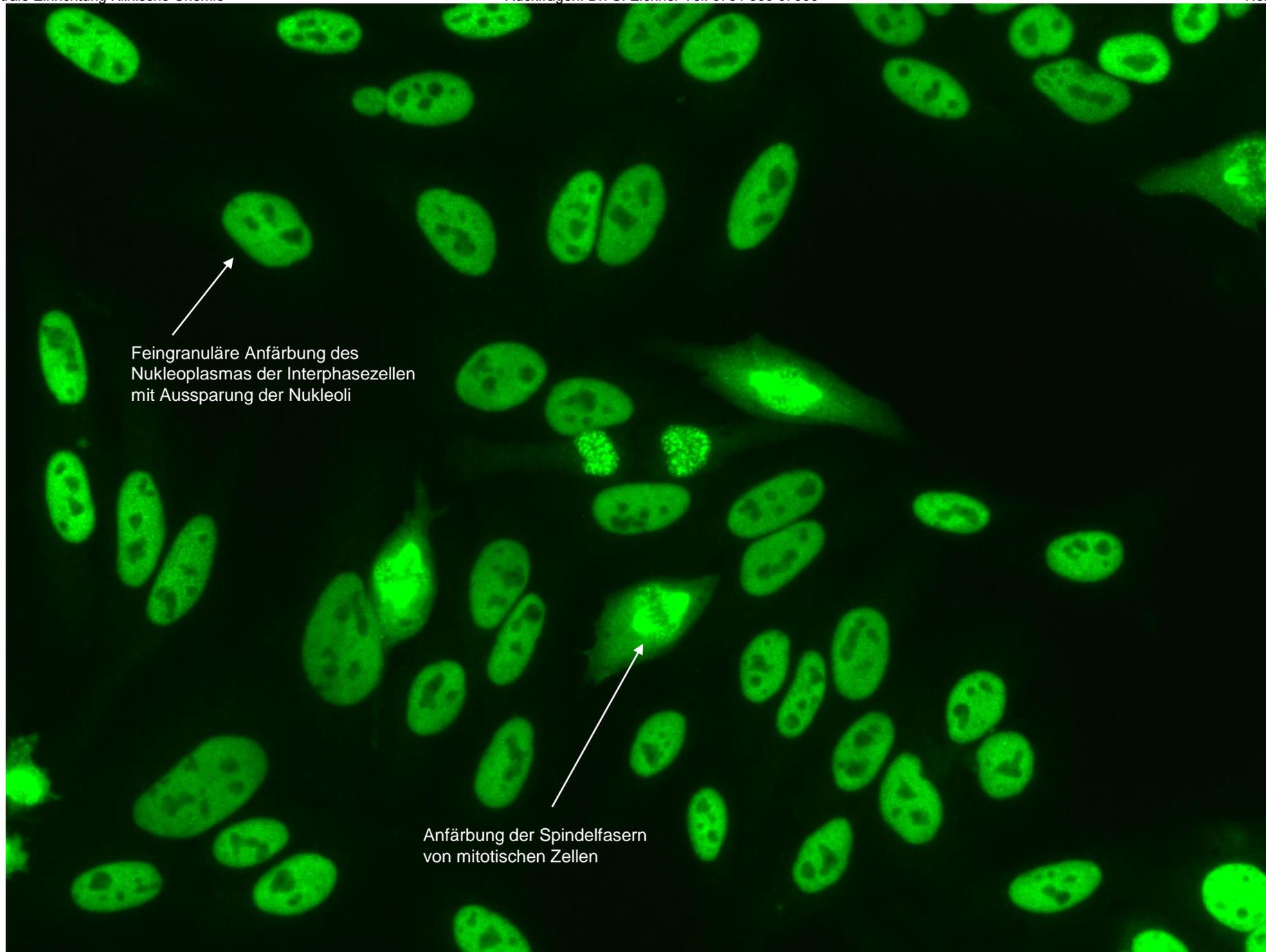


Zentriolen als Dots an den Polen des mitotischen Spindelapparates

AC-25:



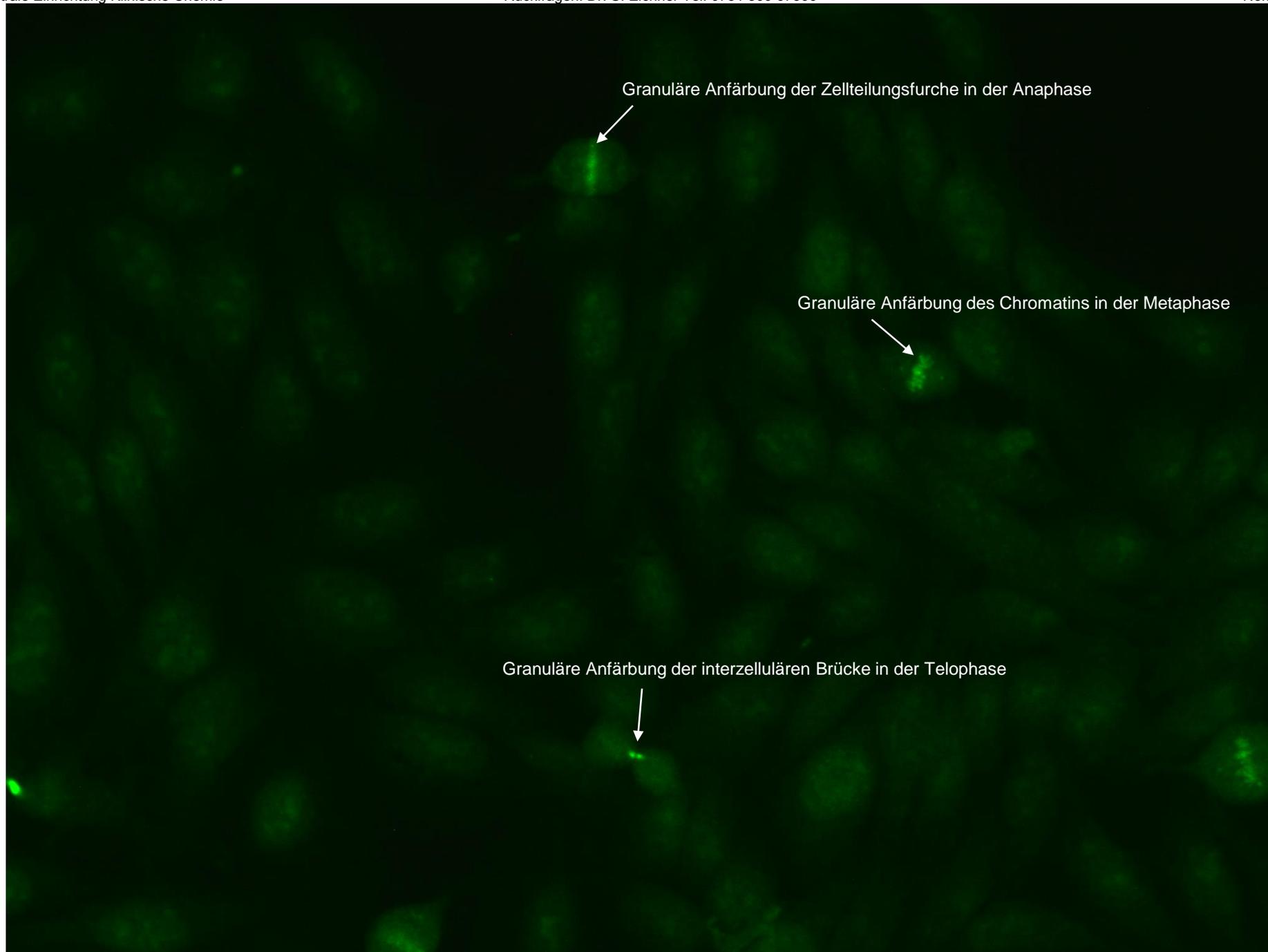
AC-26:



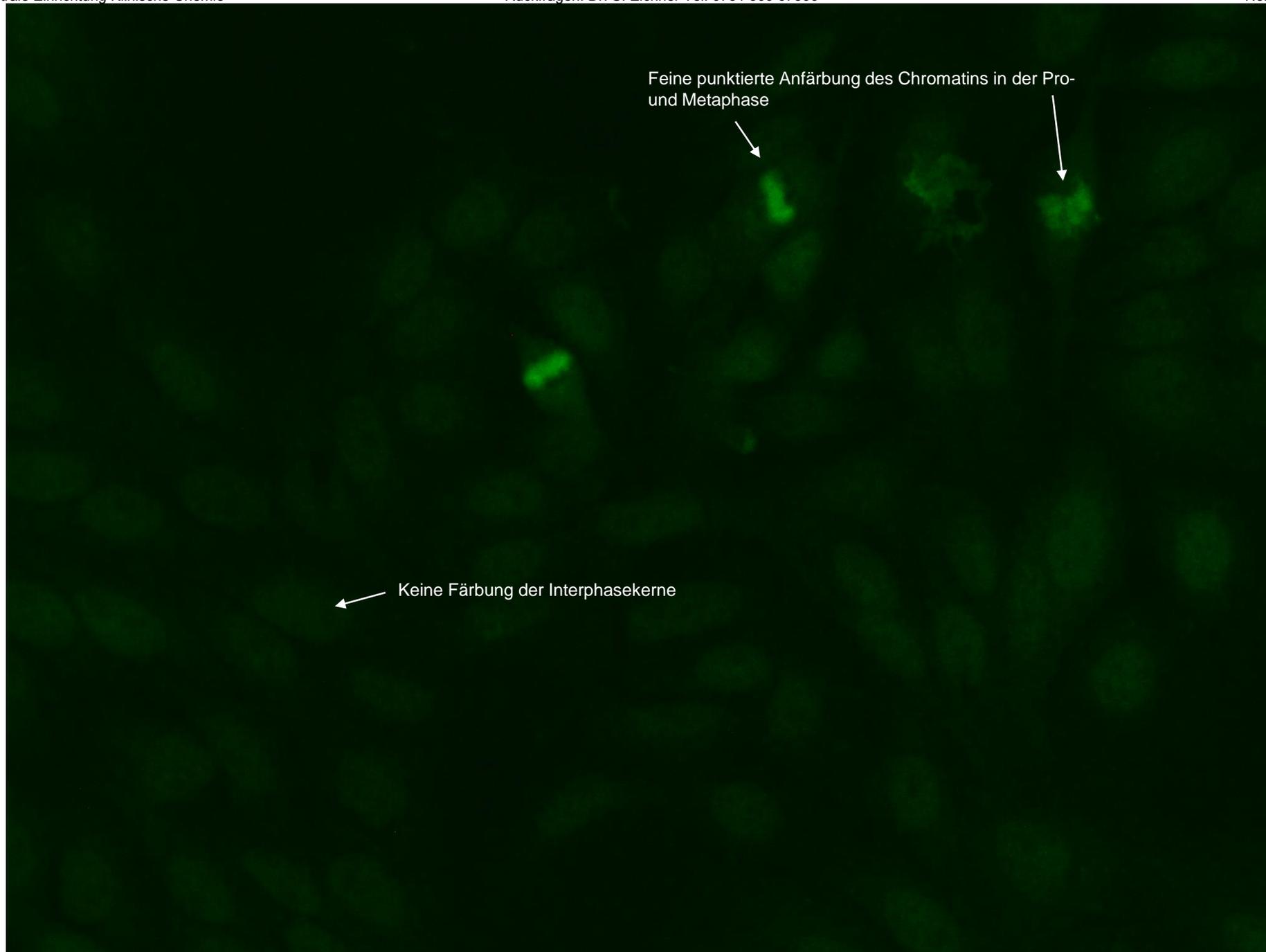
Feingranuläre Anfärbung des
Nukleoplasmas der Interphasezellen
mit Aussparung der Nukleoli

Anfärbung der Spindelfasern
von mitotischen Zellen

AC-27:



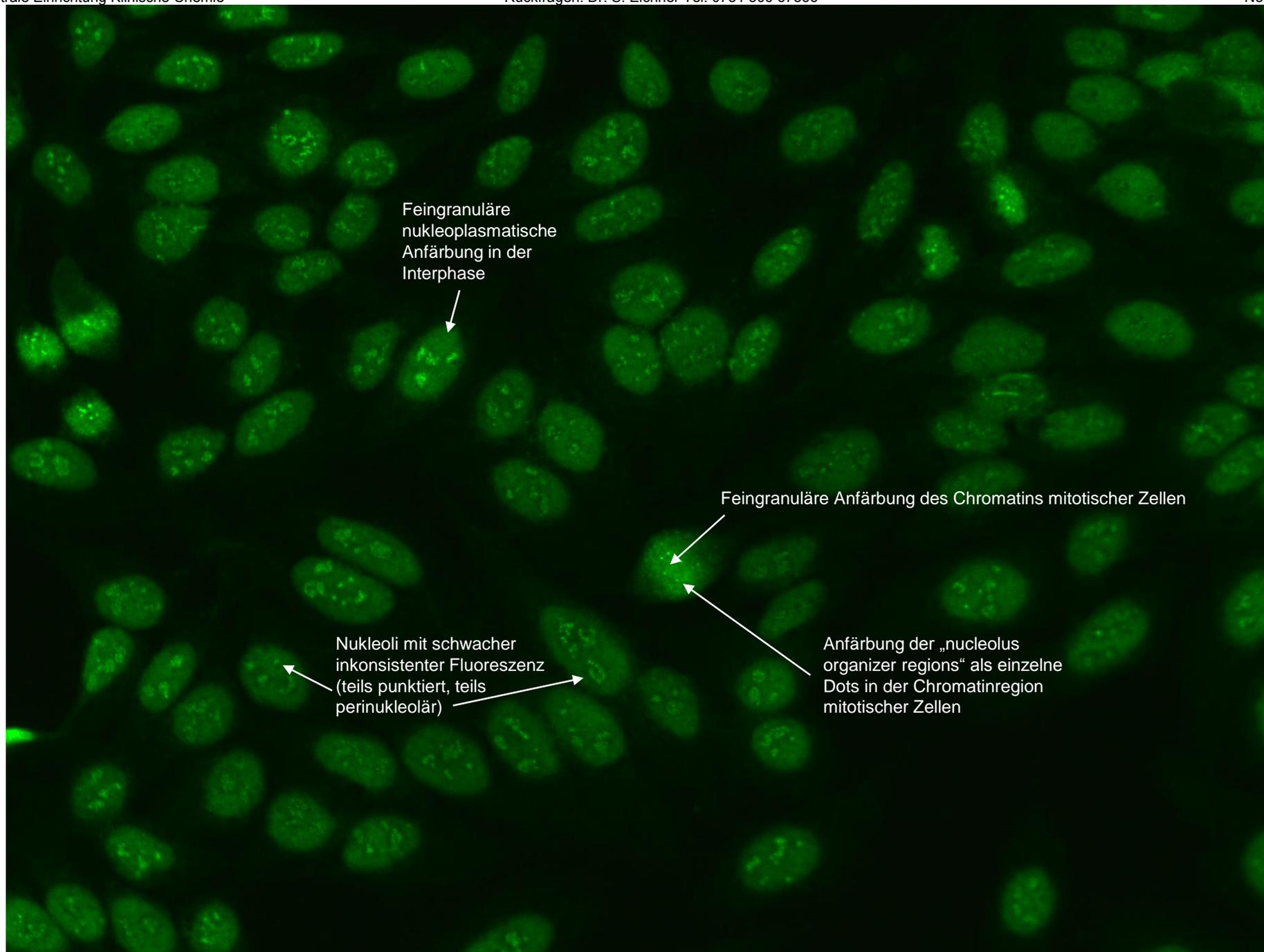
AC-28:



Feine punktierte Anfärbung des Chromatins in der Pro- und Metaphase

Keine Färbung der Interphasekerne

AC-29:



Literatur:

- Andrade L, Klotz W, Herold M, et al. International consensus on antinuclear antibody patterns: definition of the AC-29 pattern associated with antibodies to DNA topoisomerase I. *Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (CCLM)* - 2018, online seit 29.05.2018, ahead of print.
- Chan E, Andrade L. ICAP: International Consensus on ANA Patterns. Online seit 19.05.2015. <https://www.anapatterns.org> (20.07.2018).
- Chan E, Damoiseaux J, Carballo OG, et al. Report of the First International Consensus on Standardized Nomenclature of Antinuclear Antibody HEp-2 Cell Patterns 2014-2015. *Frontiers in Immunology*. 2015;6:412.
- Chan E, Damoiseaux J, de Melo Cruvinel W, Carballo OG, Conrad K, Francescantonio PL, et al. Report on the Second International Consensus on ANA Pattern (ICAP) Workshop in Dresden 2015. *Lupus* 2016;25:797–804.
- Conrad K, Schößler W, Hiepe F. Autoantikörper bei systemischen Autoimmunerkrankungen. 4. überarbeitete Auflage. Lengerich. Pabst Science Publishers. 2012.
- Damoiseaux J, von Mühlen CA, Garcia-De La Torre I, et al. International consensus on ANA patterns (ICAP): the bumpy road towards a consensus on reporting ANA results. *Auto-Immunity Highlights*. 2016;7(1):1.
- Herold M, Klotz W, Andrade L, et al. International Consensus on Antinuclear Antibody Patterns: defining negative results and reporting unidentified patterns. *Clinical Chemistry and Laboratory Medicine (CCLM)* - 2018, online seit 10.04.2018, ahead of print.
- Shoenfeld Y, Meroni P, Gershwin M. Autoantibodies. 3rd Edition. New York City. Elsevier B.V.. 2014.
- Thomas L. Labor und Diagnose. 8. Auflage. Frankfurt am Main. TH-Books Verlagsgesellschaft mbH. 2012.

Bilder:

Eigene Aufnahmen