

Bezeichnung:

Myositis-Profil (Immunoblot)

Synonym:

-

Handelsname:

EUROLINE Autoimmune Inflammatorische Myopathien 16 Ag (IgG) Immunoblot

LOINC:

-

Pathophysiologie:

Bei den idiopathischen inflammatorischen Myopathien (Synonym: autoimmune Myositiden) handelt es sich um eine Gruppe seltener Erkrankungen, welche insbesondere mit Myopathie, Lungenerkrankung und teils auch mit Hautveränderungen assoziiert sind. Da auch amyopathische oder atypische Verläufe auftreten, kann die Diagnosestellung - insbesondere zu Beginn der Erkrankung - erschwert sein. Beim amyopathischen Verlauf kann eine reine Lungen- und / oder Hautbeteiligung bestehen. Diese Symptome können der Myositis jedoch auch vorangehen, sodass sich erst spät das klassische Erkrankungsmuster zeigt. Eine Assoziation mit Neoplasien ist möglich. Frauen sind doppelt so häufig betroffen wie Männer. Die Erkrankung ist nicht heilbar. Mit immunsuppressiver Medikation kann der Krankheitsverlauf jedoch meist verlangsamt oder aufgehalten werden.

Der Test ermöglicht bei idiopathischen inflammatorischen Myopathien die weitere Differenzierung der Unterformen:

- Anti-Synthetase-Syndrom
- adulte Dermatomyositis (mit / ohne Neoplasieassoziation; mit / ohne Overlap)
- juvenile Dermatomyositis (mit / ohne Overlap)
- amyopathische Dermatomyositis
- Polymyositis
- Polymyositis als Teil eines Overlap-Syndroms
- Anti-SRP-Syndrom (nekrotisierende autoimmune Myopathie)

Meist kommt es zum isolierten Auftreten von Autoantikörpern (AAK) gegen Myositis-spezifische Antigene. Somit erhöht eine möglichst breite, simultane Analyse verschiedener Autoantikörper die Trefferquote signifikant. Das Myositis-Profil erfasst Myositis-spezifische und -assoziierte AAK gegen 16 nukleäre und zytoplasmatische Antigene.

Vor allem die gegen zytoplasmatische Antigene gerichteten AAK sind mittels ANA-IFT (ANA-Immunfluoreszenztest) - welcher üblicherweise der Goldstandard für die Bestimmung nukleärer und auch zytoplasmatischer Strukturen darstellt - unter Umständen nicht oder nur sehr schwierig erkennbar. Somit liefert dieser Test bei V.a. eine idiopathische inflammatorische Myopathie sehr wichtige Zusatzinformationen.

Zu beachten ist jedoch, dass negative Myositis-spezifische und -assoziierte AAK sowie ein negativer ANA-IFT eine idiopathische inflammatorische Myopathie nicht ausschließt.

Mittels aufgereinigten, definierten Einzelantigenen erfolgt die Bestimmung der 12 Myositis-spezifischen AAK gegen Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ, SRP, Mi-2 α , Mi-2 β , TIF-1 γ , MDA5, NXP2, SAE1 sowie der 3 Myositis-assoziierten AAK gegen PM-Scl 75, PM-Scl 100 und Ku. Zusätzlich werden AAK gegen Ro-52 mitbestimmt, da diese AAK in Kombination mit Myositis-spezifischen AAK auf einen schwereren Krankheitsverlauf hinweisen.

Eine Übersicht und Erklärung der einzelnen AAK in diesem Profil sowie die Beschreibung ihrer klinischen Relevanz finden sich auf der Homepage der ZE Klinische Chemie unter „Berechnungen und Interpretationen“ mit Titel „Spezifische Autoantikörper im Myositis-Profil“.

Indikation:

- Differenzierung der folgenden Unterformen idiopathischer inflammatorischer Myopathien:
 - Anti-Synthetase-Syndrom
 - adulte Dermatomyositis (mit / ohne Neoplasieassoziation; mit / ohne Overlap)
 - juvenile Dermatomyositis (mit / ohne Overlap)
 - amyopathische Dermatomyositis
 - Polymyositis
 - Polymyositis als Teil eines Overlap-Syndroms
 - Anti-SRP-Syndrom (nekrotisierende autoimmune Myopathie)
- unklare interstitielle Lungenerkrankung

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Einflussfaktoren:

-

Störfaktoren:

Hämolytische, lipämische und ikterische Proben ergaben bis zu einer Konzentration von 5 mg/ml für Hämoglobin, von 20 mg/ml für Triglyceride und von 0,4 mg/ml für Bilirubin keine Interferenzen im vorliegenden EUROLine.

Einheit:

Semiquantitative Auswertung in 4 Stufen: negativ, grenzwertig, positiv, stark positiv

Umrechnung:

-

Probenmaterial:

Im Serum, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen (7,5ml Gelmonovette):



Referenzbereiche:

Negativ

Grenzwertige Ergebnisse sollten als erhöht, aber noch negativ betrachtet werden. Insbesondere bei entsprechender Klinik ist eine Kontrolluntersuchung nach 6 - 12 Monaten indiziert.

Methode/Messverfahren/Gerät:

Dieser Immunoblot ist ein Multiplex-Ansatz zur Bestimmung von spezifischen Autoantikörpern gegen verschiedene Antigene in einem Ansatz. Es erfolgt eine qualitative *in-vitro* - Bestimmung humaner Autoantikörper der Immunglobulinklasse IgG gegen die 16 Antigene Jo-1, PL-7, PL-12, EJ, OJ, SRP, Mi-2 α , Mi-2 β , TIF-1 γ , MDA5, NXP2, SAE1, PM-ScI 75, PM-ScI 100, Ku und Ro-52.

Es handelt sich um Teststreifen, welche mit definierten, gereinigten Antigenen beschichtet sind. Die Teststreifen werden mit verdünnten Patientenproben inkubiert. Bei positiven Proben binden sich spezifisch AAK an das dazugehörige Antigen. Die Darstellung der AAK erfolgt nach Inkubation mit einem Enzym-markierten Anti-Human-IgG (Ziege), indem anschließend eine Farbreaktion katalysiert wird. Die Auswertung erfolgt objektiv im EUROLIne-Scanmodul.

Die Qualität der verwendeten Antigensubstrate garantiert eine hohe analytische Spezifität des Testsystems.

Kalibration/Rückführbarkeit:

-

Analysenfrequenz:

1-2x / Woche

Die Bestimmung erfolgt in der ZEKCh ab dem:

21.08.2018

Literatur/Quelle der Referenzbereiche

Agmon-Levin N, Damoiseaux J, Kallenberg C, et al. International recommendations for the assessment of autoantibodies to cellular antigens referred to as anti-nuclear antibodies. *Ann Rheum Dis*. 2014;73:17-23.

Betteridge Z, et al. Identification of a Novel Autoantibody Directed Against Small Ubiquitin-like Modifier Activating Enzyme in Dermatomyositis. *Arthritis & Rheumatism*. 2007;56(9):3132–3137.

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.

Euroimmun Medizinische Labordiagnostika AG: ANA-Diagnostik mittels indirekter Immunfluoreszenz; FA_1510_I_DE_B07. 07/2017.

Thomas L. Labor und Diagnose. 8. Auflage. Frankfurt am Main. TH-Books Verlagsgesellschaft mbH. 2012