

PM-Scl-Antikörper (ANA Profil Immunoblot)

Bezeichnung

PM-Scl-100-Auto-Antikörper (**Polymyositis-Sclerodermie-Antikörper**)

Mittels Immunoblottechnik folgende ANA- Antikörper gemeinsam in der Anforderung "ANA-Profil" bestimmt:
Ribosomales-P-Protein, Histone, Nukleosome, PCNA, Centromer-B, Jo-1, PM-Scl-100, Scl 70, SS-B, Ro-52, SS-A, Sm, U1-nRNP/Sm
Abgerechnet werden jedoch nur die angeforderten Antikörper.

Synonym

Anti-Exosom-Antikörper

Handelsname

Keiner

Pathophysiologie

Das Antigen für die Autoantikörper vom Typ PM-Scl liegt in den Nukleoli. Es handelt sich um einen Multiproteinkomplex aus 11 bis 16 Proteinen, dessen Funktion bis heute unbekannt ist. Die im Serum vorhandenen PM-Scl Autoantikörper können unterschiedliche Epitope auf diesen Proteinen erkennen. Hauptsächliches Antigen ist ein 100 kD-Protein (90-98% der Patientenseren) und ein 75 kD-Protein (50–63 % der Patientenseren). Das von Phadia eingesetzte Antigen ist ein rekombinantes humanes PM-Scl und enthält die meisten Antigenepitope des 100 kD und 75 kD Proteins. Die Autoantikörper vom Typ PM-Scl finden sich im Serum vom Patienten mit Polymyositis bzw. Dermatomyositis (8%), Systemischer Sklerose (3%) und Polymyositis/Sklerodermie Überlappungssyndrom (24%). Ihr Nachweis besitzt eine niedrige diagnostische Sensitivität bei einer gleichzeitig hohen Spezifität für ein Polymyositis /Sklerodermie Überlappungssyndrom (PM/SSC). Eine Assoziation mit weiteren Antikörpern wie Anti ds-DNA, Anti-U1-sn-RNP oder Anti-Jo1 ist selten. Die Patienten mit Anti-PM-Scl stellen offenbar eine besondere Subgruppe der Myositis- bzw. Sklerodermiepatienten dar. Die Prognose bei solchen Patienten ist im Vergleich zu Patienten, die für andere Sklerodermiemarker positiv sind, relativ gut. Die Patienten haben klinisch vor allem Sklerodermie und Myositis assoziierte Symptome, häufig ekzemartige Hautveränderungen. In der indirekten Immunfluoreszenz zeigt der Autoantikörper eine homogene Fluoreszenz der Nukleoli oft kombiniert mit einer schwachen Fluoreszenz des Nukleoplasmas. Bei ELISAs mit rekombinatem PM-Scl können niedrig titrige falsch positive Befunde auftreten.

Indikation

Bei Verdacht auf Polymyositis/Sklerodermie Überlappungssyndrom (PM/SSC), ferner bei Verdacht auf Systemische Sklerodermie, Differentialdiagnostik der Myositis.

Antigen	Krankheit	Prävalenz
PM-Scl-100	Systemsklerose einschließlich Overlap-Syndrom	10-20 %
PM-Scl-100	Polymyositis/Systemsklerose-Überlappungs-Syndrom	18 %
PM-Scl-100	Systemsklerose (Anti-PM-Scl75 positiv)	10 %
PM-Scl-100	Systemsklerose (Anti-PM-Scl100 positiv)	7 %

90 % - 98 % der PM-Scl-Autoantikörper-positiven Proben reagieren bei Systemsklerose einschließlich Overlap-Syndrom mit PM-Scl100 und 50 % - 63 % mit PM-Scl75. Die Spezifität beträgt 99 % (PM-Scl100) bzw. 98 % (PM-Scl75), die Sensitivität 6,6 % bzw. 11,8 %. PM-Scl-Antikörper werden bei 18 % der Patienten mit Polymyositis/Systemsklerose-Überlappungssyndrom nachgewiesen. Hier sind die Autoantikörper in der Regel gegen beide Hauptantigene gerichtet, PM-Scl75 und PM-Scl100. Liegt ausschließlich eine Progressive Systemsklerose vor, zeigen Antikörper gegen PM-Scl75 eine Prävalenz von 10 % und gegen PM-Scl100 eine Prävalenz von 7 %.

Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

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

Einflussfaktoren

Keine.

Störfaktoren

Hämolytische, lipämische und ikterische Proben ergaben bis zu einer Konzentration von 5 mg/ml (500 mg/dl) für Hämoglobin, von 20 mg/ml (22,9 mmol/l) für Triglyceride und von 0,4 mg/ml (683,8 µmol/l) für Bilirubin keine Interferenzen im vorliegenden EUROLINE.

Einheit

Semiquantitativ in 4 Stufen:

- negativ
- grenzwertig
- positiv
- stark positiv

Probenmaterial

Im Plasma Li-Heparin-Plasma, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen (4,9ml Gelmonovette):

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



Referenzbereiche

Negativ

Methode/Meißverfahren/Gerät

EUROLINE ANA Profil Immunoblot.

Immunoblot zum Nachweis von humanen Autoantikörpern der Immunglobulinklasse IgG gegen die 15 Antigene AMA M2, ribosomales P-Protein, Histone, Nukleosomen, dsDNA, PCNA, CENP B, Jo-1, PM-Scl, Scl-70, SS-B, SS-A (SS-A nativ und Ro-52), Sm, nRNP/Sm.

Auswertung im EUROLINEScanmodul.

Analysenfrequenz

In der Regel 1/Woche. Meist Dienstags

Die Bestimmung erfolgt in der ZEKCh ab dem:

12.05.2015

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(1):17-23.

Thomas. Labor and Diagnose. 8. Auflage. S 1428-1453.

[↑ Nach oben](#)