

Bezeichnung:

Systemsklerose-Profil (Immunoblot)

Synonym:

SSc-Profil

Handelsname:

EUROLINE Systemsklerose (Nukleoli)-Profil (IgG) Immunoblot

LOINC:

-

Pathophysiologie:

Mithilfe der in diesem Test ermittelten Autoantikörper (AAK) können in erster Linie ANA-assoziierte entzündlich-rheumatische Systemerkrankungen und hier insbesondere die zur Erkrankungsgruppe der Kollagenosen zählende systemische Sklerodermie genauer definiert und eingeordnet werden.

Bei der systemischen Sklerodermie (Synonym: Systemsklerose, systemische Sklerose, SSc) handelt es sich um eine Gruppe seltener Erkrankungen, die eine Fibrosierung von Haut und Unterhaut sowie in Kombination auch eine Veränderung zahlreicher innerer Organe hervorrufen. Es können limitierende und nicht limitierende (diffuse) Verlaufsformen auftreten. Die Sklerodermie gehört wie der systemische Lupus erythematoses zu den Kollagenosen, einer Gruppe von autoimmunen Bindegewebserkrankungen. Die Erkrankung ist nicht heilbar. Mit Medikamenten und spezieller Physiotherapie kann der Krankheitsverlauf jedoch meist verlangsamt oder aufgehalten werden.

Bei der Erkrankung können unterschiedliche Autoantikörper auftreten, welche eine Aussage über die allgemeine Krankheitsschwere, den Verlauf (limitierend, diffus) und das Ausmaß der Organbeteiligung zulassen.

Dieser Test dient in erster Linie zur Erfassung spezieller Systemsklerose-spezifischer Autoantikörper, welche bei klinisch begründetem Verdacht einer systemischen Sklerodermie einen Hinweis zur Prognose der Erkrankung hinsichtlich limitierender oder diffuser Verlaufsformen geben können.

Die Indikation ist bei passender Klinik vor allem dann gegeben, wenn im ANA-IFT ein positives nukleäres Muster vorliegt. Insbesondere die nukleären Muster homogen nukleolär (AC-8), schollig nukleolär (AC-9), punktiert nukleolär (AC-10), zentromer (AC-3), grob granulär (AC-5) sowie nukleär: passend zu DNA-Topoisomerase I (AC-29) sind hierbei zu nennen.

Mittels aufgereinigten, definierten Einzelantigenen erfolgt die Bestimmung der 12 krankheitsspezifischen Autoantikörper (AAK) gegen:

Scl-70, Centromer-A, Centromer-B, RP11 (RNA-Polymerase-III-Untereinheit), RP155 (RNA-Polymerase-III-Untereinheit), Fibrillarin, NOR90, Th/To, PM-Scl 100, PM-Scl 75, Ku und PDGFR (platelet-derived growth factor receptor).

Das Systemsklerose-Profil sollte hauptsächlich als Folgeuntersuchung bei positivem ANA-IFT verwendet werden (s. ANA-IFT) und insbesondere wenn der V.a. eine systemische Sklerodermie vorliegt.

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 Systemsklerose-Profil](#)“.

Indikation:

V.a. systemische Sklerodermie als

- **Anschlussuntersuchung** bei positivem ANA-IFT
- **Anschlussuntersuchung** bei unklarer Klinik mit positivem ANA-IFT und negativem ANA-Profil, insbesondere wenn im ANA-IFT die nukleären Muster homogen nukleolär (AC-8), schollig nukleolär (AC-9), punktiert nukleolär (AC-10), zentromer (AC-3), grob granulär (AC-5) sowie nukleär: passend zu DNA-Topoisomerase I (AC-29) vorliegen.

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 und bei - zum spezifischen AAK - passenden Muster im ANA-IFT ist eine Kontrolluntersuchung nach 6 - 12 Monaten indiziert.

Methode/Messverfahren/Gerät:

Dieser Immunoblot ist ein Multiplex-Ansatz zur Bestimmung von krankheitsspezifischen Autoantikörpern gegen verschiedene Antigene in einem Ansatz. Es erfolgt eine qualitative *in-vitro* - Bestimmung humaner Autoantikörper der Immunglobulinklasse IgG gegen die 12 Antigene Scl-70, Centromer-A, Centromer-B, RP11 (RNA-Polymerase-III-Untereinheit), RP155 (RNA-Polymerase-III-Untereinheit), Fibrillarin, NOR90, Th/To, PM-Scl 100, PM-Scl 75, Ku und PDGFR (platelet-derived growth factor receptor).

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:

05.12.2017

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.

Baroni, et al. Stimulatory Autoantibodies to the PDGF Receptor in Systemic Sclerosis. *N Engl J Med.* 2006;354: 2667-76.

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.

Yazdany J, et al. Choosing Wisely: The American College of Rheumatology's Top 5 List of Things Physicians and Patients Should Question. *Arthritis care & research.* 2013;65(3):329-339.
