

SÜSTEEMSE SKLEROOSI ANTIGEENIDE VASTANE IgG (PANEEL)

Lühend	S,P-S sclerosis IgG (panel)
Mõiste	<p>Süsteemne skleroos (SSc) ehk skleroderma on süsteemne autoimmuunne sidekoehaigus, mida iseloomustab naha ja siseorganite fibroos ning vaskulopaatia. SSc jaotatakse:</p> <ul style="list-style-type: none"> ▪ piirdunud naha süsteemne skleroos (distaalne haaratus), mille üheks variantiks on CREST sündroom ▪ difuusne naha süsteemne skleroos (proksimaalne haaratus) ▪ SSc ilma sklerodermata ▪ SSc kattuvad sündroomid <p>Autoantikehade profiil on oluline süsteemse skleroosi diagnoosimisel, enam kui 95% patsientidest on positiivne vähemalt üks autoantikeha. Mitmed antikehad on seotud spetsiifiliste siseorganite komplikatsioonidega. ANA ehk tuumavastased antikehad on positiivsed 60–90% patsientidest, ANA muustritest võib esineda tsentromeerset (CENP-A, CENP-B), nukleolaarset (Fibrillarini, NOR90, PM/Sc1), granulaarset (Ku).</p> <p>Uuringuga on võimalik määrata plasmas 13 erineva antigeeni vastaseid IgG klassi autoantikehi.</p>
Parameetrid	<p>Sc1-70 Sc170-vastased antikehad, sihtantigeeniks on DNA topoisomeraas I</p> <p>CENP-A tsentromeer A vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne tsentromeerne proteiin A</p> <p>CENP-B tsentromeer B vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne tsentromeerne proteiin B</p> <p>RP11 RP11-vastased antikehad, sihtantigeeniks on RNA polümeraas III rekombinantne alaühik POLR3K</p> <p>RP155 RP155-vastased antikehad, sihtantigeeniks on RNA polümeraas III rekombinantne alaühik POLR3A</p> <p>Fibrillarini fibrillarini vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne fibrillarini</p> <p>NOR90 NOR90-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk NOR 90</p> <p>Th/To Th/To-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Th/To</p> <p>PMScl100 PMScl100-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk PMScl100 (100 kDa)</p> <p>PMScl75 PMScl75-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk PMScl75 (75 kDa)</p> <p>Ku Ku-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Ku</p> <p>PDGFR PDGFR-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne PDGF retseptor</p> <p>Ro-52 Ro52-vastased antikehad, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Ro52 (52 kDa)</p>
Näidustused	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Kahtlus süsteemsele skleroosile ▪ Immunoloogiline diferentsiaaldiagnostika ▪ Raynaud fenomeni diferentsiaaldiagnostika <p>Märkus: ANA IgG ei ole kõigi sihtantigeenide puhul positiivne ja uuring tuleb vastava kliinilise pildi olemasolul eraldi tellida.</p>
Proovivõtu vahendid	<p>Geeli ja liitiumhepariiniga katsuti</p> <p>Geeli ja hüübimisaktivaatoriga katsuti</p>
Materjali säilivus ja transport	<p>Seerum, plasma: 2...8 °C 14 päeva</p> <p>Juhul, kui proovimaterjali ei saa kohe laborisse saata, tuleb plasma eraldada.</p>

Teostamise aeg ja koht	Kord nädalas, immunoloogia labor, Ravi 18
Mõõtmismeetod	Immunoblot (densitomeetria)
Referentsvahemikud	Negatiivne
Tõlgendus	
Positiivne:	
Sc170	<ul style="list-style-type: none"> ▪ SSc diagnostiline marker, leitud < 10% piirdunud vormi ja kuni 65% difuusse vormi korral. ~ 6% Raynaud fenomeniga patsientidest, võib olla aastaid enne SSc sümptomite ilmumist. ▪ Prognostiline marker, seostub SSc raskema kliinilise kulu ja halvema prognoosiga. Seotud difuusse naha haaratusega, siseorganite haaratusega (kopsud, süda, neerud), eriti interstitsiaalse kopsuhaigusega. Sc170 kadumine ravi jooksul viitab paremale prognoosile.
CENP-A ja/või CENP-B	<ul style="list-style-type: none"> ▪ SSc diagnostiline marker, esineb 57–82% piirdunud vormi ja 3–12% difuusse vormi korral. Organkahjustustest võib esineda pulmonaalset hüpertensiooni ja gastrointestinaalset haaratust. Antikehad võivad esineda aastaid enne SSc sümptomeid. ▪ 10–30% primaarse biliaarse kolangiidi (PBC) haigetel.
RP11 ja/või RP155	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Spetsiifiline SSc-le. Seotud difuusse naha haaratusega, samuti neerude ja liigeste haaratusega
Fibrillarin	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Leitud kuni 22% SSc patsientidest, sagedamini difuusse kui piirdunud naha vormi korral
NOR90	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Harva esinev, leitud SSc, Sjögreni sündroomi, reumatoidartriidi, SLE, tsöliaakia, sarkoidoosi, alkohoolse maksatsirroosi ja hepatotsellulaarse vähi haigetel.
Th/To	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Leitud 4–13% SSc patsientidest, sagedamini piirdunud naha vormi korral. Neil patsientidel esineb sagedamini pulmonaalset hüpertensiooni, pulmonaalset fibroosi ja neerude haaratust võrreldes CENP-A/CENP-B positiivsete patsientidega. ▪ Leitud Raynaud sündroomi ja idiopaatilise pulmonaalse fibroosi patsientidel. ▪ Väga harva leitud teiste süsteemsete autoimmuunhaiguste korral.
PM/Sc1100 ja/või PM/Sc175	<ul style="list-style-type: none"> ▪ 24–55% PM ja SSc kattuva sündroomi haigetel ▪ 8–12% PM/DM haigetel ▪ 1–16% süsteemse skleroosi haigetel ▪ Interstitsiaalne kopsuhaigus ilma müosiidi või SSc-ta ▪ Esinevad sageli koos, PM/Sc175 sagedamini SSc ja PM/SSc haigetel
Ku	<ul style="list-style-type: none"> ▪ kuni 20% PM ja süsteemse skleroosi (SSc) või PM ja SLE kattuva sündroomi haigetel ▪ SSc kuni 14% patsientidest



IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

Ro-52	<ul style="list-style-type: none">▪ 10% süsteemse erütematoosse luupuse (SLE) haigetest▪ harva Sjögreni sündroomi korral ▪ mittespetsiifiline marker, esineb nii reumaatiliste autoimmuunsete haiguste kui ka autoimmuunsete ja infektsioosete maksahaiguste korral
Konsultatsioon	Maarit Veski, Liisa Kuhi, Eleonora Ellervee, Ellind Lind
HK hinnakirja koodid	66716
Kirjandus	<ol style="list-style-type: none">1. UpToDate andmebaas: Overview of the clinical manifestations of systemic sclerosis (scleroderma) in adults (Mar 2019)2. C.P. Denton, D. Khanna „Systemic sclerosis“ The Lancet, 2017, vol 390:1685-993. Conrad K, Schöbner W, Hiepe F, Fritzler MJ (2015) Autoantibodies in Systemic Autoimmune Diseases 3rd Edition, Pabst Science Publishers4. M.A. Williamson, L.m. Snyder (2015) „Wallach’s interpretation of diagnostic tests. Pathways to Arriving at a clinical Diagnosis“ 10th ed: 26-275. Euroimmun version 20/03/2018. EUROLINE Systemic Sclerosis (Nucleoli) profile (IgG) test instruction.
Koostaja	Maarit Veski