



IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

SÜSTEEMSE SKLEROOSIGA SEOTUD IgG (PANEEL, IMMUNOBLLOT)

Lühend	S-S sclerosis IgG panel IB
Mõiste	<p>Süsteemne sklerosis (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 sklerosis (distaalne haaratus), mille üheks variandiks on CREST sündroom• difuusne naha süsteemne sklerosis (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 mustritest võib esineda tsentromeerset (CENP-A, CENP-B), nukleolaarset (Fibrillarini, NOR90, PM/Sc1), granulaarset (Ku). Uuringuga on võimalik määrata plasmas 13 erineva antigeeni vastaseid IgG klassi autoantikehi.</p>
Parameetrid	<p>Sc1-70 IgG Sc170-vastane IgG, sihtantigeeniks on DNA topoisomeraas I</p> <p>CENP-A IgG tsentromeer A vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne tsentromeerne proteiin A</p> <p>CENP-B IgG tsentromeer B vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne tsentromeerne proteiin B</p> <p>RP11 IgG RP11 vastane IgG, sihtantigeeniks on RNA polümeraas III rekombinantne alaühik POLR3K</p> <p>RP155 IgG RP155 vastane IgG, sihtantigeeniks on RNA polümeraas III rekombinantne alaühik POLR3A</p> <p>Fibrillarini IgG fibrillarini vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne fibrillarini</p> <p>NOR90 IgG NOR90 vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk NOR 90</p> <p>Th/To IgG Th/To vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Th/To</p> <p>PMScl100 IgG PMScl100 vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk PMScl100 (100 kDa)</p> <p>PMScl75 IgG PMScl75 vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk PMScl75 (75 kDa)</p> <p>Ku IgG Ku vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Ku</p> <p>PDGFR IgG PDGFR vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne PDGF retseptor</p> <p>Ro-52 IgG Ro52 vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk Ro52 (52 kDa)</p>
Näidustused	<ul style="list-style-type: none">▪ Kahtlus süsteemsele sklerosile▪ 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	Geeli ja hüübimisaktivaatoriga katsuti
Materjali säilivus ja transport	Seerum: 2...8 °C 14 päeva Juhul kui proovimaterjali ei saa kohe laborisse saata, tuleb seerum eraldada.
Teostamise aeg ja koht	2 korda nädalas, immunoloogia labor, Ravi 18
Mõõtmismeetod	Immunoblot (densitomeetria)
Referentsvahemikud	Negatiivne
Tõlgendus	Positiivne:



Sc170 IgG	<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 ilmnemist.▪ 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 IgG ja/või CENP-B IgG	<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) haigetest.
RP11 IgG ja/või RP155 IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ Spetsiifiline SSc-le. Seotud difuusse naha haaratusega, samuti neerude ja liigeste haaratusega
Fibrillarini IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ Leitud kuni 22% SSc patsientidest, sagedamini difuusse kui piirdunud naha vormi korral
NOR90 IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ Harva esinev, leitud SSc, Sjögreni sündroomi, reumatoidartriidi, SLE, tsöliaakia, sarkoidoosi, alkohoolse maksatsirroosi ja hepatotsellulaarse vähi haigetel.
Th/To IgG	<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/Sc100 IgG ja/või PM/Sc175 IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ 24–55% PM ja SSc kattuva sündroomi haigetest▪ 8–12% PM/DM haigetest▪ 1–16% süsteemse skleroosi haigetest▪ Interstitsiaalne kopsuhaigus ilma müosiidi või SSc-ta▪ Esinevad sageli koos, PM/Sc175 sagedamini SSc ja PM/SSc haigetel
Ku IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ kuni 20% PM ja süsteemse skleroosi (SSc) või PM ja SLE kattuva sündroomi haigetest▪ SSc kuni 14% patsientidest▪ 10% süsteemse erütematoosse luupuse (SLE) haigetest▪ harva Sjögreni sündroomi korral
Ro-52 IgG	<ul style="list-style-type: none">▪ Puudub haigusspetsiifilisus. Võib esineda Sjögreni sündroomi, süsteemse skleroosi, autoimmuunse põletikulise müosiidi, süsteemse erütematoosse luupuse, MCTD, reumatoidartriidi, primaarse biliaarse kolangiidi, autoimmuunse hepatiidi, B-hepatiidi ja C-hepatiidi korral.
HK hinnakirja koodid	66716



IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

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, Schöβler 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