

RNA polymeras III-antikroppar (IgG)

Bakgrund

Indikation: Utredning av patienter med misstänkt systemisk skleros, SLE, Sjögrens syndrom eller överlapp mellan dessa sjukdomar, differentialdiagnos av sjukdomar som orsakar Raynauds fenomen, akut njursvikt av oklar genes.

Medicinsk bakgrund: Systemisk skleros (Sklerodermi, SSc) är en sällsynt kronisk autoimmun sjukdom som karakteriseras av inflammation och fibrotisering av hud och underhud samt blodkärl och inre organ, främst lungor, hjärta och njurar. Vissa patienter utvecklar livshotande komplikationer som interstitiell lungsjukdom (ILD), pulmonell arteriell hypertension (PAH) och sklerodermi renal kris (SRC). Raynauds fenomen förekommer i nästan 100% av fallen.

Autoantikroppar mot nukleära antigen (ANA) påvisas hos mer än 90% av patienterna med systemisk skleros. Antikroppar mot centromerprotein (CENP) A och B, topoisomeras I (Scl-70) och RNA-polymeras III är de dominerande specificiteterna och ingår i de senaste ACR/EULARs klassifikationskriterier för systemisk skleros.

Antikroppar mot RNA-polymeras III detekteras hos 10-20% av patienter med systemisk skleros. RNAP-III-antikroppar har hög specificitet för systemisk skleros (98-100%) och påvisas sällan vid andra sjukdomar. Möjligen identifierar de en subgrupp med diffust hudengagemang och engagemang av njurar och leder. RNAP-III antikroppar kan vara associerade med tumör.

Svar/Tolkning/Bedömning

<7 E/mL -negativt
7-10 E/mL -gränsvärde
>10 E/mL - positivt

Metodik/mätprincip

Kvantitativ bestämning av IgG antikroppar mot RNA polymeras III, påvisas med en automatiserad fluoroenzymimmunoassay (Phadia 250, ELiA).

Referenslitteratur

1. Andraos R, Ahmad A, Eriksson P, Dahlström Ö, Wirestam L, Dahle C, Hesselstrand R, Bengtsson AA, Jönsen A, Andréasson K, Sjöwall C. Autoantibodies associated with systemic sclerosis in three autoimmune diseases imprinted by type I interferon gene dysregulation: a comparison across SLE, primary Sjögren's syndrome and systemic sclerosis. *Lupus Sci Med*. 2022 Dec;9(1):e000732.
2. Didier K, Sobanski V, Robbins A *et al*. Impact of autoantibody status on stratifying the risk of organ involvement and mortality in SSc: experience from a multicentre French cohort of 1605 patients. *RMD Open*. 2024 Nov 20;10(4): e004580.
3. Hamaguchi Y, Takehara K. Anti-nuclear autoantibodies in systemic sclerosis: News and perspectives. *Journal of Scleroderma and Related Disorders*. 2018;3(3):201-213.
4. Lazzaroni MG, Airò P. Anti-RNA polymerase III antibodies in patients with suspected and definite systemic sclerosis: Why and how to screen. *J Scleroderma Relat Disord*. 2018 Oct;3(3):214-220.
5. Mahler M, Hudson M, Bentow C *et al*. Autoantibodies to stratify systemic sclerosis patients into clinically actionable subsets. *Autoimmun Rev*. 2020 Aug;19(8):102583.