

protilátky (ACA), protilátky proti topoizomeráze I (Scl-70) a protilátky proti RNA polymeráze III (anti-RNAP III) jsou nejčastějšími ANA specifickými pro SSc. Jejich prevalence se liší podle etnických skupin a metod detekce. Přítomnost těchto protilátek u pacientů s Raynaudovým fenoménem naznačuje vysoké riziko budoucího výskytu SSc. Anticentromerové protilátky (ACA) jsou typické pro syndrom CREST (kalcinóza, Raynaudův fenomén, hypomotilita jícnu, sklerodaktylie a teleangiektázie) varianty limitované formy kožní SSc, u které se vyskytují až u 50 % pacientů. Pacienti s ACA pozitivní SSc mají obvykle lepší prognózu díky absenci postižení vnitřních orgánů, jako je intersticiální plicní postižení (ILD), kardiomyopatie nebo sklerodermická renální krize, s výjimkou plicní arteriální hypertenze (PAH), která se může objevit až v průběhu nemoci (12). Protilátky proti topoizomeráze (anti Scl-70) se vyskytují u 20–30 % pacientů se SSc a jsou obvykle spojeny s difuzní kožní formou SSc a postižením vnitřních orgánů. Přibližně u dvou třetin pacientů se SSc s anti Scl-70 protilátkami je diagnostikována difuzní forma onemocnění, postižení plic typu ILD se vyskytuje až u 70 % z nich. Vzhledem k tomu, že hlavní příčinou úmrtí u SSc je ILD a PAH, jsou anti-Scl70 protilátky markerem špatné prognózy. Mezi další významná orgánová postižení spojená s anti-Scl70 protilátkami patří kardiomyopatie a digitální ulcerace (13). Protilátky proti RNA polymeráze III (anti-RNAP III) jsou detekovány u přibližně 10 % pacientů se SSc, s predilekcí pro mužské pohlaví a afroamerické pacienty. Většina pacientů s pozitivitou anti-RNAP III vykazuje difuzní kožní SSc s rychlou progresí následovanou regresí ztlustění kůže. Pozitivita anti-RNAP III je typicky spojena s vyšším rizikem renální krize, žaludeční antrální vaskulární ektázie (GAVE), naopak závažné postižení plicního intersticia je vzácné (14). Protilátky proti komplexu fibrillarinu s RNA (anti-U3 RNP) jsou spojeny s difuzní kožní formou SSc s různorodým orgánovým postižením, včetně srdečního, renálního, muskuloskeletálního, plicního a gastrointestinálního systému, zejména plicní arteriální hypertenze, což je spojeno se špatnou prognózou (15). Protilátky anti-Th/To se vážou na enzymy zpracovávající RNA a vyskytují se u 1–10 % pacientů se SSc. Jsou spojeny s omezeným kožním postižením, ale mají vysokou frekvenci postižení vnitřních orgánů, jako je ILD, PAH, perikarditida a/nebo renální krize, což je spojeno se špatnou prognózou (16). Protilátky anti-U11/U12 RNP se vyskytují přibližně u 3 % pacientů se SSc a jsou spojeny s těžkou ILD s vysokou mortalitou (17).

Specifické autoprotilátky u idiopatických zánětlivých myopatií

Idiopatické zánětlivé myopatie (IZM) jsou systémová autoimunitní onemocnění, která postihují v různém rozsahu příčně pruhované svaly a mohou postihovat i jiné orgány. Existují různé klinické podskupiny myozitid, které se liší jedinečnými klinickými fenotypy a profily autoprotilátek. Heterogenita těchto onemocnění je významná, což ztěžuje jejich diagnostiku a léčbu. Mezi identifikovanými autoprotilátkami u idiopatických myozitid jsou protilátky specifické pro myozitidu (MSA) a protilátky s myozitidami asociované. Z protilátek pro myozitidu specifických je nejčastěji zjišťována podskupina protilátek namířená proti syntetázám aminoacyltransferové RNA (tRNA). Z těchto antisyntetázových protilátek jsou anti-Jo-1 protilátky nejčastější, vyskytují se u 40 % pacientů s progresivní formou myozitidy, s projevy intersticiálního plicního onemocnění

(ILD) - plicní fibrózy, někdy také s Raynaudovým fenoménem, artritidou nebo nálezem tzv. rukou mechanika. Antisyntetázové protilátky jiné než anti-Jo-1 protilátky mohou být spojeny s ILD i bez současných projevů myozitidy (amyopatické formy). ILD spojené s antisyntetázovými protilátkami je často pomalu progredující ve srovnání s rychle progredující ILD spojenou s protilátkami anti-MDA5 (18). Anti-Mi-2 protilátka je cílená proti helikáze, je specifická pro dermatomyozitidu (DM) s typickými kožními projevy (šalový příznak, V-značení), s relativně akutním nástupem choroby a dobrou odpovědí na léčbu. Plicní postižení je u pacientů s těmito protilátkami méně časté, svalové postižení může být závažnější při srovnání s pacienty bez těchto protilátek nebo s pacienty s antisyntetázovým syndromem, riziko přidružených malignit by mohlo být nižší. Hladiny autoprotilátek anti-Mi2 korelují se závažností onemocnění, v klinické remisi mohou vymizet (19). Anti-SRP (Signal recognition particle) protilátky jsou spojeny s těžkými formami myozitid a často s rychlou progresí svalové slabosti, jsou nalezeny přibližně u 5 % pacientů s IZM. Svalové postižení má histologicky charakter nekrotizující myopatie s minimálním zánětem, s velmi vysokou hladinou kreatinkinázy, extramuskulární projevy jsou vzácné. Onemocnění je často refrakterní k terapii (20). Protilátka proti MDA5 (gen 5 asociovaný s melanomovou diferenciací) je asociována s klinicky amyopatickou formou DM s intersticiálním plicním onemocněním, včetně rychle progredujícího fenotypu s vysokou morbiditou a mortalitou. Často bývá přítomna artritida a charakteristický kožní fenotyp: ulcerace nad Gottronovými papulami, bolestivé palmární papuly a makuly, ulcerace v dutině ústní a alopecie (21). Protilátka proti NXP-2 (protein jaderné matrix 2) asociována s juvenilní formou DM s těžkým průběhem onemocnění s kalcinózou. Nález této protilátky u dospělých, zejména mužů, bývá spojen s výrazným svalovým onemocněním, dysfagií, myalgii a kalcinózou u dospělých (22). Protilátka anti-TIF-1gamma (transkripční intermediární faktor 1gamma) je spojena s charakteristickým kožním fenotypem zahrnujícím palmární hyperkeratotické papuly, léze podobné psoriáze a hypopigmentované a teleangiektatické skvrny „červené na bílém“ a také je silně asociována se zvýšeným rizikem vzniku malignity (23). Protilátky proti SAE jsou zaměřeny proti malému modifikačnímu enzymu podobnému ubikvitinu (SAE), jsou asociovány s dysfagií a kožními projevy, které předcházejí rozvoji myopatie, tyto pacienti mohou mít také zvýšené riziko malignity (24). Protilátka proti 3-hydroxy-3-metylglutaryl koenzym A reduktáze (anti-HMGCR) se vyskytuje u pacientů s imunitně zprostředkovanou nekrotizující myopatií s malým zánětlivým infiltrátem podobně jako u pacientů s protilátkou anti-SRP. Anti-HMGCR protilátka je také spojena s užíváním statinů, ačkoli až 50 % pacientů s touto protilátkou je statinově naivních. Autoprotilátky asociované s myozitidou jsou autoprotilátky, které se vyskytují u pacientů s jinými systémovými revmatickými onemocněními a mohou být přítomny u pacientů s myozitidou (25).

Autoprotilátky u revmatoidní artritidy

Revmatoidní faktor

Revmatoidní faktor (RF) je autoprotilátka namířená proti Fc-oblasti vlastního imunoglobulinu G (IgG). Nejčastěji měřenou autoprotilátkou