

Protilátky proti acetylcholinovým receptorom a svalovo špecifickej tyrozín-kináze IgG

SKRATKA A SYNONYMUM:

a-ACCHR, a-MuSK

MATERIÁL NA ANALÝZU:

sérum, likvor

ODBER A STABILITA:

sérum – skúmavka **gélová** – čo najskôr doručiť do laboratória
likvor – čo najskôr doručiť do laboratória

DOSTUPNOSŤ VYŠETRENIA:

denne, výsledky do 2 týždňov

PRINCÍP STANOVENIA:

nepriama imunofluorescencia (NIF), kde sú ako substrát použité transfekované bunky

KÓD VYKAZOVANIA DO ZP:

VŠZP a Union 44403 (anti-ACCHR) a 44380 (anti-MuSK)
Dôvera 4605, 4589a

ODBORNOSŤ:

neuroológia (004, 104), klinická onkológia (019),
gastroenterológia (048, 154), endokrinológia (064, 153)

REFERENČNÉ HODNOTY:

negatívne/pozitívne

LIMITÁCIA VYŠETRENIA + INTERFERENCIE:

hemolýza, lipémia

INDIKÁCIA:

- myasténia gravis (MG)
- poklesnuté viečka, dvojité videnie, porucha kontroly pohybu oka, problémy s prehĺtaním a rečou, slinenie a dávenie, ochabnuté krčné svaly, problémové držanie hlavy, poruchy dýchania, poruchy a zmeny chôdze, svalové ochabnutie s normálnou citlivosťou

INTERPRETÁCIA:

Vyšetrenie slúži na stanovenie protilátok proti postsynaptickej časti nervovosvalovej platničky – protilátky proti acetylcholinovým receptorom (anti-ACCHR) a svalovo špecifickej tyrozín-kináze (anti-MuSK) v izotype IgG. Stanovenie týchto autoprotilátok má diagnostický význam pri manifestácii ochorenia známeho pod názvom myasténia gravis.

Protilátky anti-ACCHR sú pre MG vysoko špecifické a patogénne. Ich pozitivita bola zaznamenaná asi u 85 % pacientov s MG. Autoprotilátky produkované imunitným systémom namierené proti ACCHR spôsobujú úbytok funkčných acetylcholinových receptorov, čo vedie k poruche nervovosvalového prenosu a k následnej manifestácii MG. Pri dokázaní protilátok proti ACCHR je MG klasifikovaná ako séropozitívna a pri neprítomnosti týchto protilátok ako séronegatívna. Približne 6 % pacientov s MG je negatívnych na prítomnosť anti-ACCHR a zároveň pozitívnych na anti-MuSK. Svalovo špecifická tyrozín-kináza je povrchový receptor, ktorý je potrebný na zhlukovanie ACCHR v priebehu vývoja. Séra s protilátkami proti MuSK inhibujú agrinom indukovanú agregáciu ACCHR. Porušenie tejto signálnej dráhy je podstatou patogenézy séronegatívnej MG.

Stanovenie týchto protilátok má diagnostický význam, pretože existuje množstvo rozdielov medzi MG s anti-ACCHR a MG s anti-MuSK protilátkami – rozdiely v klinickom náleze, neurofyziologickom vyšetrení, odpovedi na liečbu. Pri MG s neskorým nástupom prispieva stanovenie anti-ACCHR k odlíšeniu MG napr. od amyotrofickej laterálnej sklerózy, cievnej mozgovej príhody a u pacientov s inými autoimunitnými ochoreniami, ako napr. Lambertov-Eatonov syndróm a kongenitálne myastenické syndrómy.

VYPRACOVALA:

Medirex, a.s.: **Mgr. Kinga Szabóová**

– manažér klinickej imunológie a alergológie

KONTAKT:

+ 421 908 297 713, kinga.szaboova@medirex.sk

Literatúra

1. Příbalový leták IIFT: Myasthenia gravis Mosaics. FA_1435-1_A_UK_C01.doc
2. Ehler E, Piňha J. Myasthenia gravis s protilátkami proti MuSK. Neurol. praxi 2017; 18(5): 314–317.
3. Lazaridis K, Tzartos SJ. Autoantibody specificities in myasthenia gravis; Implications for improved diagnostics and therapeutics. Front Immunol. 2020; 11: 212.