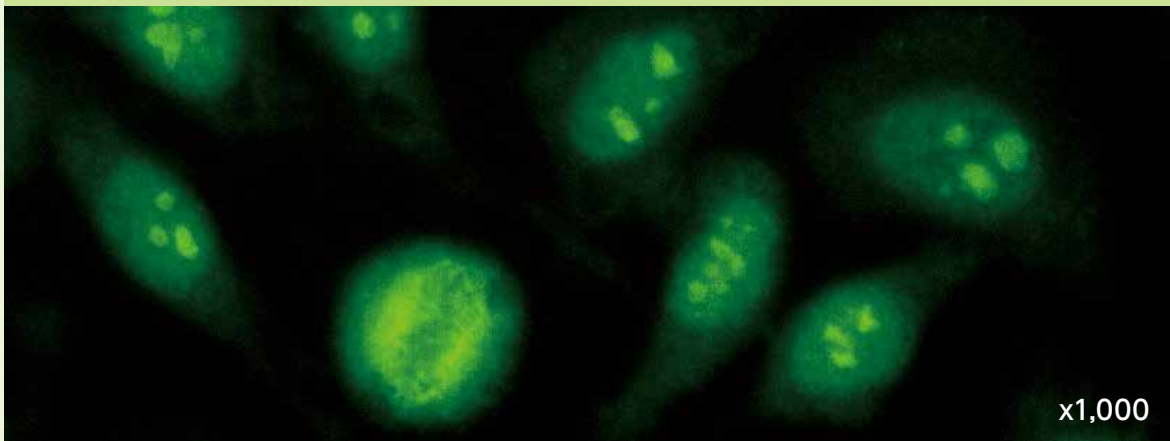
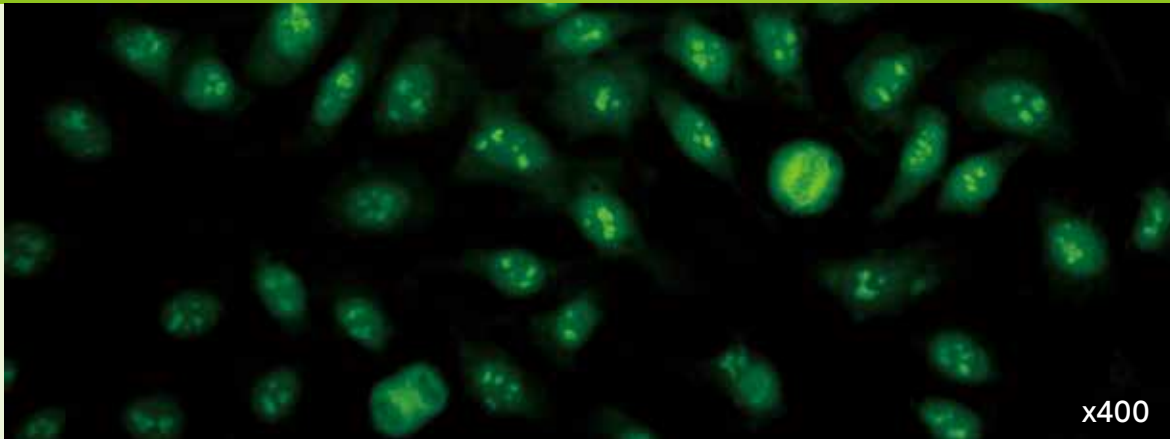


# AC-8: Homogeneous nucleolar型 (Nucleolar/核小体型)



- 間期** 間期核の核小体が染色される  
**核小体** 核小体は均質に染色される  
**分裂期** 分裂期クロマチンは陰性

## 疑われる疾患

- SSc
- SSc-筋炎オーバーラップ症候群
- 他の膠原病

## 推奨フォローアップ検査

- 皮膚硬化限局型SSc疑い例
- 抗Th/To (7-2 RNP) 抗体

SSc-筋炎オーバーラップ症候群疑い例

- 抗PM/ScI抗体

## 関連抗原

PM/ScI-75、PM/ScI-100、Th/To (7-2/8-2 RNP)、B23/nucleophosmin、nucleolin、No55/SC65

## メモ

一般的に、抗PM/ScI抗体はAC-8型に加え、核に散在した細かな顆粒状の染色を呈する[4]。

抗原としてB23/nucleophosmin、No55/SC65、C23/nucleolinも知られるが、これらに対する自己抗体の臨床的意義は確立されていない。

Th/Toへの反応性に起因するAC-8型は、SLE、UCTD（膠原病の診断が無いがリウマチ性症状を有する患者）、皮膚硬化の無いSSc、特発性間質性肺疾患、または肺高血圧症でも認められる[2, 3]。

PM/ScIへの反応性によってAC-8型を呈する抗体を有する患者は、筋炎とSScの臨床症状に加え、SLEとSSの様々な臨床症状を有することがある[4]。

## 参考文献

1. 桑名 正隆, 三森 経世, 浜 信昭, 錦木 淳一, 岡野 哲郎, 東條 毅. 全身性強皮症で免疫沈降法により同定される抗核小体抗体の臨床的意義. リウマチ. 1992;32(1):39-46.
2. Fischer A, Meehan RT, Feghali-Bostwick CA, West SG, Brown KK. Unique characteristics of systemic sclerosis sine scleroderma-associated interstitial lung disease. Chest. 2006;130(4):976-81.
3. Fischer A, Pfalzgraf FJ, Feghali-Bostwick CA, Wright TM, Curran-Everett D, West SG, et al. Anti-th/to-positivity in a cohort of patients with idiopathic pulmonary fibrosis. J Rheumatol. 2006;33(8):1600-5.
4. Mahler M, Rajmakers R. Novel aspects of autoantibodies to the PM/ScI complex: clinical, genetic and diagnostic insights. Autoimmun Rev. 2007;6(7):432-7.
5. Ceribelli A, Cavazzana I, Franceschini F, Airo P, Tincani A, Cattaneo R, et al. Anti-Th/To are common antinucleolar autoantibodies in Italian patients with scleroderma. J Rheumatol. 2010;37(10):2071-5.
6. Mahler M, Gascon C, Patel S, Ceribelli A, Fritzler MJ, Swart A, et al. Rpp25 is a major target of autoantibodies to the Th/To complex as measured by a novel chemiluminescent assay. Arthritis Res Ther. 2013;15(2):R50.
7. Chan EK, Damoiseaux J, Carballo OG, Conrad K, de Melo Cruvinel W, Francescantonio PL, et al. Report of the First International Consensus on Standardized Nomenclature of Antinuclear Antibody HEp-2 Cell Patterns 2014-2015. Front Immunol. 2015;6:412.
8. Mahler M, Fritzler MJ, Satoh M. Autoantibodies to the mitochondrial RNA processing (MRP) complex also known as Th/To autoantigen. Autoimmun Rev. 2015;14(3):254-7.
9. Damoiseaux J, Andrade LEC, Carballo OG, Conrad K, Francescantonio PLC, Fritzler MJ, et al. Clinical relevance of HEp-2 indirect immunofluorescent patterns: the International Consensus on ANA patterns (ICAP) perspective. Ann Rheum Dis. 2019;78(7):879-89.