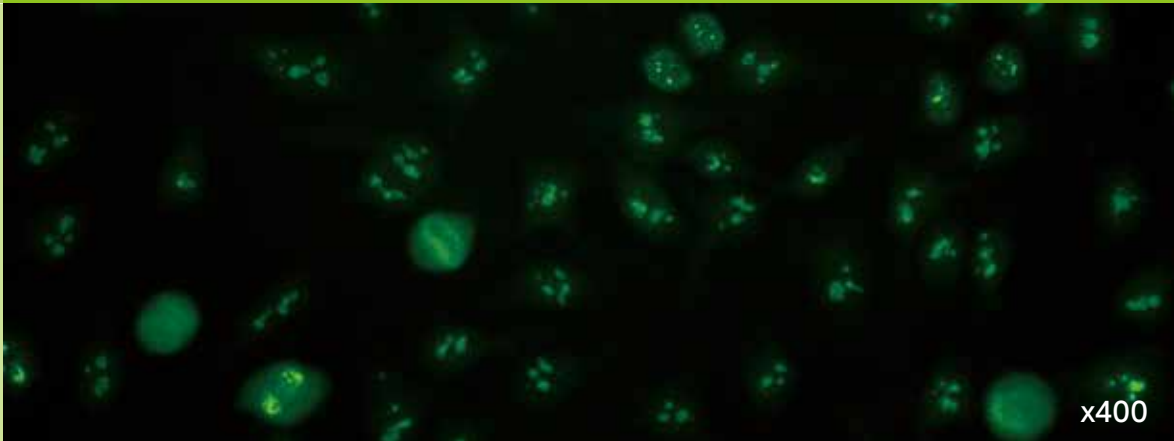
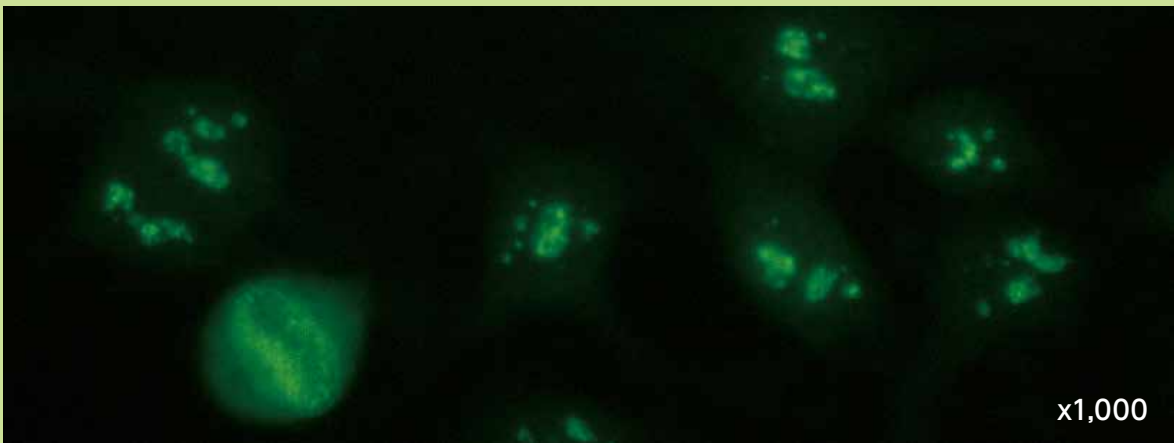


AC-9: Clumpy nucleolar型 (Nucleolar/核小体型)



x400



x1,000

- 間期** 間期核の核小体が染色される
- 核小体** 核小体が大きめの塊状に染色される
- 分裂期** 分裂中期および終期ではクロマチンの周囲部に網状染色を示す

疑われる疾患

- SSc

推奨フォローアップ検査

- 抗U3RNP/fibrillarin抗体

関連抗原

U3-snoRNP/fibrillarin

メモ

免疫測定法で抗U3RNP/fibrillarin抗体が確認された場合、びまん性皮膚硬化型SSc、肺動脈性肺高血圧症の発症率上昇、筋症状、重篤な心臓病併発、消化管運動障害などの臨床症状と関連する[1, 4, 5, 6]。

SSc患者において、抗U3RNP/fibrillarin抗体はアフリカ系およびラテン系のアメリカ人で最もよく見られる[1, 4, 9]。

参考文献

- Okano Y, Steen VD, Medsger TA, Jr. Autoantibody to U3 nucleolar ribonucleoprotein (fibrillarin) in patients with systemic sclerosis. *Arthritis Rheum.* 1992;35(1):95-100.
- 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.
- 今井 明彦. 肝疾患・肝癌と自己抗体. *MBL自己免疫レポート.* 1995;15:1-16.
- Arnett FC, Reveille JD, Goldstein R, Pollard KM, Leaird K, Smith EA, et al. Autoantibodies to fibrillarin in systemic sclerosis (scleroderma). An immunogenetic, serologic, and clinical analysis. *Arthritis Rheum.* 1996;39(7):1151-60.
- Tormey VJ, Bunn CC, Denton CP, Black CM. Anti-fibrillarin antibodies in systemic sclerosis. *Rheumatology (Oxford).* 2001;40(10):1157-62.
- Johnson SR, Fransen J, Khanna D, Baron M, van den Hoogen F, Medsger TA, Jr., et al. Validation of potential classification criteria for systemic sclerosis. *Arthritis Care Res (Hoboken).* 2012;64(3):358-67.
- Mehra S, Walker J, Patterson K, Fritzler MJ. Autoantibodies in systemic sclerosis. *Autoimmun Rev.* 2013;12(3):340-54.
- 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.
- Nandiwada SL, Peterson LK, Mayes MD, Jaskowski TD, Malmberg E, Assassi S, et al. Ethnic Differences in Autoantibody Diversity and Hierarchy: More Clues from a US Cohort of Patients with Systemic Sclerosis. *J Rheumatol.* 2016;43(10):1816-24.
- 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.