

# A

## Autoantikörper gegen PML

W. Stöcker

Euroimmun Medizinische Labordiagnostika AG, Lübeck,  
Deutschland

**Synonym(e)** Anti-PML-Antikörper; Autoantikörper gegen promyelozytäre leukämische Proteine

**Englischer Begriff** autoantibodies to PML (promyelocytic leukemia antigen)

**Definition** Das PML-Antigen ist Bestandteil der „promyelocytic leukemia nuclear bodies“ (PML-NB, Kerngranula).

**Funktion – Pathophysiologie** Bei etwa einem Drittel der Patienten mit primär biliärer Cholangitis (PBC, früher: Primär biliäre Zirrhose) können mittels indirekter Immunfluoreszenz Autoantikörper gegen Zellkerne (ANA) nachgewiesen werden. Während der vergangenen 10 Jahre konnten eine Anzahl von Kernstrukturen als spezifische ANA-Zielantigene bei PBC ermittelt werden. Diese umfassen promyelozytisch leukämische Proteine (PML-Proteine) und Sp100 sowie 2 Komponenten des Kernporenkomplexes (GP 210, s. ► [Autoantikörper gegen Glykoprotein 210](#), und p62).

**Untersuchungsmaterial** Serum, Plasma.

**Probenstabilität** Autoantikörper sind bei +4 °C bis zu 2 Wochen lang beständig, bei –20 °C über Monate und Jahre hinweg.

**Analytik** Autoantikörper gegen PML können mittels indirekter Immunfluoreszenz (► [Immunfluoreszenz, indirekte](#)) nachgewiesen werden und ergeben ein Nuclear-dot-Muster. Eine exakte Bestimmung ist auch mit Linienblots

(► [Immunblot](#)) oder einem ► [Enzyme-linked Immunosorbent Assay](#) unter Verwendung von rekombinantem PML möglich.

**Referenzbereich – Erwachsene** Negativ.

**Indikation** Primär biliäre Cholangitis (PBC) und kombinierte Lebererkrankung (Overlap-Syndrom).

**Diagnostische Wertigkeit** Autoantikörper gegen PML werden bei etwa 13 % der Patienten mit PBC gefunden, treten aber auch bei 4 % der Patienten mit Autoimmunhepatitis (AIH) auf. Diese Antikörper werden zusätzlich vereinzelt in Seren von Patienten mit Virus-induzierter Hepatitis B und C beobachtet.

Die gemeinsame Bestimmung der Autoantikörper gegen PML, SP100, GP 210, AMA-M2 und M2-3E erhöht die diagnostische Sensitivität für PBC auf 94 % bei einer Spezifität von 99 % und dient der Abgrenzung gegenüber anderen autoimmunen Lebererkrankungen; s. a. ► [PBC-assoziierte antinukleäre Autoantikörper](#).

## Literatur

- Invernizzi P, Selmi C, Ranftler C, Podda M, Wiesierska-Gadek J (2005) Antinuclear antibodies in primary biliary cirrhosis. *Semin Liver Dis* 25:298–310
- Mytilinaïou MG, Meyer W, Scheper T, Rigopoulou EI, Probst C, Koutsoumpas AL, Abeles D, Burroughs AK, Komorowski L, Vergani D, Bogdanos DP (2012) Diagnostic and clinical utility of antibodies against the nuclear body promyelocytic leukaemia and Sp100 antigens in patients with primary biliary cirrhosis. *Clin Chim Acta* 413:1211–1216
- Sternsdorf T, Guldner HH, Szostecki C, Grotzinger T, Will H (1995) Two nuclear dot-associated proteins, PML and Sp100, are often co-autoimmunogenic in patients with primary biliary cirrhosis. *Scand J Immunol* 42:257–268
- Szostecki C, Guldner HH, Will H (1997) Autoantibodies against „nuclear dots“ in primary biliary cirrhosis. *Semin Liver Dis* 17:71–78