

Messgröße:

Antikörper gegen AMA-M₂, LKM-1, LC-1, und SLA/LP (IgG)

Beschreibung, Pathophysiologie:

Zu den Autoimmunerkrankungen der Leber zählen:

- die Autoimmunhepatitis (AIH)
- die Primär-biliäre Leberzirrhose (PBC)
- die Primär-skleoerierende Cholangitis (PSC)

Von der **AIH** ist vorwiegend (zu 75%) das weibliche Geschlecht betroffen. Die Krankheit manifestiert sich durch den Anstieg des Bilirubins, der Leberenzyme und der Immunglobuline, durch typische histologische Veränderungen (Leberbiopsien zeigen Nekrosen der Parenchymzellen mit Lymphozyten- und Plasmazell-Infiltraten) und durch das Auftreten verschiedener Autoantikörper. Die Erkrankung kann von der frühen Kindheit bis ins hohe Lebensalter auftreten, am häufigsten aber in jungen bis mittleren Erwachsenenalter. Differentialdiagnostisch muß eine Infektion mit Hepatitisviren durch Untersuchungen der entsprechenden serologischen Parameter ausgeschlossen werden.

Autoantikörper gegen glatte Muskeln (SMA) sind bei AIH häufig, sie kommen aber auch bei 10% bis 20% der Patienten mit chronisch viraler Hepatitis und bei anderen Krankheit vor. **Autoantikörper gegen Leber-Niere-Mikrosomen (LKM-1)** können nur bei etwa 1% erwachsener AIH-Patienten nachgewiesen werden, bei Kindern sind sie häufiger. **Antikörper gegen Lösliches Leber-Antigen/Leber-Pankreas-Antigen (SLA/LP)** sind im Unterschied zu allen anderen Autoantikörpern spezifisch für die AIH und bisher nicht bei viraler Hepatitis beschrieben.

Antikörper gegen SLA/LP konnten bisher in nur wenigen Spezial-Laboratorien untersucht werden. Das Zielantigen SLA/LP ist ein cytoplasmatisches Molekül (UGA-Suppressor-tRNA-assoziiertes Protein), das an der Regulation der Proteinbiosynthese beteiligt ist.

Die **PBC** ist eine Lebererkrankung auf der Basis einer nicht-eitrigen destruktiven Entzündung der Gallengänge. Klinische steht die Cholestase im Vordergrund. Pathognomonische ist der serologische Nachweis der **Autoantikörper gegen Mitochondrien (AMA-M₂)** und gegen Nuclear Dots (Saures Protein SP100). Etwa 10 – 20% der Patienten mit PBC entwickeln eine sekundäre Autoimmunhepatitis (auch Overlap-Syndrom genannt). In diesen Fällen sind auch häufig Autoantikörper wie bei AIH nachweisbar. Antikörper gegen SLA/LP weisen hier auf einer sekundäre AIH (Overlap-Syndrom) hin, und damit auf die Indikation zu einer immunsuppressiven Therapie.

Antikörper gegen **AMA-M₂** sind spezifische und sensitive diagnostische Marker der PBC. Sie sind bei über 96% der Patienten nachweisbar, wobei das E₂-Enzym und das Protein X des Pyruvat-Dehydrogenase-Komplexes die bevorzugten Antigen sind. Antikörper gegen M₂ können darüber hinaus – vorwiegend in niedrigen Titern- bei anderen chronischen Leberkrankheiten (30% der Fälle) sowie bei Progressiver Systemisklerose (7 – 25%) nachgewiesen werden. Bei Patienten mit Progressiver Systemisklerose, die Antikörper gegen M₂-Antigene aufweisen, kann eine klinische Überlappung mit PBC vorliegen.

Die **PSC** wird ebenfalls durch die Cholestase geprägt. Diagnostisch wegweisend sind die entsprechenden Laborbefunde, die Histologie und die ERCP. Vorwiegend sind Männer betroffen, und bei der Hälfte der Patienten liegt gleichzeitig eine Colitis ulcerosa vor. Die meisten Patienten mit PSC weisen serologisch Autoantikörper gegen Granulozyten auf (pANCA). Gelegentlich kommen pANCA aber auch bei AIH und PBC vor, ihr differentialdiagnostischer Wert ist in dieser Hinsicht eingeschränkt – allerdings deuten pANCA auf eine Autoimmunerkrankung der Leber hin, man kann sie möglicherweise für die Abgrenzung gegen infektiöse Formen der Hepatitis verwenden. Auch wenn Überlappungen zwischen PSC und AIH beschrieben wurden, sind bisher Antikörper gegen SLA/LP bei solchem Patienten nicht berichtet worden.

Indikation:

- Primär biliäre Leberzirrhose
- unklare Erhöhung der Transaminasen

– Verdacht auf Autoimmunhepatitis (AIH)

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Probenmaterial:

Serum

Einflussfaktoren:

keine

Störfaktoren:

Hämolytische, lipämische und ikterische Proben ergaben bis zu einer Konzentration von 5 mg/ml für Hämoglobin, von 20 mg/ml für Triglyceride und von 0,4 mg/ml für Bilirubin keine Interferenzen im vorliegenden EUROLINE.

Einheit:

keine

Umrechnung: -

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Erwartete Ergebnisse: negativ, Titer 1:<100

Methode/Messverfahren/Gerät:

Die Auswertung der inkubierten Teststreifen erfolgt über einen Flachbettscanner mit der Software EUROLIneScan.

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit: -

Analysenfrequenz:

i.d.R. wöchentlich

Literatur:

- Thomas L. Labor und Diagnose. Elektronische Auflage, mobile Applikationsform (App). Version 2.0. Frankfurt am Main. TH-Books-Verlags-Gesellschaft. 2016
- Zachou K., Rigopoulou E., Delekos GN. Autoantibodies and autoantigens in autoimmune hepatitis: important tools in clinical practice and to study pathogenesis of the disease. J Autoimmun Dis, 2004; 1:2
- Savige j, Dimech W, Dimech W, et al. Addendum to the international consensus statement of testing and reporting of antineutrophil cytoplasmic antibodies. Quality control guidelines, comments, and recommendations for testing in other autoimmune diseases. Am J Clin Pathol 2003; 120:312-318

Neueinführung ab:

entfällt

Haftungsausschluss

Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AöR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.