

Messgröße:

Leber-Mosaik AMA/LKM/SMA-Antikörper

Beschreibung, Pathophysiologie:

Antimitochondriale Antikörper (AMA) sind nicht organ- und nicht speziesspezifisch. Es sind neun verschiedene AMA-Typen, M₁ bis M₉ bekannt. Vier dieser AMAs, Anti-M₂, Anti-M₄, Anti-M₈ und Anti-M₉ sind mit der primär biliären Leberzirrhose (**primary biliary cirrhosis, PBC**) assoziiert. M₂ ist auf der inneren Mitochondrienmembran gelegen, M₄, M₈ und M₉ auf der äußeren. Das wichtigste Zielantigen der Autoantikörper bei der PBC ist M₂. Es besteht aus einem Hauptantigen und mehreren Teilantigenen. Das Hauptantigen hat ein MG von 74 kD und ist Bestandteil eines Multienzymkomplexes, bestehend aus Pyruvat-Dehydrogenase, Ketosäuren-Dehydrogenase und Ketoglutarat-Dehydrogenase.

Der wichtigste diagnostische Test zur Diagnostik der PBC und zur Abgrenzung von anderen cholestatischen Lebererkrankungen ist die Bestimmung der AMA. AMA sind selbst nicht pathogen und ihre Relevanz bei der PBC unklar. AMA sind bei 95% der PBC-Patienten nachweisbar und helfen in der Abgrenzung gegenüber medikamentös bedingten Cholestasen, der primär sklerosierende Cholangitis (**PSC**) und granulomatösen Lebererkrankungen wie der Sarkoidose die auch eine Cholestase verursachen können. Bei einem negativen AMA-Befund und weiter bestehendem Verdacht auf eine PBC empfiehlt sich die zusätzliche Bestimmung der Antikörper gegen Kerngranula (Nuclear Dots, SP100), denen ebenfalls eine pathognomonische Bedeutung zuerkannt wird.

Autoantikörper gegen glatte Muskulatur (smooth muscle antibody, SMA) treten bei verschiedenen Lebererkrankungen auf. Ihre Bestimmung ist besonders für die Diagnose einer autoimmunen (lupoiden) chronisch-aktiven Hepatitis von Bedeutung. SMA können auch bei infektiöser Mononukleose und anderen Virusinfektionen, sowie bei SLE, Brust- und Ovarialkarzinomen und malignen Melanomen vorkommen, die spielen hier aber diagnostisch keine Rolle. Nach einer Virushepatitis fällt der Titer in der Regel sehr schnell wieder ab. Beim Typ 1 der autoimmunen Hepatitis treten sie regelmäßig gemeinsam mit ANA auf.

Antikörper gegen Leber-Niere-Mikrosomen (LKM) treten bei verschiedenen Formen der chronischen Hepatitis auf. Serum-Antikörper, die gegen das Zielantigen Cytochrom P450 IID6 (LKM-1) gerichtet sind, gelten als Marker für die autoimmune Hepatitis vom Typ II; 50 – 70% dieser Patienten sind Kinder. Extrahepatische Syndrome wie Arthralgien, Glomerulonephritis, Vitiligo und chronisch-entzündliche Darmkrankungen sind häufig mit dieser Form der autoimmunen Hepatitis assoziiert.

Die Klassifikation der autoimmunen Hepatitis (AIH) beruht auf dem Status zirkulierender Antikörper, obwohl nicht bekannt ist, ob diese eine Rolle in der Pathogenese spielen. Wichtige Antikörper zur Diagnostik und Einteilung der AIH sind: ANA, SMA, Anti-LKM, Antikörper gegen Soluble liver antigen (Anti-SLA). Bei dem Typ I sind SMA positiv, Typ II Anti-LKM-1 und Typ III Anti-SLA.

Indikation:

- Primär biliäre Leberzirrhose (PBC)
- Autoimmunhepatitis (AIH)
- Rheumatische Erkrankungen

Die indirekte Immunfluoreszenz (IIFT) dient zum qualitativen Nachweis von AMA, SMA, F-Actin und LKM in humanem Serum oder Plasma. Das Testsystem arbeitet mit Rattengewebe (Leber, Magen, Niere) und VSM₄₇ (Vascular smooth muscle, Ratte)-Zellen. Als Ergebnis wird eine negative oder positive Bewertung ausgegeben.

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

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

Probenmaterial:

Serum

Einflussfaktoren:

keine

Störfaktoren:

Hämolyse, Lipämie und Ikterus zeigen **keinen** Einfluss auf das Analyseergebnis.

Einheit:

entfällt

Umrechnung: -

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Erwartete Ergebnisse: negativ, Titer < 1:100

Methode/Messverfahren/Gerät:

indirekten Immunfluoreszenz (IIFT)

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit: -

Analysenfrequenz:

Messung: wöchentlich

Literatur:

- Gruber R und Borgmann S.: Antikörper bei autoimmunen Lebererkrankungen. In: Thomas L: Labor und Diagnose. 8. Auflage. Frankfurt, TH-Books 1480 - 1490 (2012).
- Storch WB. Immunfluoreszenz fibel. 2. Auflage. Berlin, Blckwell Wissenschafts-Verlag 83 - 84 (1997).
- Strassburg CP and Manns MP. Liver cytosol antigen type I autoantibodies, liver kidney microsomal autoantibodies, and liver microsomal autoantibodies. In: Shoenfeld Y, Gershwin ME, and Meroni PL. Autoantibodies, 2nd Edition. Elsevier 463 - 471 (2007).

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.