

Bezeichnung

Leber-Mosaik AMA/SMA-Antikörper

Synonym

Indirekte Immunfluoreszenz von Anti- Smooth-muscle-antikörper und Anti-Mitochondrialen Antikörpern

Handelsname

Keiner

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. Die Patienten haben Antikörper gegen M2-Antigenen, und von diesen ist von hoher diagnostischer Sensitivität und Spezifität das Hauptantigen E2 der Pyruvat-Dehydrogenase und deren Dihydroliponamid-Komponente. AMA sind bei 95% der PBC-Patienten nachweisbar und helfen in der Abgrenzung gegenüber medikamentös bedingten Cho-lastasen, 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 zusätzliche Bestimmung der Antikörper gegen Kerngranula (Nuclear Dots, SP100), denen ebenfalls eine pathognomonische Bedeutung zuerkannt wird.

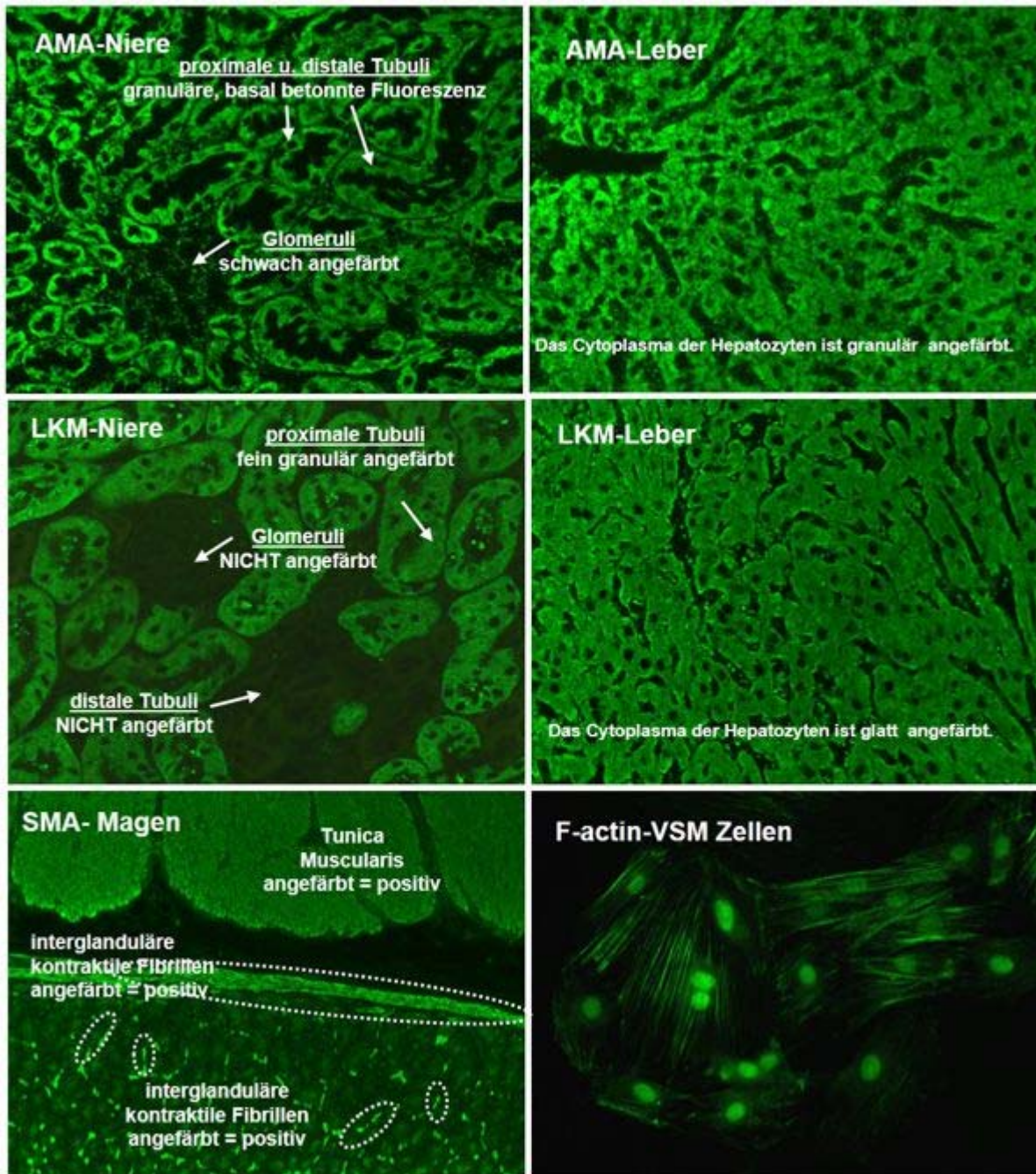
Autoantikörper gegen glatte Muskulatur (smooth muscle antibody, SMA) treten bei verschiedenen Lebererkrankungen auf. Ihre Bestimmung ist besonders für die Diagnose einer autoimmunen (lupoiden) chronisch-aktiven Hepatitis von Bedeutung. SMA können auch bei infektiöser Mononukleose und anderen Virusinfektionen, 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 dem 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, Liver-kidney microsomal antibodies (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 Antikörper gegen Mitochondrien (AMA), gegen glatte Muskulatur (ASM), F-Actin 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. Bemerkung zu LKM: Der Parameter wird laborintern nachgefordert bei positivem Leberblot LKM-1

Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie. Hämolyse, Lipämie und Ikterus zeigen **keinen** Einfluss auf das Analyseergebnis.

Einheit

Qualitativ als Negativ, frag, schwach positiv (+), positiv

Probenmaterial

Im Serum, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen (7,5ml Gelmonovette):



Referenzbereiche

Erwartete Ergebnisse: negativ, Titer < 1:100

Methode/Meßverfahren/Gerät

Der Leber-Mosaik Test arbeitet mit der Methode der indirekten Immunfluoreszenz (IIFT). Dabei werden Substrat-Kombinationen mit verdünnten Patientenproben inkubiert. Bei positiven Reaktionen binden sich spezifische Antikörper der Klassen IgA, IgG und IgM an die Antigene. Gebundene Antikörper werden in einem zweiten Inkubationsschritt mit Fluorescein-markierten Anti-Human-IgAGM (Ziege)-Antikörper angefärbt und im Fluoreszenzmikroskop sichtbar gemacht. Das Testsystem arbeitet mit Rattengewebe (Leber, Magen, Niere) und VSM47 (Vascular smooth muscle, Ratte)-Zellen. Leber-Mosaik 9 der Firma Euroimmun.

Analysenfrequenz

In der Regel 1/Woche

Literatur/Quelle der Referenzbereiche

- Thomas L.: Antikörper bei autoimmunen Lebererkrankungen. In: Thomas L: Labor und Diagnose. 6. Auflage. Frankfurt, TH-Books 1172 - 1178 (2005).
- Storch WB. Immunfluoreszenzfibel. 2. Auflage. Berlin, Blackwell Wissenschafts-Verlag 83 - 84 (1997).