

Glattmuskel-antikroppar

Bakgrund

Indikation: Misstanke om autoimmun leversjukdom.

Medicinsk bakgrund: Till autoimmuna leversjukdomar räknas autoimmun hepatit (AIH), primär biliär kolangit (PBC) och primär skleroserande kolangit (PSC). De är ovanliga men är viktiga att identifiera i tidigt skede så att adekvat behandling kan påbörjas innan permanent leverskada uppkommer. Vid AIH riktas inflammationen mot hepatocyterna vilket medför att förhöjda nivåer av parenkymskademarkörer (ALAT och ASAT) är typiskt. Utan behandling är risken hög för att cirros och bestående leversvikt utvecklas med åren. Vid PBC och PSC riktas den inflammatoriska attacken mot gallgångarna vilket kan leda till gallstas och sekundärt till det kan cirros och portal hypertension utvecklas. Överlappning mellan AIH och PBC eller mellan AIH och PSC förekommer i ca 15 % av fallen.

För AIH och PBC utgör ett flertal autoantikroppar viktiga diagnostiska markörer, men för PSC har någon betydelsefull serologisk markör ännu inte identifierats. Analys av leverassocierade autoantikroppar ingår vid utredning av patologiska leverprover när genesen är oklar.

Vid AIH typ 1 förekommer autoantikroppar mot glatt muskel (SMA) hos 70–80 % av fallen och ses ofta ihop med positiv ANA och IgG-stegring. Även isolerat positiv ANA förekommer. Påvisande av SMA har låg diagnostisk specificitet eftersom det även kan förekomma hos normalbefolkningen ($\leq 5\%$) utan leversjukdom, men då oftast i låg nivå.

Titern av antikroppar mot glatt muskel kan inte användas för att bedöma prognosen.

En ovanligare markör med hög specificitet för AIH typ 1 är autoantikroppar mot soluble liver antigen/liver pancreas (SLA/LP) som kan förekomma med eller utan samtidig SMA eller ANA. Även anti-dsDNA kan ibland påvisas vid AIH utan koppling till SLE. Vid AIH typ 2 ses framför allt autoantikroppar mot liver-kidney microsomal antigen type 1 (LKM-1) och i en del fall liver-cytosol-type 1 (LC1).

Kompletterande utvidgad analys av antikroppar mot leverantigen (M2, M2-3E, LC1, LKM-1, SLA/LP, gp210, sp100 och PML) med immunblotteknik kan utföras på begäran.

Svar/Tolkning/Bedömning

Negativ: titer <100.

Positiv: titer ≥100. Besvaras med angivande av titer.

Referensintervallet har fastställts till titer <100 genom analys av blodgivare. Vid denna nivå utföll ≤5% av kvinnliga blodgivare och ≤5% av manliga blodgivare positivt.

Metodik/mätprincip

Indirekt immunfluorescens på vävnadssnitt (mage, njure och lever) ifrån råttor samt HEP-20-10 celler. Spädning 1:100.

Metoden är semikvantitativ. Positiva prov kontrolleras i titrarna 100, 400 och 1600.

Litteraturreferenser

1. Skogh, T., Rönnelid, J. och Dahle C., Autoantikroppsanalyser i Truedsson, L. (red.), Klinisk Immunologi, Studentlitteratur 2012.
2. Ma WT et al. Development of autoantibodies precedes clinical manifestations of autoimmune diseases: A comprehensive review. J. Autoimmun. 2017 Sep;83:95-112.
3. Czaja AJ. Diagnosis and management of autoimmune hepatitis: Current status and Future Directions. Gut and Liver 2016; 10 (2): 177-203.
4. Hennes EM et al. Simplified criteria for the diagnosis of autoimmune hepatitis. Hepatology 2008 Jul; 48(1):169-76.
5. Terziroli B, Mieli-Vergani G, Vergani D. Autoimmune Hepatitis: Serum Autoantibodies in Clinical Practice. Clinical Reviews in Allergy & Immunology (2022) 63:124–137.
6. Länk till Svensk Förening för Klinisk Immunologi och Transfusionsmedicin: [Autoantikroppsdiagnostik vid misstanke om autoimmun leversjukdom – Svensk Förening för Klinisk Immunologi och Transfusionsmedicin \(kitm.se\)](#)
7. Länk till Svensk Gastroenterologisk förening: [Patologiska leverprover – sammanfattning, 2019 - Svensk Gastroenterologisk Förening](#)