

## Hudantikroppar,1gG

### Antikroppar mot basalmembran och intercellulärs substans i hud samt desmoglin-1, desmoglin-3 och BP180

#### Provtagning, provtagningsmateriel och hantering

Remiss: Remiss- Immunologi

Prov: Blod tas i SST rör (gul kork Skåneförrådet)

Provet förvaras kylt i avvaktan på transport.

#### Transport

Kan transporteras i rumstemperatur

#### Indikation

Misstanke om blådermatoser, främst bullös pemfigoid, pemfigus vulgaris eller foliaceus

#### Svar

Svar lämnas inom en vecka efter provets ankomst till laboratoriet.

#### Referensintervall

*Indirekt immunfluorescensmikroskopi:* Antikroppsmängden anges som ett titervärde motsvarande den spädningsgrad av patientserum som ger upphov till en positiv reaktion. Antikroppar mot epitelens intercellulärs substans förekommer vid pemfigus medan antikroppar mot basalmembran ses vid pemfigoid.

Negativ: titer <10

Positiv: titer  $\geq$ 10

*ELISA:* IgG antikroppar mot BP180, desmoglin-1 samt desmoglin-3

Negativ < 20 (E/L)

Positiv  $\geq$  20 (E/L)

#### Metoder

Indirekt immunfluorescensmikroskopi där patientens serum inkuberas på snitt av tunga och matstrupe från apa. Om antikroppar mot intercellulärs substans eller basalmembran påvisas i båda substraten bedöms provet som positivt.

Antikroppar mot BP180, desmoglin-1 och desmoglin-3 detekteras med en kommersiell ELISA (Euroimmun). Brunnarna i de olika mikrotiterplattorna är klädda med rekombinant humant BP180 (NC16A domänen), desmoglin-1 (extracellulär domän) eller desmoglin-3 (extracellulär domän). Patientserum tillsätts och humant IgG detekteras med anti-humant-IgG konjugerat med peroxid. Ett substrat tillsätts och färgomslaget är proportionellt till mängden bundet IgG. Avläsning görs spektrofotometriskt. Metoden är kvantitativ.

#### Medicinsk bakgrund

Autoimmuna blåssjukdomar i huden som pemfigus och pemfigoid är ovanlig och ibland livshotande. De kännetecknas av autoantikroppar mot adhesionsmolekyler i epidermis eller i anslutning till det dermoepidermala basalmembranet. Antikropparna interfererar med dessa molekylers adhesiva funktion, vilket leder till upplösning av cellkontakt och slutligen till blåsbildning.

Antikroppar mot hudens basalmembran förekommer hos upp mot ca 60-70% av patienter med aktiv bullös pemfigoid. Det vanligaste antigenet vid pemfigoid är BP-180 och autoantikroppar påvisas hos

de flesta patienter. Hos patienter med slemhinnepemfigoid har dock endast ca 50% av patienterna antikroppar mot BP180. Serumnivåerna av anti-BP180 korrelerar med sjukdomsaktivitet

Antikroppar mot keratinocyternas intercellulärsubstans förekommer hos de flesta patienter med aktiv pemfigus vulgaris, foliaceus eller paraneoplastica. Patienter med pemfigus vulgaris har ofta antikroppar mot både desmoglin-1 och -3, medan patienter med den ytligare formen pemfigus foliaceus enbart har antikroppar mot desmoglin-1. Antikroppar mot desmoglin -3 kan förekomma vid paraneoplastisk pemfigus. Serumnivåerna korrelerar med sjukdomsaktivitet.

## **Referenser**

1. L Truedsson et al; Klinisk immunologi 2012, s 212-217.
2. Hertl, Michael: Humoral and Cellular Autoimmunity in Autoimmune Bullous Skin Disorders, Int. Arch. Allergy Immunol 2000; 122: 91 - 100

Tampoia M, Giavarina D, Di Giorgio C, Bizzaro N. Autoimmun Rev. 2012 Jul 7.