

Anti-neutrofil-cytoplasma-antikroppar (IgG) (ANCA)Gäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi, Autoimmunitet

Anti-neutrofil-cytoplasma-antikroppar (IgG) (ANCA)**Indikation/medicinsk information**

Misstanke om systemisk vaskulit, glomerulonefrit av oklar genes, blödning från övre luftvägarna där granulomtos med polyangit (GPA, tidigare Wegeners), mikroskopisk polyangit, nekrotiserande och crescentbildande glomerulonefrit samt eosinofil granulomtos med polyangit (EGPA, tidigare Churg-Strauss syndrom) kan vara en differentialdiagnos. Inflammatorisk tarmsjukdom. Autoimmun leversjukdom.

Positiv C-ANCA ses i hög frekvens vid aktiv GPA, men även vid mikroskopisk polyarterit och polyarteritis nodosa. Andelen positiva fall är färre bland GPA patienter som har ett begränsat organengagemang. Negativ C-ANCA utesluter således inte GPA. Under remission kan sjunkande titer förväntas medan stigande C-ANCA-titer kan förebåda nytt skov. Vid positiv C-ANCA och negativ anti-PR3 kan antikroppar mot BPI (bactericidal permeability increasing protein) föreligga. Denna antikropp har rapporterats som markör för infektion med *Pseudomonas* hos patienter med cystisk fibros.

Positiv P-ANCA är associerad med vaskulit, SLE, reumatoid artrit, inflammatoriska tarmsjukdomar och infektioner samt autoimmuna leversjukdomar. P-ANCA är positiv hos mer än 50% av patienter med ulcerös kolit utan att antikroppar mot MPO föreligger, patienter med Crohns sjukdom har ANCA i lägre frekvens. P-ANCA förekommer även vid primär skleroserande kolangit (PSC) samt vid autoimmun hepatit.

Metod/Analysprincip

Indirekt immunfluorescensundersökning (IIF) av serumprov med etanolfixerade granulocyter som substrat. Metoden är specifik för IgG-antikroppar. Metoden är semi-kvantitativ. Positiv C-ANCA titreras i spädningar 1:10, 1:40 samt 1:160, positiv P-ANCA titreras normalt inte. Falskt positiv P-ANCA ses vid positiv, homogen ANA, i dessa fall besvaras den "Ej bedömbart (hög bakgrund)".

Referensintervall

Titer: <10

Referenser

1. Cederholm B och Truedsson L. Serologisk diagnostik vid autoimmuna sjukdomar i Klinisk kemi i praktisk medicin. Nilsson-Ehle, P. Upplaga 8 (ISBN 9144007663)
2. Shoenfeld Y et al. Autoantibodies. Elsevier, Amsterdam, 2007.
3. van der Woude FJ et al. Autoantibodies against neutrophils and monocytes: Tool for diagnosis and marker of disease activity in Wegener's granulomatosis. *Lancet* ii: 1985; 425-429.
4. Suppiah R *et al.* 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar;81(3):321-326.
5. Robson JC *et al.* 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar;81(3):315-320.
6. Terziroli Beretta-Piccoli B *et al.* The clinical usage and definition of autoantibodies in immune-mediated liver disease: A comprehensive overview. *J Autoimmun.* 2018 Dec;95:144-158.
7. Moiseev S *et al.* 2020 international consensus on ANCA testing beyond systemic vasculitis. *Autoimmun Rev.* 2020 Sep;19(9):102618.