

**Faktor H-antikroppar (IgG)(a-faktor H)**

## Faktor H-antikroppar (IgG) (a-faktor H)

**Indikation/medicinsk information**

Analys av autoantikroppar mot faktor H (faktor H-antikroppar, anti-faktor H) är motiverad vid misstänkt eller konstaterat atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom (aHUS).

Faktor H-antikroppar påvisas hos 6-10 % av patienter med atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom (aHUS), och kan även påvisas hos vissa patienter med C3-glomerulopati. Hos patienter med aHUS binder faktor H-antikropparna vanligen till den C-terminala delen av faktor H och kan därmed blockera bindningen av faktor H till kroppsegna endotelceller. Detta leder till nedsatt skydd mot komplementaktivering på cellytan. De flesta patienter med aHUS associerat med faktor H-antikroppar är homozygota för en deletion i genlokus för faktor H-relaterade proteiner 1 och 3; en deletion som även är vanligt förekommande i normalbefolkningen. Däremot är förekomst av faktor H-antikroppar mycket sällsynt hos friska personer.

Det har beskrivits att aHUS-patienter som är positiva för faktor H-antikroppar kan ha nytta av behandling med en kombination av plasmaferes och immunsuppression. För patienter med aHUS som är negativa för faktor H-antikroppar rekommenderas i första hand behandling med C5-hämmande läkemedel.

En jämförelse mellan olika europeiska laboratorier har lett till framtagande av ett standardserum som kan användas för kalibrering av analysmetoder för faktor H-antikroppar, vilket underlättar jämförelse av resultat från olika laboratorier.

**Metod**

Faktor H-antikroppar av IgG-klass analyseras med en ELISA utvecklad vid laboratoriet.

Analysen är kalibrerad mot ett standardserum som tillhandahålls av Laboratoire d'Immunologie, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris, Frankrike.

**Referensintervall**

<99 E/mL baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare (även överensstämmande med internationellt rekommenderat referensintervall).

**Referenser**

1. Dragon-Durey MA, Loirat C, Cloarec S, Macher MA, Blouin J, Nivet H, Weiss L, Fridman WH, Frémeaux-Bacchi V. Anti-Factor H autoantibodies associated with atypical hemolytic uremic syndrome. *J Am Soc Nephrol.* 2005 Feb;16(2):555-63.
2. Blanc C, Togarsimalemath SK, Chauvet S, Le Quintrec M, Moulin B, Buchler M, Jokiranta TS, Roumenina LT, Frémeaux-Bacchi V, Dragon-Durey MA. Anti-factor H autoantibodies in C3 glomerulopathies and in atypical hemolytic uremic syndrome: one target, two diseases. *J Immunol.* 2015 Jun 1;194(11):5129-38.
3. Durey MA, Sinha A, Togarsimalemath SK, Bagga A. Anti-complement-factor H-associated glomerulopathies. *Nat Rev Nephrol.* 2016 Sep;12(9):563-78. Review.
4. Józsi M, Licht C, Strobel S, Zipfel SL, Richter H, Heinen S, Zipfel PF, Skerka C. Factor H autoantibodies in atypical hemolytic uremic syndrome correlate with CFHR1/CFHR3 deficiency. *Blood.* 2008 Feb 1;111(3):1512-4.
5. Loirat C, Fakhouri F, Ariceta G, Besbas N, Bitzan M, Bjerre A, Coppo R, Emma F, Johnson S, Karpman D, Landau D, Langman CB, Lapeyraque AL, Licht C, Nester C, Pecoraro C, Riedl M, van de Kar NC, Van de Walle J, Vivarelli M, Frémeaux-Bacchi V; HUS International. An

Anvisning

**Faktor H-antikroppar (IgG)(a-faktor H)**

Gäller för LU  
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

Komplement och immunglobuliner, Klinisk immunologi

---

international consensus approach to the management of atypical hemolytic uremic syndrome in children. *Pediatr Nephrol.* 2016 Jan;31(1):15-39.

6. Watson R, Lindner S, Bordereau P, Hunze EM, Tak F, Ngo S, Zipfel PF, Skerka C, Dragon-Durey MA, Marchbank KJ. Standardisation of the factor H autoantibody assay. *Immunobiology.* 2014 Jan;219(1):9-16.