

Proteinas3-antikroppar (IgG) (a-PR3)Gäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin LU

Klinisk immunologi, Autoimmunitet

Proteinas3-antikroppar (IgG) (a-PR3)**Indikation/medicinsk information**

Misstanke om systemisk vaskulit, glomerulonefrit av oklar genes, oförklarlig hematuri, blödning från övre luftvägarna där granulomatosis med polyangiit (Wegeners) är en differentialdiagnos.

Anti-PR-3-antikroppar är ovanliga hos friska individer. Positiv anti-PR3-serologi ses i hög frekvens framför allt vid granulomatosis med polyangiit (GPA) med njurengagemang (80-90%) men även vid andra vaskulitformer. Andelen positiva fall är färre bland GPA-patienter med begränsat organengagemang. Negativ test utesluter inte diagnosen GPA. Vid negativt utfall hos en patient med snabbt förlöpande glomerulonefrit (RPGN) kan analysen kompletteras med immunofluorescensundersökning (ANCA-analys) på misstanke om GPA. Serologin kan också kompletteras med anti-GBM-analys på misstanke Goodpastures syndrom eller komplementanalys på misstanke om akut-poststreptokock-glomerulonefrit. Anti-PR3-titern sjunker under gränsvärdet hos majoriteten av behandlade patienter och stigande titrer kan indikera nytt skov.

Metod/Analysprincip

Kvantitativ bestämning av IgG antikroppar mot PR3, vilka påvisas med en automatiserad fluorenszymeimmunoassay (Phadia Cap250). Antigenet är enzymet proteinas 3 (PR3), serinproteas, lokaliserat i primära granulae hos neutrofila granulocyter. Vid indirekt immunfluorescens (IIF)-metod med humana granulocyter som substrat ger PR3-antikroppar vanligen en kornig färgning av granulocytens cytoplasma (C-ANCA mönster).

Referensintervall

Negativt: <2 IE/ml
Gränsvärde: 2–3 IE/ml
Positivt: >3 IE/ml

Referenser

1. Klinisk immunologi, Lennart Truedsson (redaktör), Upplaga 1, Studentlitteratur, 2012.
2. Shoenfeld Y et al. *Autoantibodies*. Elsevier, Amsterdam, 2007.
3. Stone, J.H. and Rose, B.D. Clinical spectrum of antineutrophilic cytoplasmic antibodies. Up To Date Online ver 15.1, 2006.
4. 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.
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. 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.