IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

MAKSA AUTOIMMUUNHAIGUSTEGA SEOTUD IgG (PANEEL, IB)

Lühend	**S,P-Liver IgG panel IB**
Mõiste	Iseseisev ja S,P-Liver IgG panel IIF leidu täiendav uuring maksa autoimmuunhaiguste korral. Võimaldab määrata plasmast 9 erineva sihtantigeeni vastast IgG klassi antikeha, millel on kindlaks tehtud seos primaarse biliaarse kolangiidi (PBC, varasem nimetus primaarne biliaarne tsirroos) ja autoimmuunse hepatiidiga (AIH). Enamik neist antikehadest ilmneb immuunfluorestsentsuuringul (S,P-Liver IgG panel IIF) kas AMA, LKMA või ANA (*multiple nuclear dots* või perinukleaarse) mustrina, sel juhul on S,P-Liver IgG panel IB vajalik sihtantigeeni täpsustamisel. AIH-le spetsiifiline marker S,P-SLA/LP IgG aga ei avaldu immuunfluorestsentsuuringul, mistõttu S,P-Liver IgG panel IB on iseseisev uuring autoimmuunse maksahaiguse kahtlusel.
Parameetrid	
AMA M2 IgG	M2 tüüpi mitokondrivastane IgG. Sihtantigeeniks on natiivne puhastatud valk, mille peamiseks komponendiks on püruvaadi dehüdrogenaasi (PDH) kompleksi E2 alaühik.
M2-3E IgG	M2 tüüpi mitokondrivastane IgG. Sihtantigeeniks on rekombinantne valk M2-3E (BPO), mis koosneb 3 erineva ensüümi (PDH, 2-oksoglutaraadi dehüdrogenaasi ja hargahelaga 2-ketohappe dehüdrogenaasi) E2 alaühiku immunogeensest domeenist. Natiivne AMA M2 ja rekombinantne M2-3E on teineteist täiendavad sihtantigeenid, nende mõlema määramine aitab suurendada M2 tüüpi mitokondrivastase IgG määramise tundlikkust.
Sp100 IgG	Sp100-vastane IgG. Sihtantigeeniks on *spot pattern* 100 kDa valk.
PML IgG	PML-vastane IgG. Sihtantigeeniks on *promyelocytic leukaemia protein* (tuuma komponent).
gp210 IgG	Glükoproteiin 210-vastane IgG. Sihtantigeeniks on *nuclear pore complex*'i komponent.
LKMA1 IgG	1. tüüpi maksa-neeru mikrosoomide vastane IgG. Sihtantigeeniks on maksa ja neerude mikrosoomide fraktsiooni kuuluv tsütokroom P4502 D6 (CYP2D6)
LC1 IgG	Maksa tsütosoolse antigeeni 1 vastane IgG. Sihtantigeeniks on formiminotransferaasi tsüklodesaminaas (FTCD).
SLA/LP IgG	Maksa lahustuva antigeeni (SLA/LP) vastane IgG, sihtantigeen avaldub hepatotsüütide tsütosoolis ja osaleb valgu sünteesi reguleerimises (süntaas, SepSecS).
Ro52 IgG	Ro-52 vastane IgG, sihtantigeeniks on rekombinantne valk (52 kDa)
Näidustused	▪ primaarse biliaarse kolangiidi (PBC) kahtlus ▪ autoimmuunse hepatiidi kahtlus, eriti SMA ja ANA puudumisel ▪ autoimmuunsete maksahaiguste diferentsiaaldiagnostika
Proovivõtu vahendid	Geeli ja hüübimisaktivaatoriga katsuti Geeli ja liitiumhepariiniga katsuti

IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

Materjali säilivus ja transport	Seerum, plasma: 2…8 ºC 14 päeva Juhul, kui proovimaterjali ei saa kohe laborisse saata, tuleb seerum/plasma eraldada.
Tegemise aeg ja koht	2 korda nädalas, immunoloogia labor, Ravi 18
Meetod	Immunoblot (densitomeetria)
Referentsvahemikud	**Negatiivne**
Tõlgendus **Positiivne:**	Autoantikehade positiivne leid on autoimmuunse hepatiidi (AIH) või primaarse biliaarse kolangiidi (PBC) üheks diagnostiliseks kriteeriumiks või diagnoosi toetavaks tunnuseks.
PBC markerid: **AMA M2 IgG ja/või M2-3E IgG**	▪ PBC spetsiifiline marker (95% haigetest) ▪ Esineb ka 3-6% AIH haigetel, enamasti AIH/PBC kattuva sündroomi korral. ▪ Harva muude süsteemsete autoimmuunsete haiguste korral: süsteemne erütematoosne luupus (SLE), süsteemne skleroos (SSc), neil patsientidel on suurenenud risk PBC kujunemiseks lisaks põhihaigusele. ▪ PBC tekke suurenenud riski näitaja, võib olla aastaid enne haigusestumist
Sp100 IgG	▪ PBC (20-40% haigetest), spetsiifilisus 97% PBC suhtes, esinevad umbes pooltel AMA-negatiivsetel PBC patsientidel. Samaaegne AMA ja Sp100 antikehade leid on spetsiifiline PBC-le. ▪ Väga harva leitud autoimmuunse hepatiidi ja primaarse skleroseeriva kolangiidi korral. ▪ Harva leitud teiste süsteemsete reumaatiliste haiguste korral: reumatoidartriit (RA) (3%), SLE (10%), SSc (5%), Sjögreni sündroom (SjS) (2%). Märkus: Seostub *multiple nuclear dots* mustriga S,P-ANA IgG uuringul
PML IgG	▪ PBC haigetel (15-20% haigetest), esinevad sageli koos Sp100 antikehadega. Koos Sp100 antikehadega seostuvad PBC haiguse raskuse ja halvema prognoosiga. Märkus: Seostub *multiple nuclear dots* mustriga S,P-ANA IgG uuringul
gp210 IgG	▪ Spetsiifiline PBC-le. ▪ Väga harva leitud AIH, kroonilise B-hepatiidi, RA, polümüosiidi, SjS haigetel. Märkus: Seostub perinukleaarse mustriga S,P-ANA IgG uuringul
AIH markerid: **LKMA1 IgG**	▪ AIH, umbes 50-60% koos LC1 antikehadega, kuid võivad esineda ka isoleeritult. ▪ Väga harva leitud PBC ja PSC haigetel. ▪ C-hepatiit (6 – 10% haigetest, enamasti lastel)
LC1 IgG	▪ AIH (30-59% haigetest, valdavalt lastel ja noorukitel), enamasti koos LKMA1 antikehadega, kuid 10% ainus marker. Väga harva leitud ANA- ja SMA-positiivsetel AIH patsientidel ▪ Harva C-hepatiidi korral

IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

SLA/LP IgG	▪ AIH, väga spetsiifiline marker, seostub haiguse raskema kuluga Märkus: S,P-SLA/LP IgG ei ole määratav immunofluorestsentsuuringul
Ro52 IgG	Puudub haigusspetsiifilisus, leitud mitmete autoimmuunhaiguste korral. ▪ SjS (17-63%), SLE (23%), SSc (~20%), RA (8%), PBC (28%), AIH (17%) Märkus: Ro52 esinemist üksi või koos SLA/LP IgG-ga AIH haigetel peetakse halva prognoosi näitajaks
Hinnakirja koodid	66716
Kirjandus	1. Conrad K, Schößler W, Hiepe F, Fritzler MJ (2017) Autoantibodies in Organ Specific Autoimmune Disease, Autoantigens, Autoantibodies, Autoimmunity Vol 8, 2nd ed, Pabst Science Publishers: 18 - 21, 127 – 128, 130 – 131, 168 - 169, 181 – 182, 187 – 188 2. Shoenfeld Y, Meroni PL (2012) The General Practice Guide to Autoimmune Diseases, Pabst Science Publishers: 155 - 174 3. Euroimmun version 14/2/2015. EUROLINE-Autoimmune Liver Diseases- (IgG) Test instruction
Koostaja	Liisa Kuhi, Maarit Veski