

IgG subklasser

Bakgrund

Indikationer för IgG subklassundersökning är huvudsakligen utredning och uppföljning av misstänkt eller känd immunbrist. En annan indikation är diagnostik av IgG4-relaterad sjukdom.

Kriterium för diagnosen IgG subklassbrist bör vara IgG subklassvärden under 2,5:e percentilen. IgG subklassbrist kan förekomma trots normal nivå av total-IgG. IgG subklassbrist kan vara selektiv eller kombinerad. IgG1 är den IgG subklass som har högst koncentration och vid IgG1-brist ses också en låg IgG-halt. IgG3-brist är vanligast och ses ofta vid obstruktiv bronkit. IgG2-brist är associerad med infektioner med kapslade bakterier som *H. influenzae* och *S. pneumoniae*. IgG subklassbrist förekommer dels isolerat, dels i kombination med till exempel IgA-brist (framför allt vid brist på IgG2) och vid allvarliga kombinerade immunbrister. IgG2-brist är ofta kombinerad med IgG4-brist och då ses ofta kompensatoriskt förhöjda koncentrationer av IgG1 och IgG3. Vid vanlig variabel immunbrist ("common variable immunodeficiency, CVID") ses låga halter av IgG1, IgG2 och IgG4 men ibland mindre sänkt halt av IgG3. Polymorfismer i gener för IgG subklasser (Gm, IGHG-lokus på kromosom 14) påverkar subklasskoncentrationerna inom normalintervallet. Ökad koncentration av IgG4 ses bl.a. vid IgG4-relaterad sjukdom, som är en inflammatorisk sjukdom av okänd etiologi. IgG4-relaterad sjukdom karaktäriseras av fibrotiserande inflammation i olika organ, till exempel pankreas, spottkörtlar, lymfkörtlar, njurar och retroperitonealt. Analys av IgG4-koncentration i serum eller plasma

har acceptabel sensitivitet för IgG4-relaterad sjukdom, men specificiteten är endast ca 60 %.

Svar/Tolkning/Bedömning

De referensintervall som tillämpas anges som 2,5 - 97,5 percentiler. För barn (personer <18 år) används tillverkarens (Siemens) referensintervall, och värden för vuxna baseras på analys av 100 friska blodgivare (för IgG4: 150 blodgivare).

Åldersgrupp	IgG1	IgG2	IgG3	IgG4
≤ 1 år	1,51 – 7,92	0,26 – 1,36	0,09 – 0,92	0,004 – 0,46
>1- ≤3 år	2,65 – 9,38	0,28 – 2,16	0,09 – 0,86	0,009 – 0,74
>3 - ≤6 år	3,62 – 12,28	0,57– 2,90	0,13 – 0,79	0,013 – 1,45
>6 - ≤12 år	3,77 – 11,31	0,68 – 3,88	0,16 – 0,89	0,012 – 1,70
>12 - ≤18 år	3,62 – 10,27	0,81 – 4,72	0,14 – 1,06	0,049 – 1,99
>18 år	4,10 – 10,76	1,64 – 5,72	0,12 – 0,89	0,086 – 2,89

Metodik/mätprincip

När antigen och antikroppar i lämpliga proportioner blandas och därmed bildar komplex i fri lösning sker en utfällning av immunprecipitat, som kan iakttas som en grumling av reaktionsblandningen. Nefelometri och turbidometri bygger på mätning av denna immunkemiskt specifika grumling och medger snabb kvantifiering av bland annat plasmaproteiner. En turbidometer mäter absorbans av genomfallande ljus. Nefelometrar mäter i stället ljusspridningen när en laserstråle passerar reaktionsblandningen. Den av oss använda apparaturen är Atellica NEPH 630 (nefelometer).

Referenslitteratur

1. SLIPI (Sveriges Läkares Intresseförening för Primär Immunbrist):s riktlinjer för utredning, diagnostik och behandling av immunbrister, nås via www.slipi.nu.
2. Regina J, Doms J, Kampouri E, Gerber C, Manuel O, Bart PA, Candotti F, Comte D. Immunodeficiencies in Adults: Key Considerations for Diagnosis and Management. Clin Rev Allergy Immunol. 2025 Oct 17;68(1):92.
3. Oxelius VA, Aurivillius M, Carlsson AM, Musil K: Serum Gm allotype development during childhood. Scand J Immunol 1999, 49:395-8.
4. Tedesco L, Ali SB, Erman B, Baris S, Pant H, Hissaria P, Bilginer Y, Tumes DJ, Cildir G. IgG4-Related Disease: Emerging Roles of Novel Genetic Variants, Immune Cell Subsets and Therapeutic Targets. Allergy. 2025 Oct;80(10):2738-2754.
5. Carruthers MN, Khosroshahi A, Augustin T, Deshpande V, Stone JH. The diagnostic utility of serum IgG4 concentrations in IgG4-related disease. Ann Rheum Dis. 2015 Jan;74(1):14-8.