

C1-inhibitor-antikroppar (IgG, IgA) (a-C1-inhibitor)

Bakgrund

Analys av autoantikroppar mot C1-inhibitor (C1-inhibitor-antikroppar, a-C1-inhibitor) är motiverat vid utredning av konstaterad eller misstänkt förvärvad brist på C1-inhibitor (C1-INH).

Se även separat informationstext om C1-INH.

Hereditärt angioödem (HAE) orsakas av ärftlig heterozygot brist på C1-INH. Symtomen vid HAE är återkommande attacker av angioödem i hud och slemhinnor och kan bli livshotande vid engagemang av luftvägarna. Symtomen vid HAE uppstår inte till följd av bristande komplementhämning, utan till följd av bristande hämning av kontaktaktiveringssystemet vilket leder till ökad bildning av bradykinin. Förvärvad C1-INH-brist, som beror på hyperkatabolism av C1-INH, är oftast förenad med förekomst av M-komponent och ska inge misstanke om lymfoproliferativ sjukdom. Även autoimmun sjukdom och solida tumörer har beskrivits vid vissa fall av förvärvad C1-INH-brist. Utveckling av C1-INH-brist kan i vissa fall föregå uppkomsten av associerad sjukdom, vilket gör att patienterna bör följas för att identifiera uppkomst av eventuell malignitet. Förvärvad C1-INH-brist ger liksom HAE symtom i form av attacker av bradykinin-medierade ödem. Utmärkande för förvärvad C1-INH-brist är att halterna av C1q och C1s är låga (enligt litteraturen i ca 70 % av fallen), medan de är normala vid HAE. C1INH och C4 är vanligen låga både vid HAE och förvärvad C1-INH-brist.

Förvärvad brist på C1-INH kan vara förknippad med C1-inhibitor-antikroppar, som kan vara av IgG-, IgA- eller IgM-klass.

Symtomgivande förvärvad C1-INH-brist kan t.o.m. förekomma med normala halter av C1-INH, till följd av att autoantikropparna blockerar funktionen av C1-INH. Vid förvärvad brist på C1-INH finns rapporterat nytta av behandling med B-cellshämmande biologiska läkemedel. I sällsynta fall har C1-inhibitor-antikroppar även påvisats vid HAE.

Svar/Tolkning/Bedömning

Referensintervall:

A-C1-inhibitor IgG: < 2,6 E/L baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

A-C1-inhibitor IgA: < 0,38 E/L baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

Metodik/mätprincip

S C1-inhibitor-antikroppar av IgG- och IgA-klass analyseras med en ELISA utvecklad vid laboratoriet.

Referenslitteratur

1. Cicardi M, Aberer W, Banerji A, Bas M, Bernstein JA, Bork K, Caballero T, Farkas H, Grumach A, Kaplan AP, Riedl MA, Triggiani M, Zanichelli A, Zuraw B; HAWK under the patronage of EAACI (European Academy of Allergy and Clinical Immunology). Classification, diagnosis, and approach to treatment for angioedema: consensus report from the

- Hereditary Angioedema International Working Group.
Allergy. 2014 May;69(5):602-16.
2. Wu MA, Perego F, Zanichelli A, Cicardi M. Angioedema Phenotypes: Disease Expression and Classification. Clin Rev Allergy Immunol. 2016 Oct;51(2):162-9.
 3. Farkas H, Veszeli N, Kajdácshi E, Cervenak L, Varga L. "Nuts and Bolts" of Laboratory Evaluation of Angioedema. Clin Rev Allergy Immunol. 2016 Oct;51(2):140-51.
 4. Bygum A, Vestergaard H. Acquired angioedema--occurrence, clinical features and associated disorders in a Danish nationwide patient cohort. Int Arch Allergy Immunol. 2013;162(2):149-55.