

**Autoimunitní hepatitida (AIH)**  
**Primární biliární cholangitida (PBC)**

# Imunoenzymatická souprava pro diagnostiku autoimunitních onemocnění jater

**MICROBLOT-ARRAY** souprava je určena ke stanovení specifických protilátek  
třídy IgG v lidském séru nebo plazmě

**IVD** **CE** 2265

Diagnostické soupravy jsou určeny  
pro profesionální použití v laboratoři.

**BioVendor**<sup>®</sup>  
**Group**

## Úvod

Autoimunitní onemocnění jater (AILD) je chronické onemocnění způsobené imunitně zprostředkovanou autoagresivní zánětlivou reakcí u geneticky náchylných jedinců. Jde o skupinu komplexních a závažných onemocnění postihujících imunitní systém, která vedou k zánětu a poškození jaterní tkáně. Je běžné, že se AILD nevyskytují samostatně a jsou u vnímavých jedinců provázána jinými autoimunitními onemocněními postihujícími i další orgány. V současnosti jsou do skupiny AILD zahrnuta následující onemocnění: autoimunitní hepatitida typu 1 a 2 (AIH1 a 2), méně častá je pak autoimunitní hepatitida typu 3 (AIH3), primární biliární cholangitida (PBC) a primární sklerotizující cholangitida (PSC).

### Autoimunitní hepatitida (AIH)

**AIH1** je autoimunitní onemocnění charakterizované chronickým zánětem jater. Je převažujícím typem AIH a nejčastěji postihuje ženy ve věku mezi 15 a 40 lety, ale může se vyskytnout také u mužů a v jiných věkových skupinách. Mezi hlavní antigenní markery patří kromě antinukleárních protilátek (ANA) také anti-SLA/LP protilátka, popř. anti-SMA protilátka.

**AIH2** je méně častou formou, objevující se zejména u dětí a mladistvých, hlavním antigenním markerem jsou anti-LKM-1 a anti-LC-1 protilátka.

**AIH3** je vzácnější formou, charakterizovaná zejména přítomností protilátek proti SLA/LP. Klinicky a terapeuticky se příliš neliší od AIH1.

### Primární biliární cholangitida (PBC)

PBC je autoimunitní onemocnění, u kterého dochází k destrukci zanícených žlučových cest. Zasaženy jsou zejména malé intrahepatální žlučovody. Ohroženou skupinou jsou zejména ženy středního věku. Nicméně výskyt tohoto onemocnění v populaci je poměrně malý.

Hlavním antigenním markerem jsou anti-mitochondriální protilátka, zejména protilátka typu M2 a 3E(BPO). V případě, že je suspektní pacient testován negativně na AMA autoprotiátka, objevuje se většinou pozitivita na autoprotiátka proti jaderným strukturám, např. gp210, Sp100 nebo Ro52.

### Primární sklerotizující cholangitida (PSC)

PSC je autoimunitní zánět intrahepatálních a extrahepatálních žlučových cest. Obdobný průběh nemoci bez přítomnosti autoprotiátek však může být navozen i působením vnějších faktorů – virů, tento stav se pak označuje jako sekundární cholangitida. Onemocnění postihuje z větší části muže, zejména ve věku do 40 let. Mezi významné antigenní markery patří kromě ANA a p-ANCA protilátek také anti-gp210 protilátka.

Většina pacientů trpících PSC je současně ohrožena i AIH a navíc se až u 30 % pacientů s PCS vyskytují trávicí potíže související s rozvojem autoimunitních procesů ve střevě, jako je např. ulcerózní kolitida nebo Crohnova choroba. U většiny pacientů se objevuje zvýšený titr antinukleárních autoprotiátek, ale i protilátek proti cytoplazmatickým antigenům neutrofilů (ANCA).

## Diagnostika autoimunitních onemocnění jater

Diagnostika autoimunitních onemocnění jater (AILDs) je složitá a zahrnuje klinické, biochemické, histologické a sérologické vyšetření spolu s vyloučením dalších možných příčin poškození jater, jako je virová hepatitida, alkoholové nebo toxické poškození. Detekce autoprotiátek hraje klíčovou roli v diagnostice AILD, zejména u autoimunitní hepatitidy (AIH) a primární biliární cholangitidy (PBC).

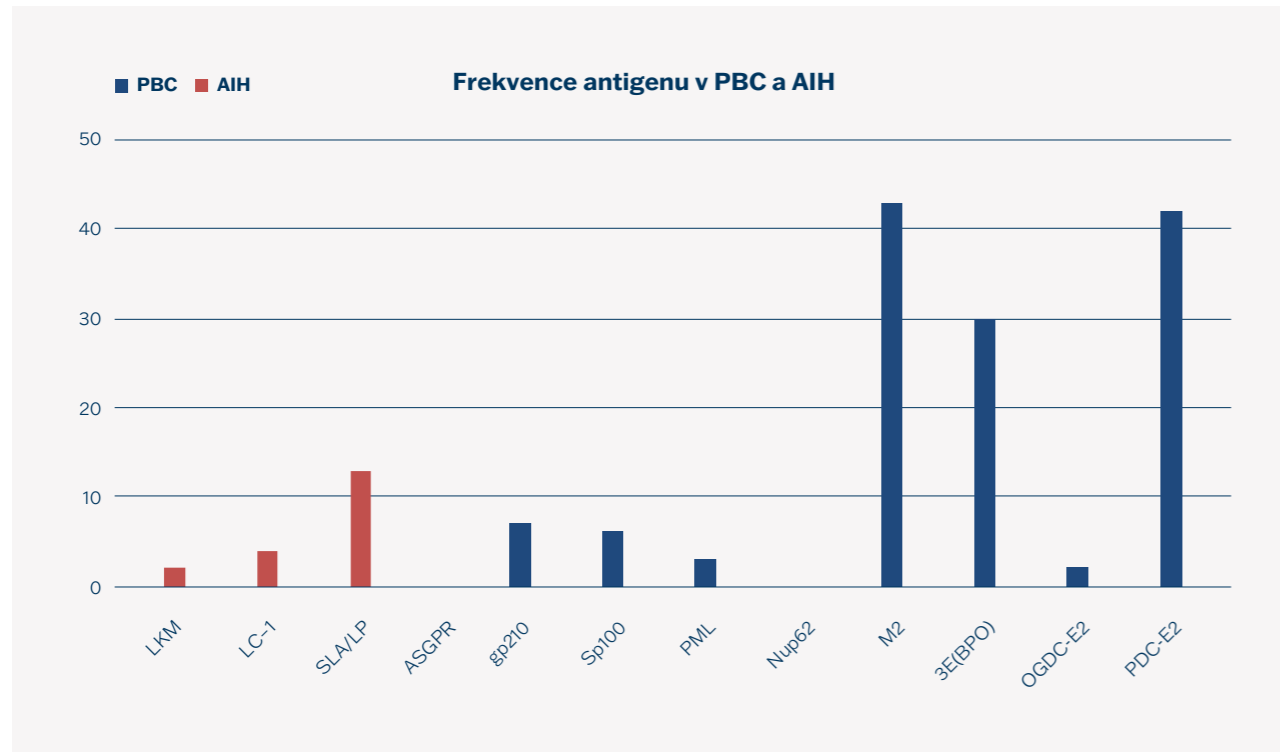
Diagnostika založená na stanovení protilátek proti AILD pomocí metod, jako jsou IIF, ELISA, CLIA a imunoblot, je dnes považována za špičkový standard.

## Specifické antigeny

Onemocnění	Antigen	Popis
Autoimunitní hepatitida	LKM-1	<b>Liver Kidney microsomal type 1 (Cytosolový jaterní antigen typu 1)</b> – Asociace s AIH2 a HCV – U AIH2 nižší titry, význam zejména u dětských pacientů
	LC-1	<b>Liver cytosol-1 (Cytosolový jaterní antigen typu 1)</b> – Vysoce specifické pro AIH2 (30 % pacientů) – jedním z diagnostických kritérií pro AIH2 – Autoprotiátka spojovány s vyšší aktivitou onemocnění
	SLA/LP	<b>Soluble liver antigen/liver pancreas antigen</b> – Autoprotiátka spojovány s AIH3, popř. AIH1 (rozpuštěný jaterní antigen), přítomný u cca 25 % pacientů s chronickou AIH – Jejich výskyt se liší v závislosti na etnicitě
	ASGPR	<b>Asialoglycoprotein receptor</b> – Důležitý diagnostický marker pro PBC – Může být přítomen i u jiných jaterních onemocnění virového původu – Hladina protilátek koreluje se závažností onemocnění a protilátka zcela vymizet při imunosupresivní terapii
Primární biliární cholangitida	gp210	<b>Glycoprotein 210</b> – Antigen asociován s jadernou membránou – Vysoká specifita pro PBC, zejména u AMA negativních pacientů (30–50 %) – Pravděpodobná asociace s těžším průběhem PBC a vyšším rizikem vzniku cirhózy – Autoprotiátka mohou být spojovány i s PSC
	sp100	<b>Speckled protein 100 kDa</b> – Antigen asociovaný s mnohočetnými nukleárními tečkami – Vysoká specifita pro PBC, pravděpodobná asociace s progresivní formou PBC a rizikem fibrózy – Výskyt u 30–50 % AMA negativních pacientů
	PML	<b>Promyelocytic Leukemia Protein</b> – Výskyt u cca 12–19 % PBC pacientů – Asociace s PBC u AMA negativních pacientů (převážně v koexistenci s anti-Sp100)
	Nup62	<b>Nucleoporin 62</b> – Vysoká specifita pro PBC, často současně s anti-gp210 protilátkami – Asociace s pozdějším stadiem onemocnění a s horší prognózou
	M2	<b>Mitochondrial protein M2</b> – Váže anti-mitochondriální protilátka (AMA), vysoce citlivý – Typické pro PBC, pouze u cca 5-10 % PBC pacientů se AMA netvoří – Překryvné syndromy s AIH – Možný výskyt (méně časté) i u ANA pacientů (progresivní SS, SjS nebo SLE)
	3E(BPO)	Fusion protein <b>(BCOADC E2 + PDC E2 + OGDC E2)</b> – Podjednotky M2 antigenu
	OGDC-E2	2-oxo-glutarate dehydrogenase complex – Dominantní podjednotkou je
	PDC-E2	Pyruvate dehydrogenase complex PDC-E2 (cca 85–90 % případů)
	Ro52	<b>TRIM21</b> – Pravděpodobný marker PBC (vyskytuje se u cca 28 % pacientů) – Spojován s AIH1 (výskyt u cca 38 % pacientů) – Diagnostický marker SLE, SSc, specificky asociovaný s myozitidou



**Frekvence antigenu u primární biliární cholangitidy a autoimunitní hepatitidy testována na soupravě Microblot-Array Liver profile**



**Výsledky hodnocení externí klinické studie**

	Parametr	Hodnota	95% interval spolehlivosti (CI)
Diagnostická citlivost	ALD (n = 63)	99,9 %	94,3 - 100,0 %
	PBC (n = 44)	99,9 %	92,0 - 100,0 %
	AIH (n = 19)	99,9 %	82,4 - 100,0 %
Diagnostická specifita (n = 60)		99,9 %	94,0 - 100,0 %
Pozitivní prediktivní hodnota	ALD (n = 63)	99,9 %	94,3 - 100,0 %
	PBC (n = 44)	99,9 %	92,0 - 100,0 %
	AIH (n = 19)	99,9 %	82,4 - 100,0 %
Negativní prediktivní hodnota	ALD (n = 60)	99,9 %	94,0 - 100,0 %
	PBC (n = 60)	99,9 %	94,0 - 100,0 %
	AIH (n = 60)	99,9 %	94,0 - 100,0 %
Věrohodnostní poměr	Pozitivní test (LR+)	>100	-
	Negativní test (LR-)	<0,0001	-
Srovnání s referenční metodou		96,0 %	91,5 - 98,5 %



FOLLOW US

BIOENDOR.GROUP

## Objednací údaje

MICROBLOT-ARRAY

<u>Kód</u>	<u>Produkt</u>	<u>Počet testů</u>
LKMMMA48	Microblot-Array Liver profile	48

VÝROBCE

**TestLine Clinical Diagnostics s.r.o.**

Křižíkova 188/68

612 00 Brno

Česká republika