Provtagningsanvisning Antitrypsin, P- Hälso- och sjukvård Region Gävleborg

Remiss	Elektronisk remiss från journalsystem i Gävleborgs län eller pappersremiss 1 Bassortiment Region Gävleborg
Provtagning	5 mL gul propp med separationsgel  Kan tas kapillärt. Minsta blodmängd 0,5 mL (200 µL serum).
Förvaring/transport	Centrifugera provet inom 4 timmar från provtagning. Centrifugerat prov hållbart 7 dygn i rumstemp. 3 månader i kyl 3 månader i frys
Analyserande laboratorium	Enheten för Klinisk kemi och transfusionsmedicin i Gävle
Referensintervall	< 18 år 1,10–1,81 g/L ≥ 18 år Kvinnor 0,94–1,9 g/L Män 0,86–1,8 g/L
Svarstid	Helgfri måndag–fredag
Ackrediterad	Ja
Efterbeställning	Ej tillämpligt
Patientinformation	Ej tillämpligt
Biobanksprov	Nej
Kommentarer/övrig upplysning	Ingår i proteinelektroforesprofil men kan beställas separat. Vid separat beställning rekommenderas att analysen beställs tillsammans med CRP. Bedöms tillsammans med övriga akutfasproteiner vid kartläggning av inflammatoriska reaktioner.

Kopia. Granskas endast utskriftsdatumet

Medicinsk bakgrund/ indikation	Antitrypsin (α1-Antitrypsin, α1-proteasinhibitor) syntetiseras i levern (och monocyter, makrofager m.m.), har en molekylmassa på ca 52 kDa och halveringstiden är ca 6 dygn. Antitrypsin är en proteashämmare (Pi) som framför allt hämmar elastas och därmed skyddar elastisk bildväv t.ex. i lungvävnaden mot granulocytelastas. Rökning hämmar alfa-1-antitrypsins elastasinaktivering genom en blockering av bindningsstället för elastas och andra enzymer. Plasmakoncentration stiger vid: • Inflammation. Positivt akutfasprotein. Koncentrationen stiger relativt snabbt (4 ggr) för antitrypsin och bör värderas i förhållande till övriga akutfasproteiner, ex. orosomukoid och haptoglobin. • Leverpåverkan (akut hepatit, aktiv lever sjukdom, alkoholism). Antitrypsin ökar mer i förhållande till övriga inflammationsmarkörer vid leversjukdom. • Östrogen effekt. P-piller (i förhållande till CRP, C3/C4, transferrin, fibrinogen, ferritin) eller graviditet (dubbelt normalvärde i slutet av graviditeten). • Androgen behandling (samtidigt med ökning av albumin, haptoglobin, transferrin, antitrombin och fibrinogen) • Malign tumör Plasmakoncentration sjunker vid: • Ärftlig brist Antitrypsinbrist ökar risken för utveckling av kronisk obstruktiv lungsjukdom (emfysem), lever (kolestas, cirros, primär levercellscancer) och ibland hudsjukdom (pannikulit), vaskulit, inflammatorisk tarmsjukdom, intrakranial och intraabdominal aneurysm, glomerulonefrit. Det finns fler än 75 genetiska mutationer av α1-antitrypsingener. De två vanligaste varianterna (punktmutationer) som är

Kvalitetsgaranterat endast utskriftsdatumet

	kopplade till sänkt plasmahalt av proteinet och till den ärftliga sjukdomen, är Z-respektive S-allelen. OBS! Individer med heterozygot variant (MZ eller SZ) uppvisar samma relativa syntessvar på östrogener och inflammation som individer med normal koncentration vilket kan maskera antitrypsinbrist. Normal nivå av Antitrypsin i kombination med hög orosomukoidnivå kan misstänkas vara alfa-1-antitrypsinbrist. Vid frågeställning av antitrypsinbrist rekommenderas alltid Pi-typning som kompletterande utredning med vetskap om att **heterozygot bärare** av bristanlag **kan ha** antitrypsinkoncentrationer långt upp **i det normala referensintervallet**. Ibland är Pi-typning inkonklusiv eller inger misstanke om en mer ovanlig variant så en kompletterande DNA-analys är ofta värdefull. • Nefrotiskt syndrom • Slutstadiet av pankreas- eller leversjukdom, malnutrition • Idiopatisk respiratorisk distress syndrom <u>Indikation</u> Används som ett led i karakteriseringen av inflammatorisk reaktion. Bör ingå i utredning av kronisk obstruktiv lungsjukdom och av neonatal och juvenil ikterus (koncentration och PI-typ) samt i allmän utredning av leversjukdom.

Revideringar

Datum	Revisionsnr	Ändring
2022-09-02	10	Ändrat referensintervall. Uppdaterat medicinsk bakgrund. Ändrat titel från ”Alfa-1-antitrypsin” till ”Antitrypsin”.
2023-09-18	11	Återaktivering, ny upprättare.

Kopian gäller vid tidpunkten för utskriftsdatumet