

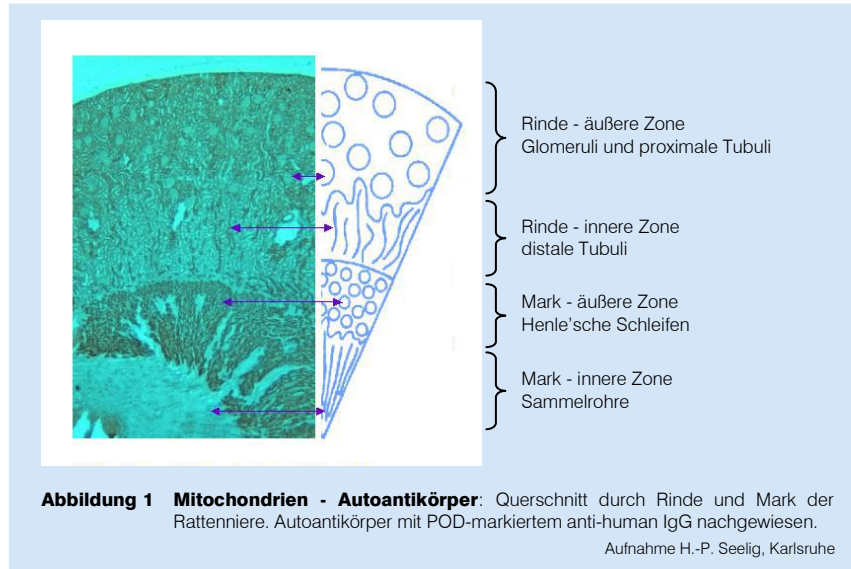


Mitochondrien-Autoantikörper

Akronym	AMA
Testparameter	AMA-Suchtest (IIFT)
Subspezifitäten	<ul style="list-style-type: none">▶ anti-M2 (WB, M2-Antigene)▶ anti-M2 (Elisa, PDC-E2 bzw. M2-Antigene)▶ anti-M5▶ anti-M6 (-Monaminoxidase)▶ anti-M7 (-Sarkosindehydrogenase-Autoantikörper)
obsolet	<ul style="list-style-type: none">▶ anti-M4 (-Sulfitoxydase)▶ anti-M9 (Glykogenphosphorylase)▶ anti-M8▶ anti-M1▶ Mitochondrien Typ M3-Autoantikörper <p>Bestimmung von anti-M2 bei autoimmunen Lebererkrankungen (PBC) indiziert. Anti-M4, -M8, -M9, -M1, -M3 sind heute weder klinisch noch diagnostisch relevant, von einer Untersuchung wird abgeraten. Bezüglich anti-M5, -M6, -M7 siehe hinterlegte Informationen.</p>
Material	Serum , EDTA - oder Heparin-Plasma , 1 mL
Referenzbereich	AMA-IIFT: 1 : < 20 M2-WB: negativ (1 : < 100) M2-Elisa: < 10 Ak-Ratio
Methode	<ul style="list-style-type: none">▶ IIFT an Kryostatschnitten von Ratten-Niere, -Magen, -Leber (siehe Abbildung 1, IIFT Mitochondrien- und LKM-Autoantikörper)▶ Zum Nachweis von anti-M2 wird ein WB und /oder Elisa mit isolierten hochgereinigten M2-Antigenen (Rinderherz, Rinderniere) und / oder ein WB mit rekombinatem Compoundantigen immunreaktiver Epitope der E2-Untereinheiten von PDC-E2, OGDC-E2 und BCOADC-E2 sowie Elisa mit nativer PDC-E2 angewendet.▶ Die Subtypenspezifität der M2-Autoantikörper wird in dem Befund angegeben.
Qualitätskontrolle	Zertifikat
Siehe auch	<ul style="list-style-type: none">▶ Leber, M2-Antigene▶ Autoantikörper (Übersicht)▶ Autoantikörper-Tabelle - Kollagenosen, Arthritis, Vaskulitis (Laborinformation 2004)
Anforderungsschein	Download und Analysenposition
Auskünfte	Immunpathologie
Analysenkosten	EBM, GOÄ
Indikationen	<ul style="list-style-type: none">▶ Verdacht auf primär biliäre Zirrhose. Wichtiger diagnostischer Marker der primär biliären Zirrhose. Differenzierung der Autoantikörper-Subtypen bei positivem IIFT. Bei PBC finden sich Antikörper der Spezifität anti-M2, die sich gegen Mitochondrien-Antigene der Oxosäuren-Dehydrogenasekomplexe richten.▶ Autoimmune Hepatitis, medikamenteninduzierte Hepatitis. Die routinemäßige Untersuchung auf Mitochondrienantikörper ist nur bei Verdacht auf PBC oder differentialdiagnostischen Fragestellungen bei Lebererkrankungen indiziert.



Mitochondrien-Autoantikörper



Immunpathologie

Die Autoantikörper gegen Mitochondrien stellen eine hinsichtlich Antigen-spezifität und Krankheitsassoziationen heterogene Gruppe von Autoantikörpern dar. Sie richten sich gegen verschiedene mit der inneren und äußeren Mitochondrienmembran assoziierte Antigene. Da diese Antigene in verschiedenen Zelltypen eines Organs (z. B. Epithelien des proximalen oder distalen Tubulus der Niere) unterschiedlich stark exprimiert werden, lassen sich diese Antikörper aufgrund ihres organspezifischen Fluoreszenzmusters mit dem indirekten Immunfluoreszenztest an unfixierten Kryostatschnitten von Nagerorganen wie Nieren, Magen, Pankreas und Leber leicht nachweisen (IIFT Mitochondrien- und LKM-Autoantikörper). Anhand der durch verschiedene Mitochondrienantigene erhaltenen verschiedenartigen Fluoreszenzmuster oder der molekularbiologisch definierten unterschiedlichen Antigen-spezifitäten wurden die Antikörper in unterschiedliche Typen eingeteilt, die M1 bis M9 (geläufigste Einteilung) bezeichnet wurden von denen bisher nur die Antikörper des Typ M2 eine wesentliche klinische und diagnostische Bedeutung erlangt haben.

Die bei Patienten mit primär biliärer Zirrhose auftretenden Antikörper vom Typ M2 reagieren mit verschiedenen Enzymen des 2-Oxo-Säuren Dehydrogenase-Komplexes (sogenannte anti-M2-Reaktivität). Die bei Patienten mit anderen Erkrankungen vorkommenden Antikörper richten sich gegen zahlreiche andere Epitope, die teilweise noch nicht charakterisiert wurden.

Vorkommen

Die klassischen Mitochondrien-Autoantikörper mit dem im IIFT charakteristischen Fluoreszenzmuster, die dann meistens dem Typ M2 zugeordnet werden können finden sich in erster Linie bei Patienten mit primär biliäre Zirrhose (> 95 %). Sie können auch bei Autoimmunhepatitis, systemischer Sklerodermie (in Verbindung mit PBC), Polymyositis (in Verbindung mit PBC) und CREST Syndrom (in Verbindung mit PBC) auftreten. Selten findet man sie bei systemischem Lupus erythematoses, primärem und sekundärem Antiphospholipidsyndrom, undefinierten Kollagenosen, Graft versus host Erkrankung, Anti-Basalmembran-Glomerulonephritis, monoklonalen Gammopathien, Myokardinfarkt. Sehr selten auch bei Halothan-Hepatitis, Chlorpromazin-induzierter Hepatitis, Drogen-induzierter Hepatitis, Virus-Hepatitis, Leberkarzinom beschrieben. Es kann sich bei den nicht-Leber-Erkrankungen auch um Antikörper handeln, die im IIFT zwar ein Mitochondrien-ähnliches Fluoreszenzmuster auslösen, sich aber nicht den für die PBC spezifischen Mitochondrien-Autoantikörpern Typ M2 zuordnen lassen.



Mitochondrien-Autoantikörper

Die Spezifität der Mitochondrien-Autoantikörper Typ M2 für die PBC liegt bei > 95 %. Die prädiktiven Werte sind bei klassischer Konstellation (IIFT, M2-WB) hoch.