

## 1 Synonym

## 2 NPU-KODER

NPU/SWE-kod	Fullständig svensk IFCC/IUPAC-definition	Måttenhet	Rekommenderat rapportnamn
NPU19692	Plasma—alfa-1-Antitrypsin;masskoncentration	g/L	P—Antitrypsin

## 3 Tolkning

$\alpha$ -1-Antitrypsin är ett akutfasprotein och stiger vid inflammatoriska tillstånd och bedöms tillsammans med de övriga inflammatoriska parametrar, haptoglobin och orosomukoid i proteinelektrofores.  $\alpha$ -1-antitrypsin nivå motsvarar graden av inflammatoriska reaktionen. En isolerad förhöjning av  $\alpha$ -1-antitrypsin tyder på inflammation i levern. Vid koncentrationer av  $\alpha$ -1-antitrypsin  $<0,7$  g/L rekommenderas PI-typning. Inflammatoriska reaktioner kan leda till ökning av  $\alpha$ -1-antitrypsin så att koncentrationen hos patienter med  $\alpha$ -1-antitrypsinbrist kan hamna inom referensintervallet.

## 4 INDIKATION

Ingår i proteinfraktionering. Utredning av ikterus hos barn och ungdomar och generella leverutredningar samt utredning av kronisk obstruktiv lungsjukdom.

## 5 Bakgrund

$\alpha$ -1-Antitrypsin är den viktigaste serinproteashämmaren i plasma och är en akutfasreaktant. Det inaktiverar proteaser som frigörs vid aktivering av komplement-, koagulation- och fibrinolyssystemen och proteaser som utsläpps från granulocyter, makrofager och andra celler i blodbanan. Komplexet som bildas mellan  $\alpha$ -1-antitrypsin och det frigjorda enzymet elimineras snabbt från blodbanan. Vid proteinelektrofores vandrar  $\alpha$ -1-antitrypsin i  $\alpha$ -1-bandet. Proteinet med molekylvikt av 52 kDa, består av en polypeptidkedja med 3 oligosackarider (sidokedjor) och visar en markant heterogenitet i både kolhydrat och proteindelen. Det finns ett flertal genetiska varianter som har kliniskt intresse eftersom syntes av  $\alpha$ -1-antitrypsin är påverkad. Benämning för dessa är PI (proteas inhibitor)-typer. PI-typning sker med isoelektrisk fokusering eller genotypning och utförs på ett annat lab. PI ZZ har ca 15% av normal plasmakoncentration, PI Z med ca 8%, PI SZ med 35% och PI- 0 %. Den vanligaste formen med normal koncentration heter PI MM. Brist på  $\alpha$ -1-antitrypsin innebär en ökad risk för emfysem i senare år och risken för emfysem ökar ju lägre koncentration blir. Rökning är en annan känd riskfaktor för att utveckla emfysem.

### Pappersutskrift

Dokument som skrivits ut på vitt papper är ej dokumentstyrd kopia och ska före användandet kontrolleras mot original i Centuri. Utskrift på färgat papper signerad av kvalitetsmedarbetare är dokumentstyrd kopia.

$\alpha$ -1-Antitrypsin syntetiseras i levern, ökar med östrogenpåverkan och fördubblas under graviditet. Även nyfödda har högre nivåer. Nyfödda med  $\alpha$ -1-antitrypsinbrist kan drabbas av neonatal ikterus, pga skada till levern av Z-formen av proteinet.

## 6 Preanalys (provmaterial, Patient förberedelse, förvaring av prov, alternativ provrör mm)

Ingen patientförberedelse behövs.

Serumrör med gel. I särskilda fall, se [Alternativa rör](#)

Hållbarhet: 3 dygn på gel. Avhållt 7 dygn i kyl.

## 7 Medicinskt larmvärde

Finns ej

## 8 REFERENSINTERVALL

Ålder	Ref (g/L)
0 dagar - <18 år	1,10 - 1,81

<b>Kvinnor</b> ≥18år	0,94 - 1,9
-------------------------	------------

<b>Män</b> ≥18 år	0,86 - 1,8
----------------------	------------

Referens: Equalis rekommendation S026 version 2.0. Referensintervall för plasmaproteiner (uppdaterad 2021-11-12, besökt 2024-06-10).

## 9 REFERENSER

- Alpha-1-Antitrypsin (AAT). Bipacksedel. Siemens Atellica CH. 11110191\_EN Rev. 03, 2019-04
- Jonsson M, Hansson L-O, Larsson A, Grubb A. Alfa-1-antitrypsin. In: Theodorsson E, Söderlund Berggren M, editors. Laurells Klinisk Kemi i praktisk medicin 10th edition. Lund: Studentlitteratur; 2018. p. 102-104
- Lindberg M, Hov GG, Hardang IM, Momsen A-L B. editors. Alfa1-antitrypsin, P. [Internet] Najsonal Brukerhåndbok i Medicinsk Biokjemi [uppdaterad 2018-12-14, besökt 2023-10-01]

## DOKUMENTHISTORIK

### Förändring i aktuell utgåva

Sida	Förändring
	Ändring av layout av NPU-kod och referensintervall enl ny mall.

### Pappersutskrift

Dokument som skrivits ut på vitt papper är ej dokumentstyrd kopia och ska före användandet kontrolleras mot original i Centuri. Utskrift på färgat papper signerad av kvalitetsmedarbetare är dokumentstyrd kopia.