

**Medicinsk bakgrund/
indikation**

IgA-monomer syntetiseras av plasmaceller i benmärg, mjälte, lymfkörtlar och IgA i dimer form syntetiseras i exkretoriska körtlar och i submukosan i luftvägar, tarmkanal och urinvägar. Molekylmassa: 160 kD (monomer), 370 kD (dimer). Halveringstiden är 6 dagar.

IgA-paraproteiner tenderar att aggregera och bilda polymerer som visar ett bi- eller oligoklonalt mönster, dock är det ett monoklonalt protein. OBS! Polymert IgA kan orsaka falska laboratoriefynd (t.ex. falsk hyperkalcemi eller överskattning av hemoglobin).

IgA står för 13 % av plasmaglobulinerna. IgA subklassindelas i IgA1- och IgA2- molekyler på grund av två olika alfa-kedjor. Monomera grundenheter av IgA utgör 85 % av allt IgA i plasma och intercellulärvätska. En betydande IgA-produktion är dimer. En del av dessa dimerer förs med lymfan till blodet, där de utgör ungefär 15 % av IgA-halten. Huvudparten av dimererna transporteras genom mukosacellerna, där de förses med en "secretory component". Denna utgörs av en flexibel polypeptidkedja (molekylmassa 80 kDa) och den slingrar sig runt dimerernas C-regioner och möjliggör transporten genom slemhinnan samtidigt som den skyddar molekylen mot proteolys. Detta exkretoriska IgA utgör en viktig del i slemhinneförsvaret och är det dominerande immunglobulinet i sekreten. Det produceras framför allt vid lokal antigenstimulering.

IgA aktiverar bara komplement vid sin antigenbindning via den "alternativa" vägen. Eftersom en stor del av IgA-molekylerna utsöndras och plasma-IgA har en halveringstid på endast sex dygn, blir IgA-halten i plasma normalt bara en femtedel av IgG-halten, trots att kroppen producerar minst lika mycket IgA som IgG.

Hypergammaglobulinemier kan delas in i polyklonala, oligoklonala och monoklonala. En monoklonal ökning avser en ökning, som betingas av en kraftig tillväxt av endast en cellklon med åtföljande produktion av en relativt homogen Ig-

produkt, en M-komponent, eller ett paraprotein. Vid fynd av M-komponenter bör ytterligare tecken på malign plasmacellsproliferation alltid efterforskas.

Ökad plasmakoncentration

Polyklonalt:

- Kroniska inflammatoriska sjukdomar: IgA-nefrit, leversjukdomar (levercirros), tarminflammationer (Crohns eller Whipples sjukdom), lungsjukdomar, IgA vaskulit (Henoch-Schönleins purpura)
- Kroniska infektioner (tuberkulos)
- Autoimmuna sjukdomar (reumatoid artrit, SLE)
- Sarkoidos
- Wiskott-Aldrichs syndrom
- Måttlig grad vid tumörsjukdom
- Vid etylism

Monoklonalt:

- IgA-myelom (ca 10–15 % av alla myelomfall)

Sänkt plasmakoncentration

Fysiologiska:

- hos friska barn upp till 2 år, de kan ha omätbara halter i plasma.

Medfödda:

- Medfödda immunbristsjukdomar:
 - X-kromosombunden (Brutons typ, XLA) agammaglobulnemi. De vanligare primära bristerna involverar endast en eller två immunglobulinklasser (IgA) eller subklasser (IgA1- eller IgA2-subklasser).
 - SCID (severe combined immun deficiency) drabbas av 1 av 100 000 nyfödda och resulterar i bredspektrum immunglobulinbrist.
- Selektiv medfödda IgA-brist. Förekommer hos 0,3 % bland skandinaver. För dessa personer är risken stor för blodtransfusionsreaktioner på grund av en ökad benägenhet för antikroppsbildning mot IgA hos mottagaren. Vid IgA-brist föreligger även stor risk för överkänslighetsreaktioner vid passiv immunisering med olika Ig-preparationer. IgA-brist kan leda till att analyser för upptäckt av

	celiaki blir falskt negativa. Färre än 30 % av personer behöver vård p.g.a. återkommande infektioner (luftvägsinfektioner ffa virusorsakade, tarminfektioner och diarré, ökad risk för autoimmuna sjukdomar). En definitiv diagnos bör inte ställas före 12 års ålder p.g.a. att en del barn kan normalisera sitt P-IgA några år senare än 4 års ålder. - Vid selektiv IgA-brist, < 0,05 g/L, kan det eventuellt vara värt att skicka provet till Klinisk immunologi på Karolinska Universitetssjukhuset, (<u>IgA, låg koncentration</u>) för att fastställa om total brist föreligger. Förvärvade: - Proteinförlorande gastroenteropater och förlust genom huden från brännskador - Non-IgA myelom multiplex Indikation Kronisk infektion, differentialdiagnos av M-komponent, monitorering av IgA-myelom, vid misstanke om brist, anafylaktisk transfusionsreaktion.
--	---

Revideringar

Datum	Revisionsnr	Ändring
2022-09-05	7	Nytt referensintervall. Uppdaterat medicinsk bakgrund. Ändrat titel från "IgA" till "Immunglobulin A".
2023-09-18	8	Återaktivering, ny upprättare.