

MBL

(Mannan-bindande lektin)



Provtagning, provförvaring och transport.

Prov: För mätning av MBL används serum i första hand. Blod tas i SST rör (gul kork, Skåneförrådet). EDTA-plasma kan också användas. Blod tas då i EDTA-rör (lila kork, Skåneförrådet).

Lämplig provvolym: 3-5 ml blod.

Minsta analysvolym: 0.1 ml serum eller plasma.

Provet förvaras kylt i avvaktan på transport. Överstiger förvaring och transporttid 24 tim rekommenderar vi att avskilt serum/plasma skickas fryst på kolsyris, med tanke på att kompletterande analyser av labila proteiner kan komma i fråga. MBL är ett stabilt protein.

Svar

Svar kan i regel lämnas inom högst 2 veckor efter provets ankomst till laboratoriet.

Analysen utförs oftast med avsikten att påvisa eller utesluta MBL-brist hos infektionskänsliga patienter. Eftersom betydelsen av MBL-brist i infektionsförsvaret sannolikt är störst i kombination med andra orsaker till ett nedsatt immunförsvar är en specificerad frågeställning mycket viktig för bedömningen. Exempelvis skall information lämnas om pågående immunsuppression, känd immunglobulinbrist eller kronisk sjukdom som SLE eller cystisk fibros.

Aktuella rapporter om MBL-vägens funktioner kan ge upphov till andra frågeställningar, som bör anges eller diskuteras med laboratorieläkare (utveckling av kronisk inflammation och arterioskleros, prognos vid intensivvårdsbehandling, m.m.).

Referensintervall

Referensområdet för MBL vid vårt laboratorium är 0.1 - 6 mg/L baserat på analys av 200 friska blodgivare. Värden <0.1 mg/L anses innebära MBL-brist. Detektionsnivån är ca 0.015 mg/L. MBL deltar i akutfas-reaktionen, men endast med måttligt ökade halter.

Metod

Metoden för mätning av MBL är en "capture-ELISA", som bygger på användning av kommersiellt tillgängliga monoklonala antikroppar. Kalibrering av metoden sker med användning av tillgängliga referenssera och genom samverkan med andra laboratorier i Europa. Metoder för genotypning finns vid laboratoriet, men ingår inte i den service vi i dag kan erbjuda i rutindiagnostiken.

Medicinsk bakgrund, indikation

Mannan-bindande lektin (=mannos-bindande lektin, MBL) ingår i det medfödda immunförsvaret och är ett plasmaprotein, som binds specifikt till vissa kolhydrater hos mikroorganismer och andra målstrukturer. MBL är ett oligomert protein och påminner om en liten bukett tulpaner vid elektronmikroskopisk undersökning. Varje monomer ("tulpan") omfattar en globulär del med kolhydratbindande förmåga och en kollagen-lik del. Via den kollagen-lika delen bildar MBL komplex i plasma med enzymerna MASP ("MBL-associated serine protease") 1-3 och med ett

protein, Map19, som delvis är identiskt med MASP-2. MBL liknar komplementproteinet C1q medan MASP 1 och MASP 2 liknar C1r och C1s. När MBL/MASP-komplex bundits till kolhydrater aktiveras MASP-1 och MASP-2. MASP-2 aktiverar C4 och C2 med bildning av den klassiska vägens C3-konvertas (C4b2a). MASP-1 klyver sannolikt C3 direkt och kan därigenom aktivera komplementsystemets alternativa väg.

Den s.k. lektin-vägen är en viktig antikropps-oberoende mekanism för komplementaktivering och är sannolikt utvecklingshistoriskt äldre än den klassiska vägen och den alternativa vägen. Genom komplementsystemet kan MBL stimulera till ökad fagocytos, inflammation och cytolys. Dessutom kan MBL samverka direkt med fagocyter och andra celler via MBL-receptorer. Till lektinvägen räknas också s.k. ficoliner, som liknar MBL till struktur och funktion, men binder till andra kolhydratstrukturer. Ficolinerna bildar komplex med MASP-1 och MASP-2. Deras kliniska betydelse är än så länge okänd.

Låga halter av funktionellt MBL förekommer anmärkningsvärt ofta och förklaras av genetiska varianter, som relativt enkelt kan fastställas vid genotypning. Mer än 5-10% inom många olik

Uppdaterad: 2006-05-09