

Anvisning

**Properdin**Gäller för  
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi

## Properdin

### Indikation/medicinsk information

Properdin ska alltid analyseras hos patienter med meningokocksjukdom. Analys är också motiverad vid immunutredning efter invasiv infektion med andra kapslade bakterier, delvis beroende på utfall av andra analyser av komplementsystemet. Kvantifiering av properdin är också av värde vid post-streptokocknefrit och i vissa fall vid C3-glomerulopati.

Properdin ingår i komplementsystemets alternativa aktiveringsväg där det binder till och stabiliserar den alternativa vägens C3-konvertas C3bBb och därmed ökar den alternativa vägens aktivitet. Properdin är ett basiskt protein och består av grundenheter (53 kDa) som bildar ringformade oligomerer. Properdin produceras huvudsakligen av leukocyter, framför allt monocytter, T-celler och neutrofiler. Den normala properdinhalten i plasma anges ofta till ca 20 mg/L.

Vid aktivering av den alternativa vägen förbrukas properdin. Därför kan properdinhalten användas som komplementaktiveringsmarkör framför allt vid post-streptokocknefrit och vid sepsis. Hypokomplementemi med låg properdinhalt vid sepsis är ett prognostiskt dåligt fynd.

Ärftlig properdinbrist och properdindysfunktion ger kraftigt ökad risk för meningokocksjukdom, ofta med letalt förlopp. Flera typer av ärftlig properdinbrist har beskrivits: avsaknad av properdin i cirkulationen, mycket låg koncentration (ca 10 % av normal), samt defekt funktion hos proteinet. Properdingenen finns på X-kromosomen, vilket gör att nästan bara män drabbas. Vaccination mot meningokocker ska ges vid konstaterad properdinbrist.

### Metod

Immunokemisk bestämning utförd med raketelektrofores ("electroimmunoassay").

### Referensintervall

54-157 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

### Referenser

1. Laurell A-B, Mårtensson U, Sjöholm AG. The development of simple tests for C1q, C1r, C1s and C2, and the determination of properdin. In: Opferkuch W, Rother K, Schulz DR, editors. Clinical Aspects of the Complement System. Stuttgart: Georg Thieme Publishers 1978:12-4.
2. Westberg J, Nordin Fredrikson G, Truedsson L, Sjöholm AG, Uhlén M. Sequence-based analysis of properdin deficiency: Identification of point mutations in two phenotypic forms of an X-linked immunodeficiency. Genomics 29:1-8, 1995.
3. Fijen CA, van den Bogaard R, Schipper M, Mannens M, Schlesinger M, Nordin FG, Dankert J, Daha MR, Sjöholm AG, Truedsson L, Kuijper EJ. Properdin deficiency: molecular basis and disease association. Mol Immunol 1999; 36:863-7. Review.
4. Genel F, Atlihan F, Gulez N, Sjöholm AG, Skattum L, Truedsson L. Properdin deficiency in a boy with fulminant meningococcal septic shock. Acta Paediatr 2006; 95(11):1498-1500.
5. Hourcade DE: The role of properdin in the assembly of the alternative pathway C3 convertases of complement. J Biol Chem. 2006 Jan 27; 281(4):2128-32.
6. Stover CM, McDonald J, Byrne S, Lambert DG, Thompson JP. Properdin levels in human sepsis. Front Immunol 2015; 6:24.
7. [http://media.slipi.nu/2017/09/Riktlinjer\\_senaste.pdf](http://media.slipi.nu/2017/09/Riktlinjer_senaste.pdf)