

**MBL (mannos-bindande lektin)**Gäller för  
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi, Komplement och immunglobuliner

## MBL (mannos-bindande lektin)

**Indikation/medicinsk information**

Analysen utförs oftast med avsikten att påvisa eller utesluta brist på mannos-bindande lektin (MBL) hos infektionskänsliga patienter.

MBL-brist, dvs. låga halter av funktionellt MBL, är mycket vanligt. Detta förklaras av förekomst av flera vanliga varianter i dels strukturgenen och dels i promotorn för *MBL2*, den gen som kodar för MBL. Minst 5-10 % av normalbefolkningen i nästan alla delar av världen har funktionell MBL-brist. Eftersom betydelsen av MBL-brist i infektionsförsvaret sannolikt är störst i kombination med andra orsaker till ett nedsatt immunförsvar är en specificerad frågeställning och relevant anamnes mycket viktig för bedömningen, t ex information om pågående immunsuppression, känd immunglobulinbrist eller annan primär eller sekundär immunbrist. MBL-brist har också konstaterad betydelse för infektionsbenägenhet hos små barn, medan utveckling av den adaptiva immuniteten sannolikt i de flesta fall kompenserar för MBL-brist hos äldre barn och vuxna utan annan samtidig immunbrist.

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 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. När MBL/MASP-komplex bundits till kolhydrater aktiveras MASP-1 och MASP-2. MASP-1 aktiverar MASP-2, som aktiverar C4 och C2 med bildning av den klassiska vägens C3-konvertas (C4b2a). MASP-1 och MASP-3 har också betydelse för aktivering av den alternativa vägen.

Den s.k. lektin-vägen är en viktig antikropps-oberoende mekanism för komplementaktivering. 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 samt collectin-10 och collectin-11, som liknar MBL till struktur och funktion och bildar komplex med MASP-molekyler, men binder till andra kolhydratstrukturer.

**Metod**

Metoden för mätning av MBL är en "capture"-ELISA, som bygger på användning av kommersiellt tillgängliga monoklonala antikroppar.

**Referensintervall**

Referensområdet för MBL vid vårt laboratorium är 0,1 - 6 mg/L baserat på analys av 200 friska blodgivare. Värdet <0,1 mg/L anses innebära funktionell MBL-brist. Detektionsnivån är ca 0,015 mg/L. MBL deltar i akutfas-reaktionen, men endast med måttligt ökade halter.

**Referenser**

Garred P, Genster N, Pilely K, Bayarri-Olmos R, Rosbjerg A, Ma YJ, Skjoedt MO. A journey through the lectin pathway of complement-MBL and beyond. *Immunol Rev.* 2016 Nov;274(1):74-97. doi: 10.1111/imr.12468. PMID: 27782323.

Carlsson M, Sjöholm AG, Eriksson L, Thiel S, Jensenius JC, Segelmark M, Truedsson L. Deficiency of the mannan-binding lectin pathway of complement and poor outcome in cystic fibrosis: bacterial colonization may be decisive for a relationship. *Clin Exp Immunol.* 2005 Feb;139(2):306-13.