

## S-IGD på BNII (NPU24562)

### Bakgrund, indikation och tolkning

Bestämning av plasmahalten av IgD kan vara av värde vid diagnos och uppföljning av av IgD-myelomatos [1]. Analys av IgD är också indicerat då man önskar påvisa och följa syndromet "Hyper-IgD och Periodisk Feber" [2].

Syndromet "Hyper-IgD och Periodisk Feber" karakteriseras av höga IgD-halter (>140 mg/L), uppmätta vid minst två tillfällen med minst en månads mellanrum, samt återkommande perioder på 3 - 7 dagar av feber, ofta över 40°C. Förutom IgD-stegring ses ofta också ett förhöjt IgA. Tillsammans med febern kan även gastrointestinala smärtor, ledbesvär, lymfadenopati och hudutslag förekomma. Första feberattackerna kommer ofta innan patienten fyllt ett år. I samband med feberattackerna ses en akutfasreaktion med bl.a. stegrade nivåer av SAA och CRP. Hos patienter under 3 år med syndromet kan IgD-nivåerna vara normala.

"Hyper-IgD och Periodisk Feber" syndromet är förknippad med mutationer i genen som kodar för enzymet mevalonatkinas. I typfallet leder det till att endast 5-15% av den normala enzymaktiviteten återstår. Mevalonatkinas är inblandad i kolesterolsyntesen och omvandlar mevalonsyra till mevalonat-5-fosfat. Under feberattacker kan man hitta lätt förhöjda nivåer av mevalonsyra i urinen [3].

### Metodik/mätprincip

*Partikelförstärkt nefelometrisk immunanalis*

### Interferenser/Felkällor

Ingen signifikant påverkan på resultaten anges för:

Hemoglobin	<500 mg/dL
Bilirubin	<20 mg/dL
Lipider	<500 mg/dL

Metoden har ett prereaktionssteg för att undvika problem med antigen-excess. Ingen antigen-excess anges för prover <13 500 mg/L. [2]

Notera att variation i enstaka patientprov alltid kan förekomma.

### Mätområde

Initialt mätområde: 11,3-180 mg/L (spädning 1:20)

Lägsta mätområde: 3-45 mg/L (spädning 1:5)

Prover högre än 180 mg/L spädes automatiskt till svar erhålles.

Mätområdet ovan visar typiska siffror, men det exakta mätintervallet kan variera något beroende på proteinkoncentrationen i varje standardlot [2].

### LoQ

<16 mg/L (kriterium CV <10 %) [2].

## Mätosäkerhet

Under inkörningsperioden sågs följande CV för metoden:

Material, nivå (mg/L)	Uppmätt CV
Kitkontroll 1, ca 45	4,5 %
Kitkontroll 2, ca 90	4,5 %

## Spårbarhet

Metoden är kalibrerad mot the British Research Standard No. 67/37 [2]  
För omvandling till mg/L multipliceras U/mL med faktor 1,41.

## Referenslitteratur

1. Bladé J, Lust JA, Kyle RA: IgD multiple myeloma: Presenting features, response to therapy, and survival in a series of 53 cases. J Clin Oncol 12, 2398, 1994.
2. Drenth JPH, Haagsma CJ van der Meer JWM and the international hyper-IgD study group. Hyperimmunoglobulinemia D and periodic fever syndrome. The clinical spectrum in a series of 50 patients. Medicine 73, 133, 1994.
3. Drenth JP et al. Mutations in the gene encoding mevalonate kinase cause hyper-IgD and periodic fever syndrome. International Hyper-IgD Study Group. Nat. Gen. 22:178-81.