

Faktor B och faktor D

Faktor B och faktor D

Indikation/medicinsk information

Analys av faktor B och/eller faktor D är indicerat främst vid misstänkt brist på någon av komplementfaktorerna i den alternativa komplementaktiveringsvägen.

Komplementsystemet är en viktig del av kroppens medfödda immunförsvar och består av fler än 30 proteiner i plasma och på celler som interagerar i ett kaskadsystem.

Komplementsystemet kan aktiveras via olika aktiveringsvägar, varav en benämns den alternativa vägen. I den alternativa vägen ingår komplementfaktorerna faktor B (molekylvikt 93 kDa), faktor D (24 kDa), properdin (en multimer av 2 till 4 subenheter, 53 kDa per subenhet) och C3 (185 kDa). C3 är även centralt i alla komplementaktiveringsvägar, medan övriga nämnda faktorer är unika för den alternativa vägen. Faktor B binder till C3b (C3 som aktiverats genom klyvning) och kan då i sin tur klyvas av enzymet faktor D, vars enda substrat är just faktor B. Därmed bildas proteinkomplexet C3bBb, som utgör den alternativa vägens C3-konvertas (C3-aktiverande enzym). Vid avsaknad av någon av ingående faktorer kommer funktionen av den alternativa vägen att vara utslagen eller mycket låg.

Vid medfödd total brist på någon av faktorerna som är unika för den alternativa vägen föreligger ökad risk för allvarliga bakteriella infektioner framför allt med meningokocker och andra *Neisseria*-arter. Hos den enda beskrivna patienten med faktor B-brist rapporterades både meningokock- och pneumokockinfektioner. Patienter med medfödd komplementbrist i den alternativa vägen ska vaccineras mot meningokocker (tetravalent vaccin samt vaccin mot serogrupp B) samt helst även mot pneumokocker och *Haemophilus influenzae* typ b. Profylaktisk antibiotika kan övervägas.

Hög koncentration av faktor D ses vid nedsatt glomerulär filtration.

Metod

Faktor B: Immunokemisk bestämning utförd med raketelektrofores ("electroimmunoassay").

Faktor D: Hemolys i gel som innebär bestämning av faktor D-funktion.

Referensintervall

Faktor B: 59-154 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

Faktor D: 65-171 % baserat på analys av serumprover från 144 vuxna blodgivare.

Referenser

1. Truedsson, Lennart (red.). Klinisk immunologi. Studentlitteratur 2012.
2. Martin A, Lachmann PJ, Halbwachs L, Hobart MJ. Haemolytic diffusion plate assays for factors B and D of the alternative pathway of complement activation. *Immunochemistry*. 1976 Apr;13(4):317-24.
3. Sturfelt G, Truedsson L. Complement factor D concentrations in normal sera: comparison of immunochemical and functional determinations. *Acta Pathol Microbiol Immunol Scand C*. 1983 Dec;91(6):383-9.

Anvisning

Faktor B och faktor D

Gäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Komplement och immunglobuliner, Klinisk immunologi

-
4. Skattum L, van Deuren M, van der Poll T, Truedsson L. Complement deficiency states and associated infections. *Mol Immunol.* 2011 Aug;48(14):1643-55.
 5. Slade C, Bosco J, Unglik G, Bleasel K, Nagel M, Winship I. Deficiency in complement factor B. *N Engl J Med.* 2013 Oct 24;369(17):1667-9.
 6. Sturfelt G, Truedsson L, Sjöholm A. Complement factor D in uremia. *N Engl J Med.* 1985 Jun 13;312(24):1577.