



C3-Proaktivator

Akronym	C3PA
Synonyma	C3-Aktivator, Properdinfaktor B
Material	<u>Serum</u> , 1 <u>mL</u>
Referenzbereich	23,4 – 53,3 mg/dL
Methode	<u>NEPH</u>
Qualitätskontrolle	<u>intern</u>
Siehe auch	<u>Komplementsystem</u>
Anforderungsschein	<u>Download</u> und <u>Analysenposition</u>
Auskünfte	<u>Immunchemie</u>

Indikationen Verdacht auf Komplementverbrauch durch Nebenschlussaktivierung. Differenzierung eines Komplementverbrauchs.

Pathophysiologie Der C3-Proaktivator (EC 3.4.21.47; Mr 85,5 kDa; Chromosom 6p21.3) ist ein Einzelketten-Protein, das bei der alternativen Aktivierung des Komplementsystems eine ähnliche Rolle spielt wie C2 im klassischen Komplementaktivierungsweg. Die Faktoren B und C2 sind genetisch und funktionell verwandt. Es sind Serinproteasen, die im Plasma als inaktive Proenzyme vorliegen. Faktor B ist Bestandteil der C3-Konvertase des alternativen Aktivierungsweges. Er wird durch den Faktor D nach seiner Assoziation mit C3 in Ba und Bb gespalten. Bb kann dann wie C2a die Faktoren C3 und C5 aktivieren. Faktor B soll auch bei der Proliferation und Differenzierung reaktiver B-Lymphozyten, der Ausbreitung peripherer Blutmonozyten, der Stimulation der Lymphoblastogenese und der Lyse von Erythrozyten beteiligt sein. Ba inhibiert die Proliferation reaktiver B-Lymphozyten.

Niederes C3 bei normalem C4 lässt auf eine Nebenschlussaktivierung schließen. Beim systemischen Lupus erythematoses können Haupt- und Nebenschluss aktiviert werden (C3, C4 und Faktor B erniedrigt). Aktivierung des Nebenschlusses auch bei diffuser intravasaler Gerinnung, hypokomplementämischer Glomerulonephritis (membranoproliferative Glomerulonephritis), paroxysmaler nächtlicher Hämoglobinurie, Septikämie, Sichelzellanämie, subakuter bakterieller Endokarditis.

H.-P. Seelig