

C1qGäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi

C1q

Indikation/medicinsk information

Bestämning av C1q är indicerad vid utredning av inflammatoriska systemsjukdomar, glomerulonefrit och tillstånd med återkommande urtikaria/angioödem. Hos en del patienter bör C1q följas som indikator på sjukdomsaktivitet.

C1q är en delkomponent av C1-komplexet (C1qC1r₂C1s₂) och fungerar som igenkänningsmolekyl för aktivering av komplementsystemets klassiska väg. C1-komplexet hålls samman av Ca²⁺. C1q är ett basiskt plasmaprotein med en molekylvikt på 460 kDa. I C1q finns globulära strukturer med affinitet för Fc-delen av IgG och IgM, samt kollagen-lik delar med alfa-helixstruktur. Den kollagen-lik delen innehåller bindningsytor för bl.a. C-reaktivt protein (CRP) och C1r₂C1s₂.

Bindning av C1-komplexet till aktivatörer som IgM eller IgG på målceller, lösliga immunkomplex eller aggregerat CRP medför aktivering av proenzymerna C1r och C1s. C1s klyver C4 och C2, vilket leder till bildning av det C3-klyvande komplexet C4b2a, den klassiska vägens C3-konvertas. C1-komplexets aktivering kontrolleras av C1 INH, som vid aktivering av C1r och C1s bildar stabila komplex (C1 INH-C1r-C1s-C1 INH), som "dras bort" från C1q. C1q förblir då ofta bundet till immunkomplex och andra aktivatörer.

Vid aktiv immunkomplex-sjukdom, främst svår systemisk lupus erythematosus (SLE) med njurengagemang, är C1q-förbrukning med fynd av låg C1q-halt i cirkulationen vanligt förekommande och varierar ofta med sjukdomsaktivitet. Kvarstående låga halter av C1q ses vid hypokomplementemiskt urtikaria-vaskulit syndrom (HUVS). Patienter med HUVS har normal eller hög C1s-halt och normal halt av C1-inhibitor (C1 INH). Halterna av C3 och C4 vid HUVS är måttligt låga i flertalet fall, men kan vara normala. Vid både SLE och HUVS påträffas autoantikroppar mot den kollagenlika delen av C1q: vidare analys av antikropparnas specificitet med Western blot har differentialdiagnostiskt värde.

Vid förvärvad C1 INH-brist finner man oftast mycket låga halter av C1q, C1s, C1 INH och C4, eventuellt också lågt C3 och förekomst av M-komponent. Vid arvet angioödem (HAE) är halterna av C1q, C1s och C3 normala eller måttligt låga.

Förhöjd halt av C1q utan motsvarande ökning av C1r och C1s påträffas vid primär biliär kolangit. Förhöjda C1q-halter har också rapporterats vid destruktiv reumatoid artrit. Ärftlig C1q-brist medför svår SLE, glomerulonefrit och infektionsbenägenhet, men är sällsynt. Låga C1q-halter har iakttagits hos barn med upprepade otitis media och förekommer som ett sidofynd vid hypogammaglobulinemi.

Metod

Immunokemisk bestämning utförd med raketelektrofores ("electroimmunoassay"). Prover i spädning appliceras i hål, som stansats i en agarosgel innehållande specifikt polyklont antiserum mot C1q. I flertalet buffertsystem med relativt låg jonstyrka precipiteras C1q "spontan" under elektrofores med fixering till agarosgelen. Denna effekt förhindras av fosfat. Elektroforesbufferten innehåller EDTA för att det Ca²⁺-beroende C1-komplexet skall dissocieras i C1q, C1r och C1s. Under elektroforesen vandrar provets C1q mot katoden. Immunprecipitat bildas mellan C1q och antikropparna i gelen. Immunprecipitatet ökar i höjd tills allt C1q-protein fällt ut. Detta innebär att den yta som täcks av precipitatet, är proportionell mot mängden C1q. Provernas halt av C1q beräknas med utgångspunkt från mediananalyserade spädningar av en serumpool från vuxna blodgivare.

Referensintervall

78-131 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

C1q

Gäller för
Klinisk immunologi och transfusionsmedicin

LU

Klinisk immunologi

Referenser

1. Jonsson H, Sturfelt G, Mårtensson U, Truedsson L, Sjöholm AG. Prospective analysis of C1 dissociation and complement activation in patients with systemic lupus erythematosus. Clin Exp Rheumatol 1995;13:573-80
2. 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.
3. Sturfelt G, Truedsson L. Complement in the immunopathogenesis of rheumatic disease. Nat Rev Rheumatol. 2012 Aug;8(8):458-68.
4. Buck A, Christensen J, McCarty M. Hypocomplementemic urticarial vasculitis syndrome: a case report and literature review. J Clin Aesthet Dermatol. 2012 Jan;5(1):36-46.
5. Kouser L, Madhukaran SP, Shastri A, Saraon A, Ferluga J, Al-Mozaini M, Kishore U. Emerging and Novel Functions of Complement Protein C1q. Front Immunol. 2015 Jun 29;6:317.