

C4-bindande protein(C4BP)

C4-bindande protein (C4BP)

Indikation/medicinsk information

Vid utredning av misstänkt komplementbrist kan analys vara indicerad i utvalda fall.

C4-bindande protein (C4BP) är ett komplementhämmande protein med flera funktioner och utgörs av proteinkedjor deriverade från två gener; *C4BPA* och *C4BPB*. C4BP-molekylen byggs upp av två typer av proteinkedjor: 6-7 alfakedjor i kombination med 0-1 betakedja. Den dominerande isoformen i plasma består av 7 alfakedjor och 1 betakedja. Proteinet hämmar bildningen av den klassiska vägens C3-konvertas, och påskyndar sönderfallet av detsamma, vilket leder till begränsning av komplementaktivering via den klassiska vägen. C4BP fungerar även som ko-faktor till faktor I i dess inaktivering av C3b och C4b.

Medfödd total brist på C4BP har inte beskrivits. Kvoten mellan koncentration C4 och C4BP i prov exponerade för biomaterial har föreslagits vara ett mått på biokompatibilitet hos biomaterialet i fråga. En andel av koagulationsproteinet protein S cirkulerar bundet till C4BP via dess betakedja. Polymorfismer i *C4BPA* har i enstaka studier associerats med atypiskt hemolytiskt uremiskt syndrom och venös tromboembolism.

Metod

Immunokemisk bestämning utförd med raketelektrofores ("electroimmunoassay"). Metoden bestämmer den sammanlagda koncentrationen av olika isoformer av C4BP.

Referensintervall

58-102 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.

Referenser

1. Klinisk immunologi, Lennart Truedsson (redaktör), Upplaga 1, Studentlitteratur, 2012.
2. Buil A, Trégouët DA, Souto JC, Saut N, Germain M, Rotival M, Tired L, Cambien F, Lathrop M, Zeller T, Alessi MC, Rodriguez de Cordoba S, Münzel T, Wild P, Fontcuberta J, Gagnon F, Emmerich J, Almasy L, Blankenberg S, Soria JM, Morange PE. C4BPB/C4BPA is a new susceptibility locus for venous thrombosis with unknown protein S-independent mechanism: results from genome-wide association and gene expression analyses followed by case-control studies. *Blood*. 2010 Jun 10;115(23):4644-50.
3. Engberg AE, Nilsson PH, Huang S, Fromell K, Hamad OA, Mollnes TE, Rosengren-Holmberg JP, Sandholm K, Teramura Y, Nicholls IA, Nilsson B, Ekdahl KN. Prediction of inflammatory responses induced by biomaterials in contact with human blood using protein fingerprint from plasma. *Biomaterials*. 2015 Jan;36:55-65.
4. Blom AM, Bergström F, Edey M, Diaz-Torres M, Kavanagh D, Lampe A, Goodship JA, Strain L, Moghal N, McHugh M, Inward C, Tomson C, Frémeaux-Bacchi V, Villoutreix BO, Goodship TH. A novel non-synonymous polymorphism (p.Arg240His) in C4b-binding protein is associated with atypical hemolytic uremic syndrome and leads to impaired alternative pathway cofactor activity. *J Immunol*. 2008 May 1;180(9):6385-91.