C5, C6, C7, C8 och C9

Indikation/medicinsk information

C5, C6, C7, C8 och C9 analyseras främst vid misstanke om brist på ett eller flera av dessa proteiner. Analys av C5 eller andra proteiner i den terminala vägen kan även vara av värde vid värdering av aktivering av denna del av komplementsystemet med åtföljande konsumtion av ingående faktorer.

Komplementfaktorerna C5, C6, C7, C8 och C9 ingår alla i den terminala sekvensen av komplementsystemet och bildar vid aktivering det så kallade membran-attackkomplexet (MAC) som är mycket viktigt i försvaret mot *Neisseria*-arter. Deposition av MAC på cellytan kan leda till lys av bland annat erytrocyter och gramnegativa bakterier. Även deposition av sublytiska mängder av MAC på cellmembranet kan leda till biologiska effekter i form av ändrad cellfunktion. Avsaknad i serum/plasma av något av dessa proteiner leder till att analys av komplementfunktionen kommer att visa utslagen funktion i alla komplementaktiveringsvägar.

Medfödd total brist på någon av faktorerna i den terminala sekvensen ger kraftigt ökad risk för meningokockinfektioner, särskilt infektioner orsakade av ovanliga serogrupper. Total brist på någon av faktorerna i den terminala sekvensen är mycket ovanligt undantaget brist på C9, som förekommer hos ca 1/1000 individer i Japan. Vid konstaterad medfödd komplementbrist i den terminala sekvensen ska patienten vaccineras mot meningokocker med tetravalent vaccin samt vaccin mot serogrupp B och släktutredning genomföras. Helst ska vaccinationssvaret dokumenteras men sådan analys är för närvarande inte tillgänglig i Sverige (augusti 2018).

Vid ökad aktivering av den terminala sekvensen kan man ibland se sänkta nivåer av ingående proteiner till följd av konsumtion som inte hinner kompenseras av produktion av nya proteiner. Detta kan utgöra en markör för ökad komplementaktivering som involverar den terminala vägen och har föreslagits kunna vara av intresse t.ex. vid C3-glomerulopati.

Metod

C5, C6, C7 och C8: immunokemisk bestämning utförd med raketelektrofores ("electroimmunoassay").
C9: dubbel immundiffusion enligt Ouchterlony.

Referensintervall

C5: 72-171 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.
C6: 63-154 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.
C7: 64-154 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.
C8: 45-203 % baserat på analys av serumprover från 100 vuxna blodgivare.
C9: påvisad

Referenser

1. 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.
2. http://media.slipi.nu/2017/09/Riktlinjer_senaste.pdf
3. https://www.cdc.gov/vaccines/hcp/acip-recs/general-recs/immunocompetence.html

4. Zhang Y, Nester CM, Martin B, Skjoedt MO, Meyer NC, Shao D, Borsa N, Palarasah Y, Smith RJ. Defining the complement biomarker profile of C3 glomerulopathy. Clin J Am Soc Nephrol. 2014 Nov 7;9(11):1876-82.