

## Synonym

Keines

## Handelsname

Keiner

## Pathophysiologie

Das Komplementsystem ist Bestandteil der antigenunspezifischen Immunabwehr. Es kann über zwei Reaktionswege aktiviert werden: Den klassischen Weg und den alternativen Weg. Die Komplementkomponente C4 ist ein Schlüsselprotein des klassischen Weges. Die Komplementaktivierung geht mit einem Verbrauch der C4-Komponente einher, so dass aus deren Konzentrationsminderung diagnostische Schlüsse gezogen werden können.

Bei erniedrigten Werten des Komplementfaktors C3 lässt sich durch die Bestimmung von C4 eine zusätzliche Differenzierung erzielen: Ist die Konzentration von C4 normal, liegt mit einiger Wahrscheinlichkeit eine Aktivierung des alternativen Weges vor.

Erniedrigte Plasmakonzentrationen von C4 werden vor allem bei systemischem Lupus Erythematodes (SLE), Autoimmun-Thyreoiditis, juveniler Dermatomyositis, bei Formen der membranproliferativen Glomerulonephritis und bei Immunkomplexkrankheiten („Serumkrankheit“) beobachtet. Ausserdem treten Erniedrigungen von C4 bei hereditärem angioneurotischen Ödem, bei autoimmunhämolytischer Anämie (AIHA) und bei Kryoglobulinämien auf.

Beim SLE entspricht die erniedrigte Plasmakonzentration der Komplementfaktoren der Krankheitsaktivität. Der Beginn von SLE bei Patienten mit C4-Mangelzuständen lässt sich oft sehr früh feststellen und die Krankheit verläuft leichter als bei Patienten mit normalem Komplement. Infektionen wie die bakterielle und virale Meningitis, Streptokokken- und Staphylokokken-Sepsis sowie Pneumonie sind mit einem C4-Abfall verbunden.

C4 reagiert als Akute-Phase-Protein und kann daher bei entzündlichen Erkrankungen erhöhte Serum/Plasmakonzentrationen aufweisen. Es ist erhöht bei systemischen Infektionskrankheiten, nichtinfektiösen chronischen Entzündungszuständen (hauptsächlich chronische Polyarthritis) und physiologischen Zuständen (Schwangerschaft). Die Erhöhung überschreitet selten den zweifachen Normalwert und kann eine Verringerung beim laufenden Verbrauch maskieren.

Hereditäre Mangelzustände von C4 sind beschrieben worden aber selten.

## Indikation

Klinisch dienen Komplementuntersuchungen folgenden Zwecken:

- der Erkennung einer Aktivierung der Komplementkaskade, es liegt dann eine Hypo-komplementämie vor.
- der Feststellung, ob vorwiegend der klassische oder der alternative Weg aktiviert ist. Dieses Kenntnis erlaubt differentialdiagnostische Aussagen.
- der Diagnostik angeborener Störungen des Komplementsystems.

## Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

## Einheit

g/l.

## Probenmaterial

Li-Heparinplasma entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen:



## Referenzbereiche

Für Erwachsene gilt orientierend: 0,1 – 0,4 g/l.

Quelle: Roche Packungsbeilage 2010-06, V 6 Deutsch.

Dati F, Metzmann E: Proteins. Laboratory testing and clinical use. Diasys Diagnostic Systems GmbH, Holzheim, Germany (2005), S. 28. B.z.w.: Dati F, Schumann G, Thomas L, et al.

Consensus of a group of professional societies and diagnostic companies on guidelines for interim reference ranges for 14 proteins in serum based on the standardization against the IFCC/BCR/CAP reference material (CRM 470). Eur J Clin Chem Clin Biochem, 1996; 34: 517-520.

## Methode/Meßverfahren/Gerät

Ab dem 1.1.2017: Immunturbidimetrische Bestimmung am Cobas 8000 (Bereichslabor Michelsberg Cobas 6000) mit den Modulen c501/c502/c702/e801 und dem Reagenz der Firma Roche.

Ab dem 5.4.2014 Restandardisierung mit dem IFCC Standard ERM-DA470k. dadurch um ca. 4-7% höhere Wertelage bei unverändertem Referenzbereich.

Ab dem 5.10.2010: Immunturbidimetrische Messung am Cobas 6000 der Firma Roche mit dem Reagenz der Firma Roche.

Diese Methode wurde gegen die Referenzpräparation des IRMM (Institute for Reference Materials and Measurements) BCR470/CRM470 (RPPHS - Reference Preparation for Proteins in Human Serum) standardisiert.

Bis zum 5.10.2010: Immunologische Nephelometrie am Dade Behring Nephelometer II (BN II) Standardisierung/Rückführbarkeit: Referenzpräparat CRM 470

## Analysenfrequenz

Routine: Täglich, an Werktagen.

Eilfall: Entfällt.

## Literatur/Quelle der Referenzbereiche

- Wicher J, Chir B, Johnson AM: Complement system in overview. In: Ritchie RF, Novolotskala O, eds. Serum proteins in clinical medicine. Scarborough: Foundation of Blood Research, 10.00: 1 – 4 (1996)
- Dati F, Metzmann E: Proteins. Laboratory testing and clinical use. Diasys Diagnostic Systems GmbH, Holzheim, Germany (2005).S. 28(referenzwerte)
- Wagner, M, Vorlaender, KO: Methodenvergleich zur Bestimmung der hämatologischen Komplementaktivierung in der Routinediagnostik. Ärztl Lab 31: 265 – 72 (1985)
- Wicher J, Chir B: Complement component C3. In: Ritchie RF, Novolotskala O, eds. Serum proteins in clinical medicine. Scarborough: Foundation of Blood Research, 10.01: 1 – 7 (1996)
- Remidiotti, MJ, Bianchetti, MG, Penzien JM et al: Glomerulonephritis mit transitorischer C3-Hypokomplementämie und endomesangiale Glomerulonephritis im Kindesalter. Schweiz Med Wschr 122: 1803 – 9 (1992)
- Lim, HW: The complement system. Dermatologic Clinics 8: 609 – 18 (1990)
- L.Thomas, Labor und Diagnose, 6. Auflage, 2005