



## C3-Proaktivator

<b>Akronym</b>	C3PA
<b>Synonyma</b>	C3-Aktivator, Properdinfaktor B
<b>Material</b>	Serum, 1 mL
<b>Referenzbereich</b>	17 - 42 mg/dL
<b>Methode</b>	RID
<b>Qualitätskontrolle</b>	intern
<b>Siehe auch</b>	Komplementsystem
<b>Anforderungsschein</b>	<a href="#">Download</a> und <a href="#">Analysenposition</a>
<b>Auskünfte</b>	Immunchemie
<b>Analysenkosten</b>	EBM, GOÄ

**Indikationen** Verdacht auf Komplementverbrauch durch Nebenschlussaktivierung. Differenzierung eines Komplementverbrauchs.

**Pathophysiologie** Der C3-Proaktivator (EC 3.4.21.47; M<sub>r</sub> 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 Lymphblastogenese 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