



C3

Material [Serum](#), 1 [mL](#)

Referenzbereich 90 - 180 mg/dL

Methode [NEPH](#)

Qualitätskontrolle [Zertifikat](#)

Siehe auch [Komplementsystem](#)

Anforderungsschein [Download](#) und [Analysenposition](#)

Auskünfte [Klinische Chemie und Toxikologie](#)

Analysenkosten [EBM](#), [GOÄ](#)

Indikationen DD Komplementdefekte, Verdacht auf C3-Defekt. Ungeklärte Abwehrschwäche. Immunkomplexerkrankungen.

Erhöhte Werte Akute-Phase-Reaktion, Mukoviszidose.

Pathophysiologie C3 (M, 187 kDa; Chromosom 19p13.3-p13.2) spielt eine zentrale Rolle bei der Aktivierung des Komplementsystems. Es wird sowohl durch den klassischen Aktivierungsweg, den Nebenschluss als auch durch Lektine aktiviert und leitet die gemeinsame Endstufe der Komplementaktivierung C5 bis C9 ein. C3 wird als Precursor synthetisiert und dann durch Entfernung von 4 Arginin-Resten in zwei durch Disulfidbindungen verknüpfte Peptide umgewandelt. Es bestehen Homologien zu C4 und C5. Nach der Aktivierung kann C3 aufgrund seines reaktiven Thioesters kovalent an Zellmembranen oder Immunaggregate binden. Das bei der Aktivierung freigesetzte C3a (Anaphylatoxin) kontrahiert die glatte Muskulatur, erhöht die Gefäßpermeabilität, und setzt Histamin aus Mastzellen und basophilen Leukozyten frei. Aufgrund seiner zentralen Rolle im Komplementsystem führen C3-Defekte zu meist schwerwiegenden klinischen Symptomen. Den genetischen Defekten liegen teils Stopp-Codone oder größere Gen-Deletionen zugrunde. Vorherrschend sind Infektionen mit pyogenen Bakterien (*S. pneumoniae*, *N. meningitidis*), die zu Bakteriämien mit Meningitiden und Pneumonien, Harnwegsinfektionen und rekurrender Peritonitis führen können. Etwa 20 % der C3-defizienten Patienten entwickeln Symptome eines systemischen Lupus erythematodes, Vaskulitiden oder Glomerulonephritiden.

H.-P. Seelig