C8

Material	Serum, 1 mL
Referenzbereich	80 - 120 %
Methode	RID
Qualitätskontrolle	intern
Siehe auch	Komplementsystem
Anforderungsschein	Download und Analysenposition
Auskünfte	Immunchemie

Indikationen

DD Komplementdefekte (verminderte oder fehlende gesamt hämolytische Aktivität, CH50). Ungeklärte Abwehrschwäche.

Immunpathologie

C8 ist ein aus drei durch Disulfidbrücken verbundenen Ketten bestehendes Glykoprotein (α-Kette, M_r 65 kDa; Chromosom 1p32, β-Kette M_r 67 kDa; Chromosom 1p32, γ-Kette M_r 22,2 kDa; Chromosom 9q34.3). Die Ketten werden durch drei Gene kodiert. Die α- und β-Ketten sind untereinander kovalent durch Disulfidbrücken und mit der β-Kette nicht kovalent verbunden. Die C8α-Kette zeigt eine 33 %ige Sequenzhomologie zur C8β-Kette. Alle drei Ketten besitzen mehrere hydrophobe Regionen, mit denen sie vermutlich mit der Zellmembran interagieren. Nach der Bindung an den C5b7-Komplex vollzieht die C8-Komponente eine Konformationsänderung, durch die vorher versteckte hydrophobe Domänen im $\alpha\gamma$-Dimer nach außen gekehrt werden, das Protein vollzieht einen Hydrophilie-Amphiphilie-Übergang. Defekte von C8 sind verbunden mit rekurrierenden Meningokokken-, Gonokokken-Infektionen, Glomerulonephritiden und dem systemischen Lupus erythematodes-ähnlichen Krankheitsbildern.

H.-P. Seelig