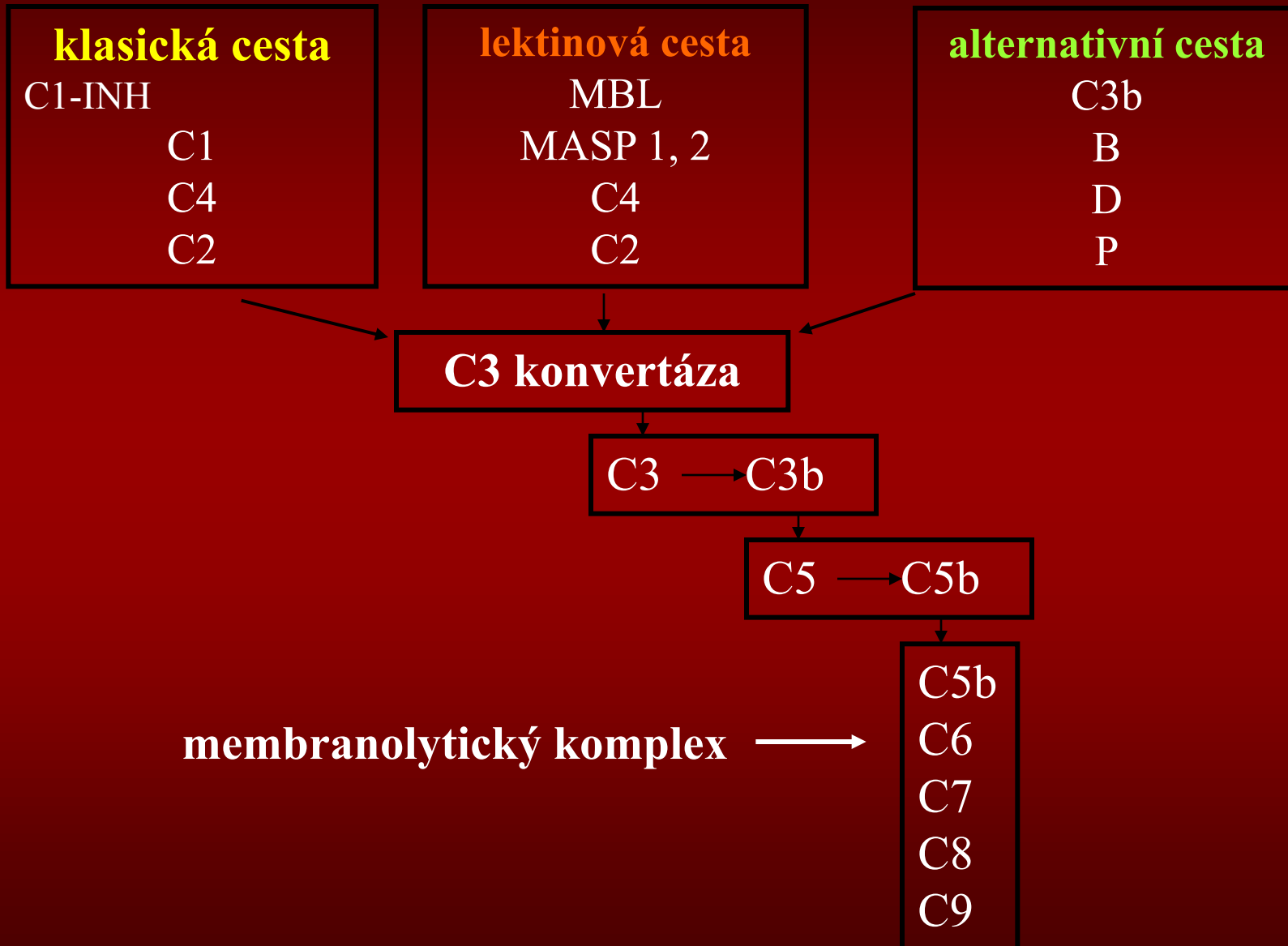
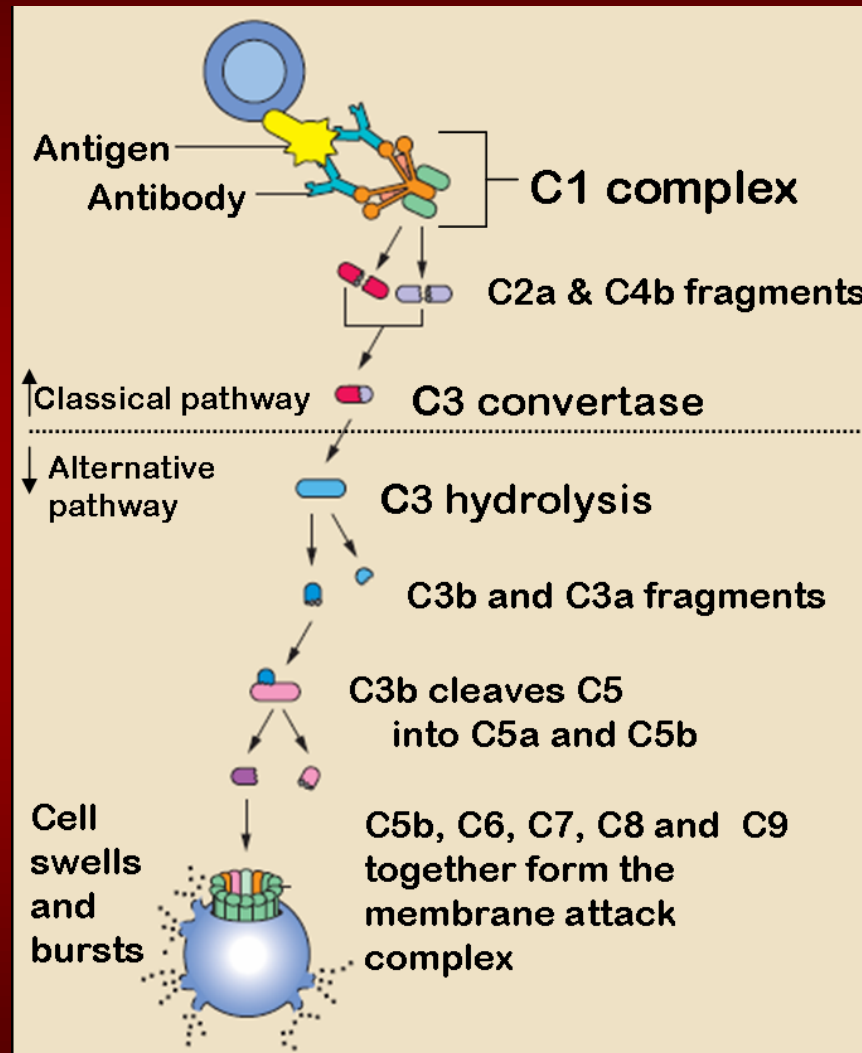


KOMPLEMENTOVÝ SYSTEM

Aktivace komplementu

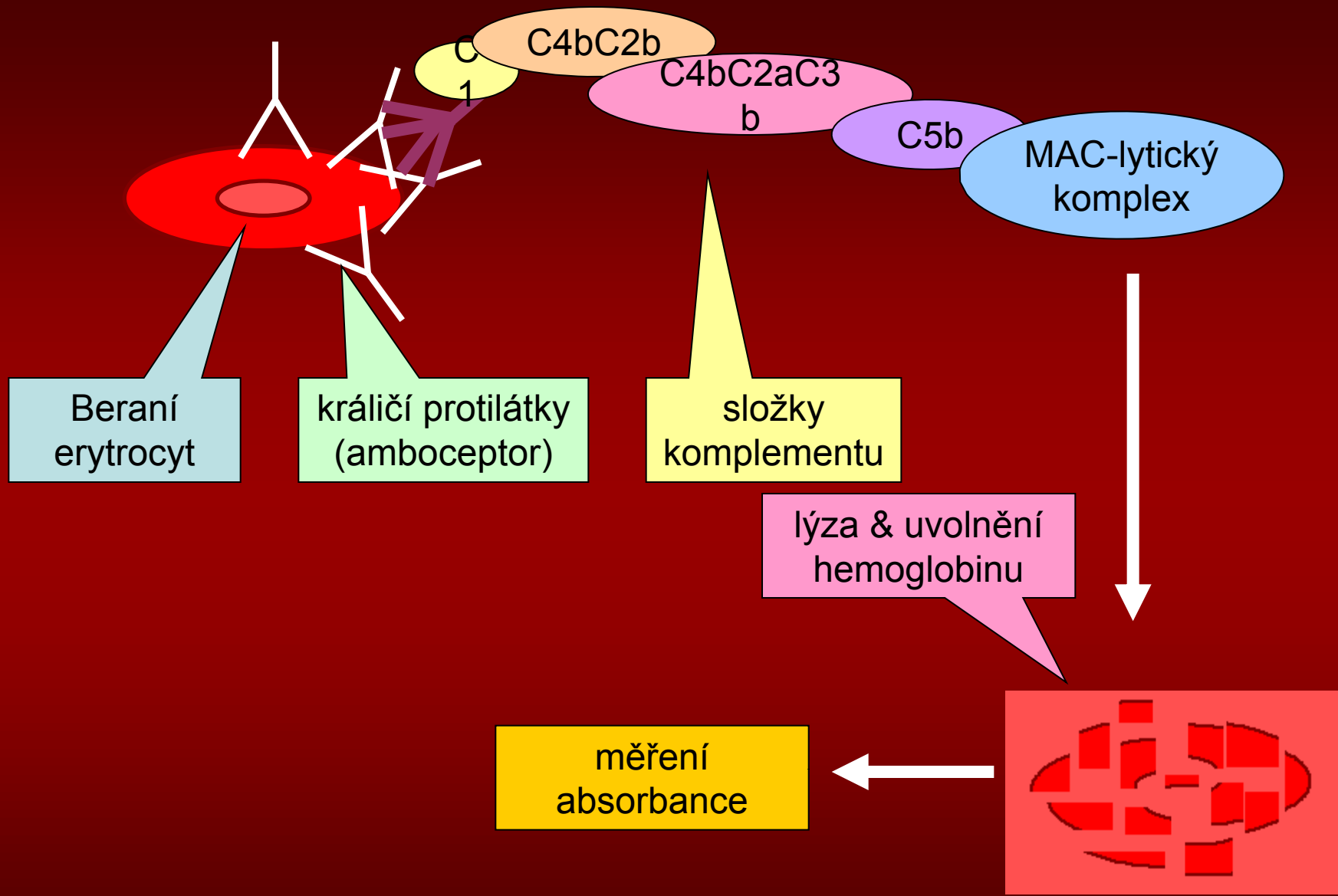


Klasická cesta aktivace komplementu

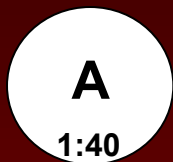


Princip funkčního testu CH50

- erythrocyty po inkubaci s protilátkami (amboceptorem) vytvoří komplex antigen-protilátka
- přidání vyšetřovaného séra (obsahuje komplement)
- lýza erythrocytů se projeví uvolněním hemoglobinu, který detekujeme spektrofotometricky



1)



2)

3)

← sérum 1:40

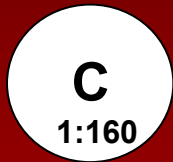
← 100ul hemol.sys.



← sérum 1:40

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →



← promíchání a přenos 100ul

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →

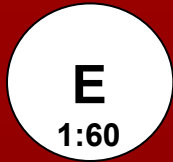


← promíchání a přenos 100ul

→ odstranit 100ul

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →



← sérum 1:60

← 100ul hemol.sys.



← sérum 1:60

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →



← promíchání a přenos 100ul

→ odstranit 100ul

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →



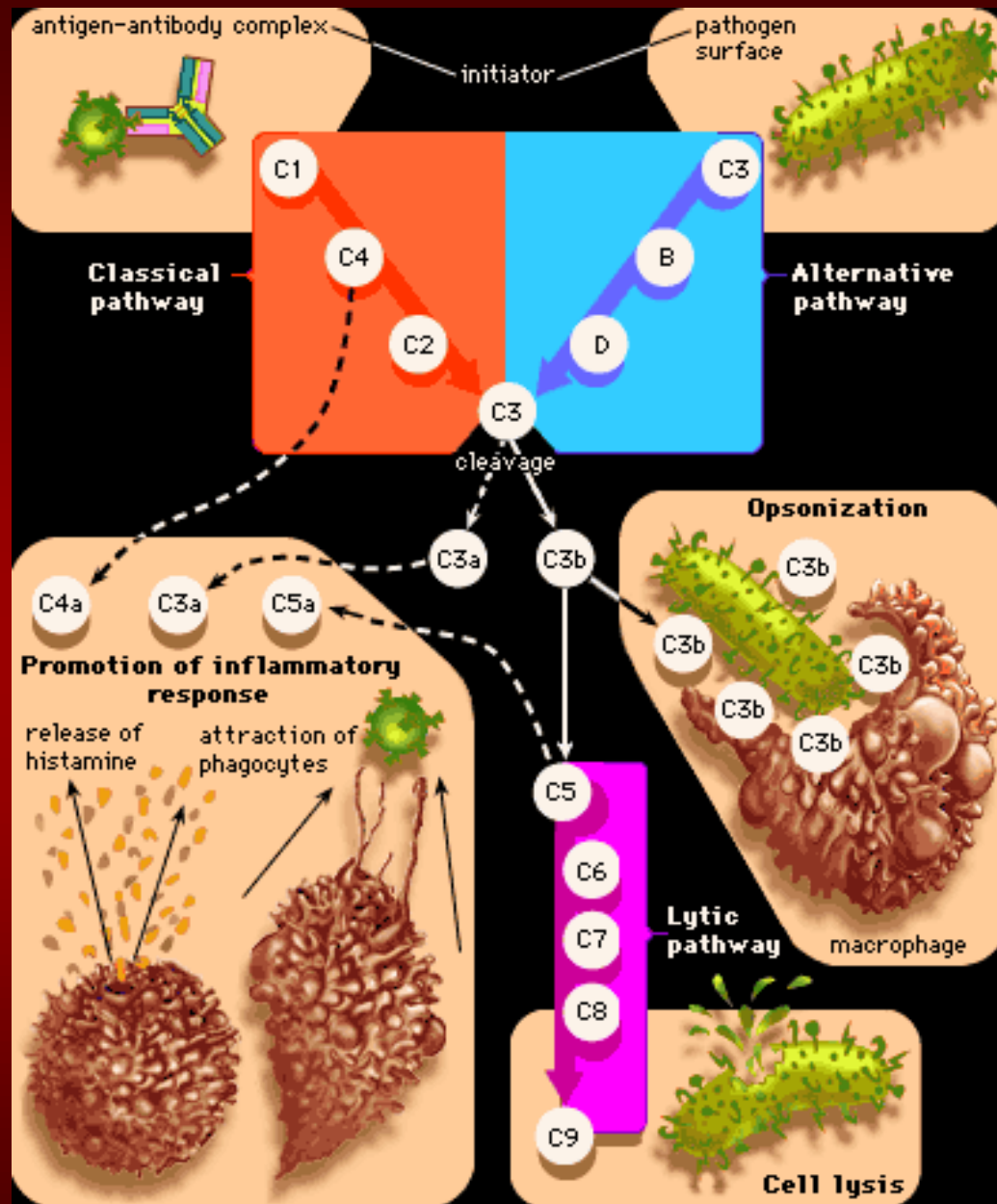
← 100ul H₂O

← 100ul hemol.sys.

fyz.roz. →

Biologické funkce aktivovaných složek komplementového systému

- lyzá buněk (mikroorganismů) (MAC)
- opsonizace (C3b)
- chemotaxe (C5a, C3a)
- prozánětlivá aktivita (C3a, C5a)
- přenos imunokomplexů (C3b, C4b)
- regulace paměťové odpovědi (C3b, C3d)



„Schopnosti“ jednotlivých složek komplementu

- Vazba na komplexy Ag:Ab C1q
- Aktivační enzymy C1r, C1s, C2b, Bd, D, MASP1,2
- Membránu-vázající opsoniny C4b, C3b, MBP
- Mediátoři zánětu C5a, C3a, C4a
- Vazby na membránu cílové b. C5b, C6, C7, C8, C9
- Regulátory komplementové kaskády C1INH, C4bp, CR1, MCP, DAF, H, I, P, CD59

Deficience komplementového systému

- **C1-C4** : častý vývoj systémových imunokomplexových chorob (SLE-like), náchylnost k pyogenním infekcím
- **C3-C9**: zejména náchylnost k pyogenním infekcím; u deficitu C9 jsou typické opakované meningokové meningitidy
- **C1 INH**: hereditární angioedém

Hereditární angioedém

- způsoben deficitem C1 INH
- dominantně dědičný
- dochází k nekontrolované aktivaci komplementového systému při traumatech, stomatologických výkonech, infekcích, menstruaci
- vazoaktivní peptidy způsobují zvýšenou vaskulární permeabilitu se vznikem edému
- klinické příznaky: nesvědivé kožní otoky, dechové obtíže, průjmy, křeče v břiše

Základní indikace vyšetření složek komplementového systému

- Podezření na deficit některé složky aktivačních drah:
 - Funkční vyšetření klasické (CH 50) nebo alternativní (AH 50) dráhy
 - V případě patologického nálezu vyšetření hladiny jednotlivých složek komplementu.
- Monitorování zánětlivého procesu:
 - Složky komplementu se chovají jako proteiny akutní fáze.
 - Při silné aktivaci komplementu při imunokomplexových chorobách ale dochází k výrazné konzumpci.
- Podezření na poruchu regulačních složek komplementové kaskády (hereditární angioedém):
 - Vyšetření C1 INH a hladiny složek C3 a C4.