



C3-Nephritis-Faktor

| | |
|---------------------|--|
| Akronym | C3NeF |
| Indikationen | ▶ Membranoproliferative Glomerulonephritis, partielle Lipodystrophie, persistierende Hypokomplementämie. |
| Siehe auch | ▶ Autoantikörper bei Glomerulopathien |

Immunpathologie Der C3-Nephritis-Faktor (C3-NEF) ist ein Autoantikörper, der sich gegen Neoepitope der Nebenschluss-C3-Konvertase C3bBb richtet. Durch seine Bindung stabilisiert die C3-Konvertase und verhält sich damit ähnlich wie Properdin. Die stabilisierte C3-Konvertase sorgt für eine fortlaufende C3-Aktivierung mit C3-Verbrauch und führt damit zur Hypokomplementämie. Es existieren auch Nephritis-Faktoren mit einem leicht abweichenden Verhalten. Einer dieser Faktoren reagiert mit C3, ist aber Properdin-abhängig, während ein anderer mit C4 reagiert (C4-Nephritis-Faktor). Letzterer wird hauptsächlich bei Patienten mit systemischem Lupus erythematoses gefunden. Antikörper gegen die C3-Konvertase C3bBb wurden auch NFa (Nephritis-Faktor der Amplifikationsschleife) und solche, die mit C3bBbp reagieren, NFt (Nephritis-Faktor des Terminalen Aktivierungsweges) genannt. Anti-C3bBb (NFa) fand sich vorwiegend bei Patienten mit membranoproliferativer Glomerulonephritis Typ 2, während er bei Typ 1 und Typ 3 weniger häufig gefunden wurde. Dagegen fand sich anti-C3bBbp (NFt) bei der membranoproliferativen Glomerulonephritis Typ 1 und Typ 3. Die Ursache der Entstehung der Antikörper ist bisher nicht bekannt. Die Antikörper gehören der Klasse IgG und IgM an. Der normale C3-Nephritis-Faktor ist mit der membranoproliferativen Glomerulonephritis Typ 2, sowie mit der partiellen Lipodystrophie assoziiert. Die membranoproliferative Glomerulonephritis ist durch eine mesangiale Proliferation und Verdickung der Glomerulusbasalmembran mit subendothelialen Ablagerungen von C3 gekennzeichnet. Die partielle Lipodystrophie zeichnet sich durch einen Verlust von Fettgewebe aus. Es konnte gezeigt werden, dass Fettzellen die Hauptquelle des Faktors D (C3-Proaktivator-Konvertase) sind, der die Bildung der C3-Konvertase C3bBb durch Spaltung von Faktor B herbeiführt. Es besteht ein Gradient in der Faktor D-Konzentration der Fettzellen im Körper. In der oberen Körperhälfte finden sich höhere Konzentrationen als in der unteren, was die Art des Fettverlustes bei der partiellen Lipodystrophie erklären könnte. Es ist denkbar, dass der C3-Nephritis-Faktor bei der partiellen Lipodystrophie die C3bBb-Konvertase stabilisiert, die sich in unmittelbarer Nähe der Adipozyten bildet. Das stabilisierte Enzym könnte dann genug C3 aktivieren, das auf der Membran von Adipozyten einen Membranangriffskomplex ausbildet, der zur Lyse der Zellen führt.

Vorkommen Antikörper gegen C3-Nephritis-Faktor werden in seltenen Fällen beim systemischen Lupus erythematoses, vor allen Dingen bei der membranoproliferativen Glomerulonephritis und partiellen Lipodystrophie gefunden.