

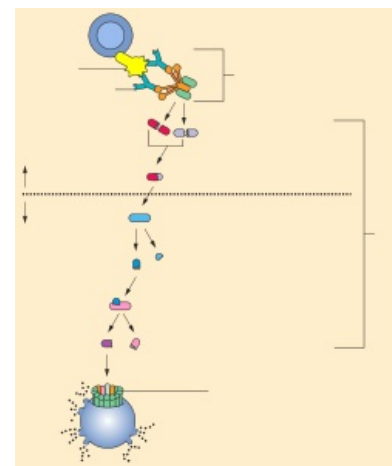
Komplement

Komplement tvoří asi 30 sérových a membránových glykoproteinů a je součástí nespecifické humorální imunitní odpovědi. Složky komplementu se **kaskádovitě aktivují** a tím spouštějí imunitní reakci.^[1]

Komplement objevil Jules Bordet koncem 19. století, nazval ho alexin^[2].

Hlavními složkami je 9 sérových **proteinů C1 – C9**, dále **faktory** (B, D, P), **inhibitory** a **inaktivátory** (H, I). Většina jich je syntetizována v játrech, ostatní v makrofázích, fibroblastech a některých epitelových buňkách gastrointestinálního, močového a pohlavního ústrojí. Různé podněty spouští kaskádovitou aktivaci jednotlivých složek.

Ústřední složkou je **C3** (fragment C3b se kovalentně váže na mikrobiální povrch). Meziprodukty této kaskádovité reakce mají výrazné biologické funkce, jako jsou opsonizace a chemotaxe. Terminálním produktem kaskády je komplex proteinů **C5b, C6, C7, C8, C9** nazývaný **MAC** (*membrane attack complex*). Ten perforuje cytoplasmatické membrány některých buněk, bakterií či virů a působí jejich lýzu.



Kaskádovitá aktivace komplementu

Hlavní funkce komplementu

- **Opsonizace** (*C3b*): komplement se aktivuje po vniknutí bakterie; složka A se uvolní, B opsonizuje,
- **chemotaxe** (*C3a, C5a*),
- **prozáňtlivé funkce** (*C3a, C5a*): anafylatoxiny (mediátory zánětu, způsobují vazodilataci, zvyšují permeabilitu cévních stěn uvolňováním histaminu),
- **osmotická lýza** (*C5b – C9*): cytotoxické působení membranolytického komplexu.

Existují specifické receptory pro aktivované složky C3, C5. **CR1-receptor** se vyskytuje na erytrocytech, slouží pro transport imunokomplexu do sleziny ze tkání. Imunokomplex aktivuje komplement a naváže se na receptor B složky a je pak ve slezině odstraněn. Při poškození této funkce dochází k **imunopatologickým stavům**.

Některé složky komplementového systému mají význam i při jiných dějích. Imunokomplexy, obsahující C3dg, stimulují aktivaci lymfocytů. Imunokomplexy s **C3b** regulují transport antigenů do sleziny a uzlin. Některé komplementové receptory slouží jako **adhezivní molekuly**.

Inhibice komplementu inhibuje hemostázu × poranění aktivuje oba systémy současně (hemostáza zabrání vnikání dalších částí do systému).

Aktivace komplementu

Rozeznáváme 3 způsoby aktivace:

1. **alternativní cesta**,
2. **lektinová cesta**,
3. **klasická cesta**.

Lektinová cesta je variantou klasické.

Dysregulace komplementu

Rozeznáváme 2 hlavní dysregulace:

1. Nedostatek některých komponentů komplementu
2. Nedostatek či defekt v regulačních proteinech komplementu

Nedostatek C2 nebo C4 je spojen s častějšími bakteriálními a virovými infekcemi (mnoho pacientů je nicméně asymptomatických a to pravděpodobně díky funkční alternativní cestě komplementu). U některých pacientů s nedostatkem C2, C4 nebo C1q je hlavním projevem autoimunitní onemocnění podobné SLE (pravděpodobně díky tomu, že tyto faktory hrají roli v clearance imunitních komplexů). Deficit C3 je vzácný. Deficity C5, C6, C7, C8 a C9 jsou spojeny s rekurentními především gonokokovými a meningokokovými infekcemi).

Nedostatek C1 inhibitoru dává vzniknout autosomálně dominantní poruše s názvem hereditární angioedém. Získaná mutace PIGA genu vede k vyšší náchylnosti erytrocytů vůči lýze MAC komplexem a dává tak vzniknout paroxysmální noční hemoglobinurii.

Odkazy

Související články

- Klasická cesta aktivace komplementu
- Alternativní cesta aktivace komplementu
- Lektinová cesta aktivace komplementu
- Regulace komplementu

Externí odkazy

- Komplement (česká wikipedie)
- Complement system (anglická wikipedie)
- Komplement – Youtube video (<https://www.youtube.com/watch?v=vbWYz9XDtLw>)

Reference

1. ŠVÍGLEROVÁ, Jitka. *Komplement* [online]. Poslední revize 2009-02-19, [cit. 2010-11-15]. <<https://web.archive.org/web/20160416224313///wiki.lfp-studium.cz/index.php/Komplement>>.
2. KALOUSOVÁ, Marta. *Zánět* [přednáška k předmětu Patobiochemie 3, obor Všeobecné lékařství, 1. lékařská Univerzita Karlova]. Praha. 4.12.2015.

Použitá literatura

- HOŘEJŠÍ, Václav a Jiřina BARTŮŇKOVÁ. *Základy imunologie*. 3. vydání. Praha : Triton, 2008. 280 s. ISBN 80-7254-686-4.
- KINDT,, GOLDSBY a OSBORNE. *Kuby Immunology*. 6. vydání. W. H. Freeman & Company, 2006. 574 s. ISBN 978-1429202114.
- KUMBAR,, ABBAS a ASTER. *Robbins basic pathology*. 10. vydání. Elsevier, 2008. 935 s. ISBN 978-0-323-48054-3.