

# INHALT

<b>Preface.</b> By Prof. Dr. <i>Manfred M. Mayer</i> , Baltimore . . . . .	V
<b>Einleitung.</b> Von <i>U. Hadding, K. Rother</i> und <i>G. Till</i> . . . . .	1
<b>I. Komplement und Komplement-Reaktion.</b> Von <i>U. Hadding</i> . . . . .	3
<b>A. Das Komplement-System</b> . . . . .	3
1. <i>Stadien der Komplementforschung</i> . . . . .	3
2. <i>Definition und Nomenklatur des Komplement-Systems</i> . . . . .	4
Literatur . . . . .	6
3. <i>Gewebliche Herkunft der Komplementkomponenten</i> . . . . .	8
a) Synthese von C1 . . . . .	8
b) Synthese von C2 . . . . .	8
c) Synthese von C4 . . . . .	9
d) Synthese von C3 . . . . .	11
e) Synthese von C5 . . . . .	11
f) Synthese von C6 . . . . .	12
g) Synthese von C8 . . . . .	12
h) Synthese von C9 . . . . .	12
Literatur . . . . .	12
4. <i>Physikochemische und immunologische Eigenschaften der Komponenten</i> . . . . .	13
a) Reinigungsverfahren und Reinheitskriterien . . . . .	13
b) Charakterisierung der einzelnen Komponenten . . . . .	14
Die erste Komponente: C1 (14) — Die Untereinheit C1q (16) — Die Untereinheit C1r (18) — Die Untereinheit C1s (18) — Literatur (19) — Die vierte Komponente: C4 (20) — Literatur (22) — Die zweite Komponente: C2 (23) — Literatur (24) — Die dritte Komponente: C3 (25) — Literatur (27) — Die fünfte Komponente: C5 (28) — Die sechste Komponente: C6 (29) — Die siebente Komponente: C7 (29) — Die achte Komponente: C8 (30) — Die neunte Komponente: C9 (31) — Literatur (31)	
5. <i>Die Aktivierung des C-Systems durch die erste Komponente (C1)</i> . . . . .	33
a) Aktivierung durch Antigen-Antikörper-Komplexe . . . . .	33
b) Die C1-Aktivierung durch verschiedene Immunglobulin-Klassen . . . . .	34
Literatur . . . . .	35
<b>B. Der Ablauf der Komplement-Reaktion bei der Immunhämolyse</b> . . . . .	36
1. <i>Die Bindung und Aktivierung von C1</i> . . . . .	37
a) Die Reaktion des makromolekularen C1 . . . . .	37
b) Komplexbildung zwischen C1q und Gammaglobulin . . . . .	38
c) Intramolekulare Aktivierung von C1s . . . . .	38
Literatur . . . . .	39
2. <i>Die Bildung von C3-Konvertase (C42) aus der vierten (C4) und der zweiten (C2) Komponente</i> . . . . .	40
a) Spaltung von C4 durch C1 . . . . .	40

b) Spaltung von C2 durch C1 . . . . .	42
c) Die C3-Konvertase . . . . .	43
d) Bindung von C4 und C2 an EAC1 . . . . .	44
Literatur . . . . .	45
3. Die Reaktion der dritten Komponente: C3 . . . . .	46
a) Spaltung von C3 durch C42 . . . . .	46
b) Die Bindung von C3b an EAC142 . . . . .	48
c) Die C3-abhängige Peptidase . . . . .	51
Literatur . . . . .	52
4. Die Reaktion der fünften Komponente: C5 . . . . .	52
a) Spaltung von C5 durch C3-Peptidase . . . . .	52
b) Bindung von C5 an EAC1423 . . . . .	53
Literatur . . . . .	56
5. Die Entstehung der stabilen C7-Reaktivität . . . . .	57
a) Die Bindung der sechsten (C6) und siebenten (C7) Komponente . . . . .	57
b) Überlegungen zur Steuerung der C-Reaktion . . . . .	60
Literatur . . . . .	60
6. Membranschädigung durch die achte (C8) und neunte (C9) Komponente . . . . .	61
a) Die Relation der zytolytischen Potenzen von C8 und C9 . . . . .	61
b) Mechanismen der Membranschädigung . . . . .	62
c) Elektronenoptische Befunde . . . . .	66
Literatur . . . . .	67
7. Komplement-Aktivierung. Klärung des Begriffes . . . . .	69
<b>C. Direkte Aktivierung von C3 (der sog. Nebenschluß) . . . . .</b>	<b>71</b>
1. Direkte Aktivierung von C3 . . . . .	71
a) Aktivierung durch Enzyme . . . . .	72
b) Das C3-Aktivator-System . . . . .	73
c) Die Beziehung des C3-Proaktivators zum Properdinsystem . . . . .	74
d) Interaktion von Polysacchariden, Zymosan und Endotoxin mit dem C3-Aktivator-System . . . . .	75
e) Interaktion von Immunglobulinen mit dem C3-Aktivator-System . . . . .	77
2. Isolierte Aktivierung von C3 bei chronischer Glomerulonephritis? . . . . .	78
3. Eine neue funktionelle Gliederung des C-Systems . . . . .	79
4. Anhang: Antikörper-unabhängige Aktivierung von C1 . . . . .	79
Literatur . . . . .	80
<b>D. Inhibitoren und Inaktivatoren des C-Systems . . . . .</b>	<b>84</b>
1. Der C1-Inaktivator . . . . .	84
2. Ein C4-Inaktivator . . . . .	85
3. C2-Zerfallsbeschleuniger . . . . .	85
4. Der C3-Inaktivator . . . . .	86
5. Der C6-Inaktivator . . . . .	86
6. Spezies-bedingte Inkompatibilitäten . . . . .	87
Literatur . . . . .	87

<b>E. Messung von Komplement-Komponenten . . . . .</b>	<b>88</b>
1. <i>Protein-Messung . . . . .</i>	89
2. <i>Immun-chemische Bestimmung . . . . .</i>	89
3. <i>Aktivitäts-Messung . . . . .</i>	89
4. <i>Korrelation von Aktivität und Protein . . . . .</i>	91
Literatur . . . . .	91
 <b>II. Biologische Funktionen und Pathologie. Von K. Rother und G. Till . . .</b>	<b>94</b>
Einführung . . . . .	94
 <b>F. Biologische Aktivitäten der Intermediär-Reaktionen des Komplementes . .</b>	<b>94</b>
1. <i>Die erste Komponente: C1 . . . . .</i>	94
a) Steigerung der Gefäßpermeabilität . . . . .	94
Literatur . . . . .	97
2. <i>Die vierte Komponente: C4 . . . . .</i>	97
a) Virusneutralisation . . . . .	97
Literatur . . . . .	99
b) Immunadhärenz . . . . .	100
Literatur . . . . .	101
c) Immunkonglutination . . . . .	101
Literatur . . . . .	102
d) Serotonin-Freisetzung . . . . .	102
Literatur . . . . .	102
3. <i>Die zweite Komponente: C2 . . . . .</i>	103
a) Kininähnliche Aktivität . . . . .	103
Literatur . . . . .	103
4. <i>Die dritte Komponente: C3 . . . . .</i>	104
a) Vorbemerkungen . . . . .	104
Literatur . . . . .	105
b) Immunadhärenz . . . . .	105
Literatur . . . . .	112
c) Immunopsonisierung . . . . .	113
Literatur . . . . .	124
d) Konglutination . . . . .	126
Literatur . . . . .	130
e) Immunkonglutination . . . . .	132
Literatur . . . . .	136
f) Retraktion und Lyse geronnenen Bluts . . . . .	137
Literatur . . . . .	139
g) Freisetzung vasoaktiver Amine aus Kaninchenthrombozyten . . . . .	139
Literatur . . . . .	142
h) Anaphylatoxinähnliche Aktivität . . . . .	143
Literatur . . . . .	149

i) Chemotaktische Komplementfunktionen . . . . .	151
Literatur . . . . .	158
j) Leukozyten-mobilisierender Faktor . . . . .	159
Literatur . . . . .	162
5. Die fünfte Komponente: C5 . . . . .	162
a) Opsonisierung . . . . .	162
Literatur . . . . .	165
b) Anaphylatoxin . . . . .	165
Literatur . . . . .	173
c) Chemotaxis . . . . .	175
Literatur . . . . .	180
6. Die sechste Komponente: C6 . . . . .	181
a) Gerinnungsstörung bei C6-Mangel . . . . .	181
Literatur . . . . .	182
7. Die siebente Komponente: C7 . . . . .	182
a) Chemotaxis durch C567-Komplexe . . . . .	182
Literatur . . . . .	188
8. Die achte Komponente: C8 . . . . .	189
a) Lyse C-besetzter Erythrozyten durch Monozyten und Lymphozyten . . . . .	189
Literatur . . . . .	191
b) Aktivierung des fibrinolytischen Systems . . . . .	191
9. Die neunte Komponente: C9 . . . . .	191
a) Immunbakterizidie . . . . .	192
Literatur . . . . .	204
b) Immunvirolyse . . . . .	207
Literatur . . . . .	208
c) Zytotoxizität . . . . .	208
Literatur . . . . .	210
G. In vivo-Störungen des Komplement-Systems . . . . .	210
1. Störungen beim Menschen . . . . .	210
a) Erniedrigte Gesamt-Aktivität . . . . .	210
Literatur . . . . .	211
b) Erniedrigte C1-Aktivität . . . . .	211
Literatur . . . . .	213
c) Hereditäres angioneurotisches Ödem . . . . .	213
Fehlen des C1-Esterase-Inaktivators . . . . .	213
Literatur . . . . .	217
d) Verbrauchsmangel von C4 . . . . .	218
Literatur . . . . .	219
e) Minderproduktion von C2 . . . . .	219
Literatur . . . . .	221
f) Störungen von C3 . . . . .	221
Literatur . . . . .	224

g) Opsonische C5-Insuffizienz . . . . .	225
Literatur . . . . .	225
2. Komplement-defekte Tiere . . . . .	225
a) C-defekte Meerschweinchen . . . . .	226
aa) Fehlen des dritten Stückes . . . . .	226
Literatur . . . . .	227
ab) Fehlen der vierten Komponente . . . . .	228
Literatur . . . . .	231
b) C5-defekte Mäuse . . . . .	231
Literatur . . . . .	235
c) C6-defekte Kaninchen . . . . .	235
Literatur . . . . .	239
<b>H. Einige immunpathologische Aspekte des Komplements . . . . .</b>	<b>240</b>
1. Abwehr bakterieller Infektionen . . . . .	240
Literatur . . . . .	243
2. Arthus-Reaktion . . . . .	244
Literatur . . . . .	249
3. Experimentelle Glomerulonephritis durch Antikörper gegen Niere . . . . .	250
Literatur . . . . .	261
4. Abstoßung von Transplantaten . . . . .	263
a) Xenotransplantation . . . . .	263
b) Allotransplantation . . . . .	265
Literatur . . . . .	272
<b>I. Immunsuppression durch C-Ausschaltung . . . . .</b>	<b>274</b>
Literatur . . . . .	277
<i>Sachverzeichnis . . . . .</i>	<i>278</i>