

Complément C2

Protéine de la voie classique d'activation du complément, de masse relative environ 115 kDa, le complément C2 entre dans la constitution de la C3/C5 convertase de la voie classique, voie dont l'activation est dépendante d'anticorps complexés à leur antigène spécifique.

Le C2 est codé par un seul locus situé sur le bras court du chromosome 6, en étroite liaison avec les gènes codant pour le facteur B (appelé aussi C3-proactivateur) et le C4, qui font partie des gènes de classe III du système HLA.

Le déficit homozygote (gène silencieux ou gène nul) C2Q0 a une fréquence de 1/10 000 à 3/10 000 dans la population caucasienne. Ce déficit complet est souvent associé à des pathologies de type connectivite ou lupus systémique.

Le déficit hétérozygote en C2 est présent chez 1 à 2 % des Caucasiens, mais cette anomalie ne semble pas associée à une augmentation de risque de développer une maladie auto-immune. L'anomalie la plus fréquemment retrouvée (type I) est caractérisée par une délétion d'un segment de 28 paires de bases qui conduit à l'apparition d'un codon stop prématuré. Les déficits en C2 non associés à la délétion sont dits de type II ; ils sont beaucoup plus rares.

Le C2 est exploré en routine par dosage en immunodiffusion radiale. Son taux usuel est de 14 à 25 mg/l.

Son étude peut être complétée d'une mesure de la protéine fonctionnelle : le C2 hémolytique, test reposant sur le principe du CH50 (complément hémolytique total) mais utilisant un plasma déficitaire en C2. Enfin, la délétion du gène peut être recherchée par génotypage en PCR.

Dans un bilan classique d'étude du complément comportant un CH50, un C3 et un C4, un déficit hétérozygote en C2 peut être suspecté devant un CH50 légèrement diminué avec protéines C3 et C4 quantitativement normales.

Le double déficit hétérozygote C2/C4 est surtout lié à l'apparition de syndromes lupiques précoces avec atteinte de la peau et des articulations.

Le déficit en C2 peut être acquis par activation de la voie classique du complément. Cette voie est activée par des complexes antigène-anticorps. On observe alors une diminution conjointe du CH50, du C4 et du C2. Ce mécanisme est impliqué dans le lupus érythémateux disséminé par la présence de complexes immuns circulants. Au cours de cette pathologie, la part entre consommation et déficit en protéines de la voie classique est difficile à établir. La recherche d'un déficit ne peut être entreprise qu'à distance d'un épisode de consommation.

 *Complément, Complément C4, Complément hémolytique total*



Dragon-Durey MA, Frémeaux-Bacchi V.
Déficits en protéines du complément en pathologie humaine.
Presse Méd 2006 ; 35/5 : 861-869.