

KOMPLEMENTI KOMPONENDI C1 INHIBIITORI FUNKTSIOON

Lühend:	S-C1 inh, functional
Mõiste	C1 esteraasi inhibiitor pärsib komplemendi klassikalise ja lektiini raja esimeste staadiumite aktivatsiooni. C1 inhibiitori defitsiit või funktsiooni langus on harva esinev häire mida iseloomustavad korduvad ja potentsiaalselt eluohtlikud angioödeemid. Haiguse hoog võib vallanduda erinevate põhjuste tagajärjel (trauma, stomatoloogilised protseduurid, infektsioon, stress, ravimid – östrogeenid, ACE-inhibiitorid). Kliiniliselt väljendub subkutaansete ja/või submukoosete tursete esinemises nahal, hingamisteedes, seedetraktis. Episoodid varieeruvad suuresti sageduse ja raskusastme poolest. Angioödeem võib olla pärilik ehk hereditaarne (HAE) või omandatud (AAE). C1 inhibiitori funktsiooni hinnatakse koos C1 inhibiitori ja C4 uuringute teostamisega.
Näidustused	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Kahtlus C1 inhibiitori funktsiooni puudulikkusele ▪ Korduvad angioödeemid ▪ Seletamatud kõhuvalud (sh. iiveldus, oksendamine 25%-l patsientidest) ▪ Perekondlik anamnees
Proovivõtu vahendid	Geeli ja hüübimisaktivaatoriga katsuti
Materjali säilivus ja transport	Seerum 6 tundi toatemperatuuril, –20 °C pikemaajaliselt Juhul kui proovimaterjali ei saa kohe laborisse saata, tuleb seerum eraldada.
Teostamise aeg ja koht	1 kord kuus, immunoloogia labor, Ravi 18
Mõõtmismeetod	Fotomeetria (ELISA)
Referentsvahemikud	Funktsiooni puudulikkust ei esine kui > 68%
Tõlgendus	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Päriliku angioödeemi (HAE) I ja II tüüp ▪ Omandatud angioödeem (AAE)
C1 inh, functional ↓	
C1 inh, functional N	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Päriliku angioödeemi (HAE) III tüüp ▪ AKE inhibiitoritega seotud angioödeem ▪ Erinevate geeni defektidega (fXII, angiopoetiin, plasminogeen, kininogeen-1) seotud HAE ▪ Idiopaatiline AAE
Konsultatsioon	Liisa Kuhi, Maarit Veski
HK hinnakirja koodid	66709
Kirjandus	<ul style="list-style-type: none"> ▪ C.D. Stevens et al, „Clinical immunology and serology. A laboratory Perspective“ 4th ed, 2017, lk 97 ▪ H.J.Longhurst et al, „C1 inhibitor deficiency: 2014 United Kingdom consensus Document“ ▪ MicroVue Complement C1 inhibitor Plus reaktiivi originaaljuhend ▪ B. Zuraw et al, „Hereditary angioedema: Epidemiology, clinical manifestations, exacerbating factors, and prognoosis“ UpToDate, update 20.05.2020 ▪ S. Sarbjit „Acquired C1 inhibitor deficiency: Clinical manifestations, epidemiology, pathogenesis, and diagnosis“ UpToDate update 13.02.2020 ▪ M.M. Gompels et al „C1 inhibitor deficiency: consensus Document“ Clin Exp Immunol. 2005 Mar; 139(3): 379–394, doi: 10.1111/j.1365-2249.2005.02726.x ▪ Reaktiivi originaaljuhend
Koostaja	Maarit Veski