

全身性エリテマトーデスにおける alternative pathway に関する研究

ウサギ赤血球溶血反応を利用して

第 2 編

臨 床 的 考 察

岡山大学医学部第三内科学教室（主任：大藤 眞教授）

宮 島 啓 人

（昭和56年 8 月18日受稿）

Key words：全身性エリテマトーデス， alternative pathway
ACH 50, CH 50, 生体防御能

緒 言

全身性エリテマトーデス（SLE）の病態発現における補体系の関与については、従来よりC-H 50の低下及び early component 特に C 4, C 2の低下している事から自己抗体により抗原抗体反応にて開始される classical pathway (CP) の活性化に起因するものとされている^{1),2)}。

しかしながら近年 SLE において alternative pathway (AP) の関与を示唆する研究がなされており^{3),4),5),6)}，SLE につき AP の研究を行う事は病態の解明，治療の指標のうに重要な事であると考えられた。

この様な観点から著者はウサギ赤血球を利用して AP 総溶血活性（ACH 50），Factor B 活性（B 活性），properdin 活性（P 活性）の測定法を考案し第 1 編⁷⁾においてその妥当性につき検討を加えた。以下本論においては SLE における A-P と CP の関係及び AP と他の血清学的所見との関連につき検討を行った成績について述べる。

対 象

岡山大学医学部第三内科通院，入院中の SLE 患者64名，正常人37名を対象とした。SLE 患者は ARA の診断予備基準⁸⁾の 4 項目以上を満たしていた。

表 1 ACH 50 assay

tube number (serum dilution)	1 (4 ×)	2 (8 ×)	3 (10 ×)	4 (13.3 ×)	5 (16 ×)	6 (20 ×)	7 (25 ×)	8*	9**
0.03 M-EGTA-Mg ⁺⁺ -GVB		0.25	0.3	0.35	0.375	0.4	0.42	0.45	0.5
serum (2 ×)	0.5	0.25	0.2	0.15	0.125	0.1	0.08	0.25	
RaRBC (2 × 10 ⁶ /ml)	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2	0.2		0.2

37°C, 40 min mix

↓

0.01 M-EDTA-GVB 6.3ml

↓

2000 G 5min centrifuse

↓

OD 414m μ (maximum hemolysis 0.850)

* color of sera.

** mechanical hemolysis.

方 法

1) ACH 50

AP 総溶血活性 (ACH 50) はウサギ赤血球溶血反応を利用し、第1編で検討し、表1の如く測定した。

2) P 活性

正常人新鮮血清に bentonite (石津製薬製) 10 mg/ml を浮遊し、室温にて60分間振盪した後3000 rpm 15分間遠心後上清を分離し properdin を欠く血清 (RP) を作製し、RP と正常人血清、あるいは被検血清を 7 対 3 の比で混合し ACH 50 を求め、表2の如く P 活性を測定し正常人との比を%で表した。

3) B 活性

正常人新鮮血清を 50℃, 30分間熱非働化し、Factor B を欠く血清 (RB) を作製し、RB と正常人血清あるいは被検血清を 1 対 1 の比で混合しその ACH 50 を求め、表3の如く B 活性を

$$\frac{\text{ACH50(RP 0.7ml + Patient Serum 0.3ml)} - \text{ACH50(RP 1.0ml)} \times 0.7}{\text{ACH50(RP 0.7ml + Normal Serum 0.3ml)} - \text{ACH50(RP 1.0ml)} \times 0.7} \times 100$$

表2 Properdin activity

$$\frac{\text{ACH50(RB 0.5ml + Patient Serum 0.5ml)}}{\text{ACH50(RB 0.5ml + Normal Serum 0.5ml)}} \times 100$$

表3 Factor B activity

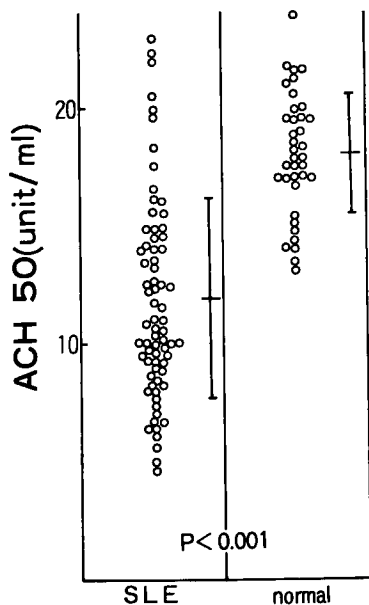


図1 ACH 50 in SLE and normal subjects

測定し正常人との比を%で表した。

4) CH 50は Mayer の原法⁹⁾を用いて測定した。

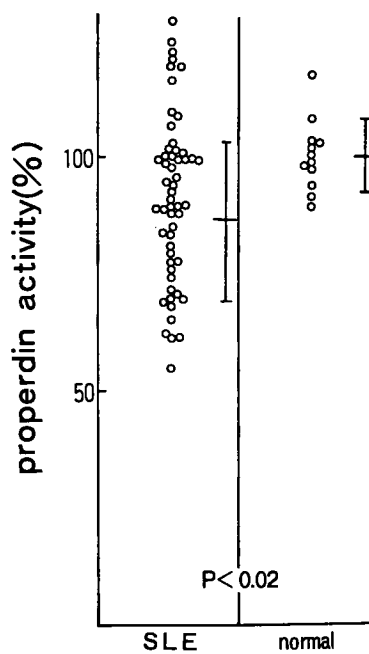


図2 Properdin activity in SLE and normal subjects

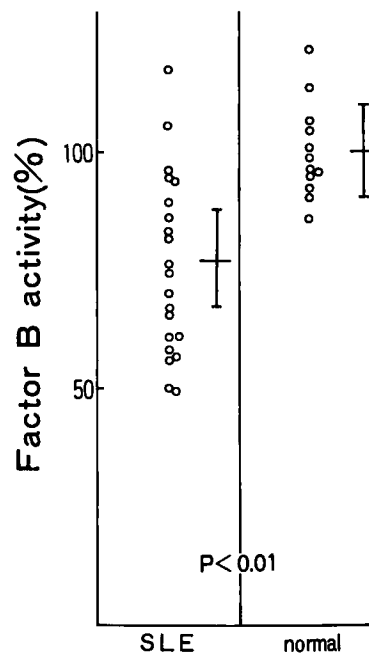


図3 Factor B activity in SLE and normal subjects

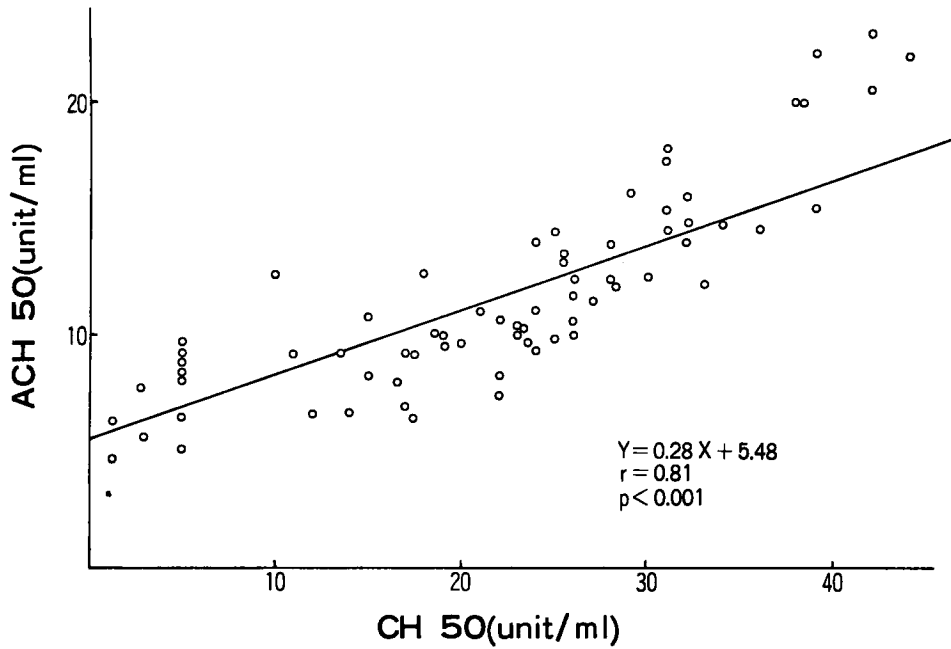


図4 Relation between CH 50 and ACH 50

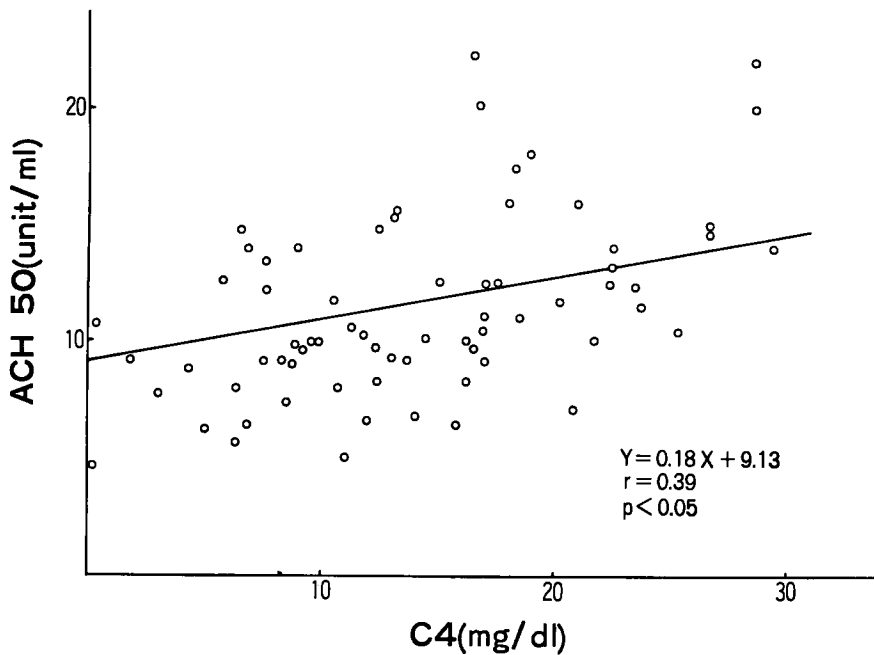


図5 Relation between C4 and ACH 50

正常値は $35 \pm 5 \text{ u/ml}$ ($M \pm 1 \text{ SD}$) である。

5) C4, C3, C5, Factor BはそれぞれMeloy社, Hyland社, Meloy社, 及びBehring研究所製のプレートを使用し, single radial immu-

nodiffusionにより蛋白量を求めた。

6) 抗核抗体 (ANF) の染色 pattern は宮脇ら¹⁰⁾の方法により判定した。

7) 抗DNA抗体価は actinomycin-D-DNA法¹¹⁾

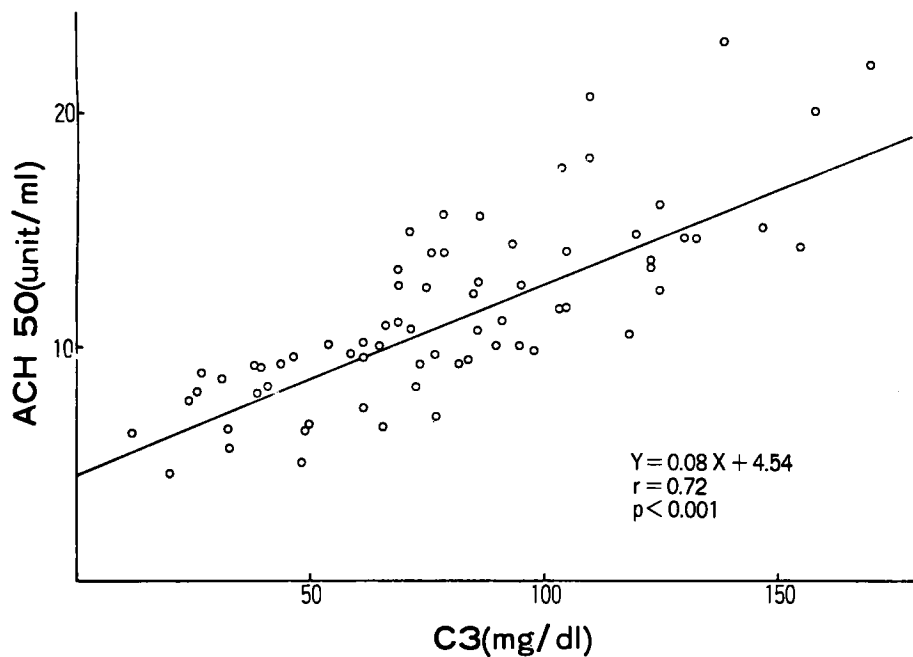


図 6 Relation between C3 and ACH 50

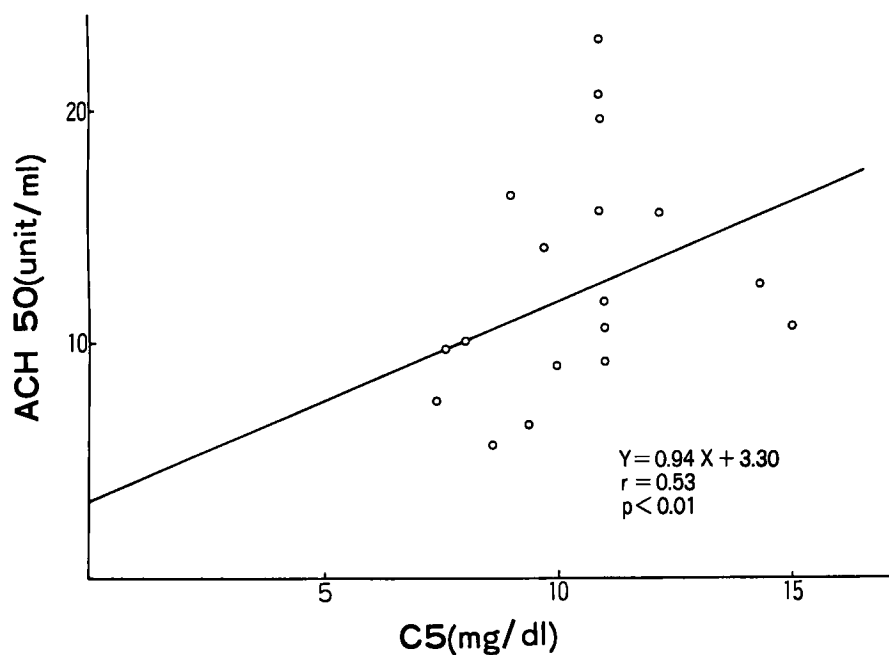


図 7 Relation between C5 and ACH 50

により測定した。正常値は10%以下である。

B 活性の比較

a) ACH 50

SLE 64名, 72検体の ACH 50は図 1 の如く

11.9 ± 4.3 ($M \pm 1 SD$) であり, 正常人 $18.0 \pm$

結 果

1) SLE と正常人における ACH 50, P 活性,

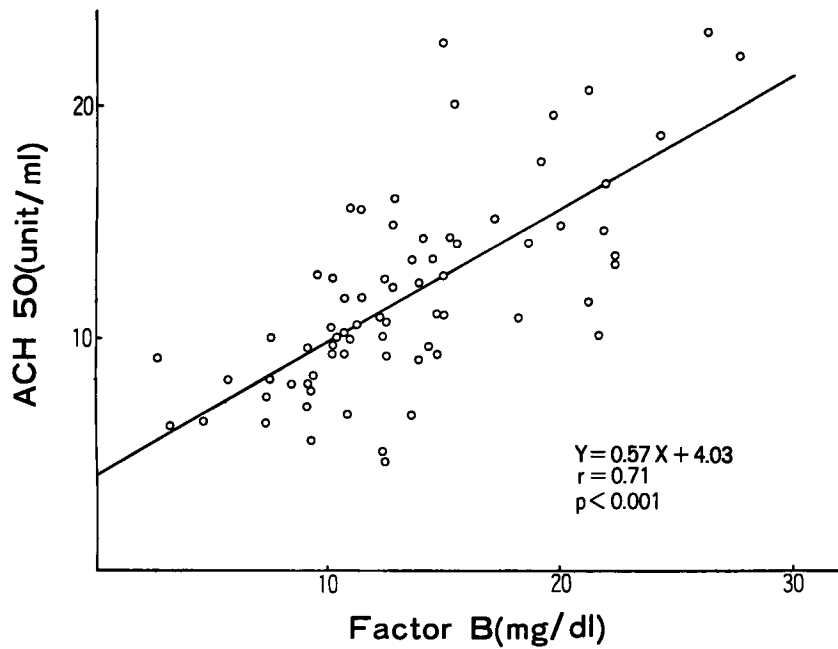


図9 Relation between properdin activity and ACH 50

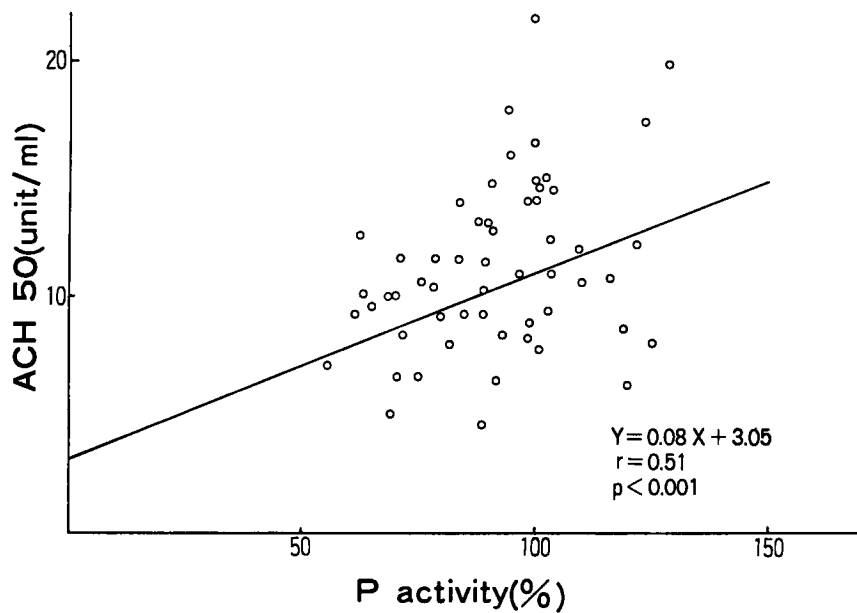


図10 Relation between Factor B activity and ACH 50

2.6 ($M \pm 1$ SD) に比し明らかな ($P < 0.001$) 低値を示した。

b) P 活性

SLE 37名, 57検体の P 活性は図2の如く 87.1

$\pm 17.7\%$ ($M \pm 1$ SD) であり, 正常人 $100.9 \pm 7.7\%$ ($M \pm 1$ SD) に比し明らかな ($P < 0.02$) 低値を示した。

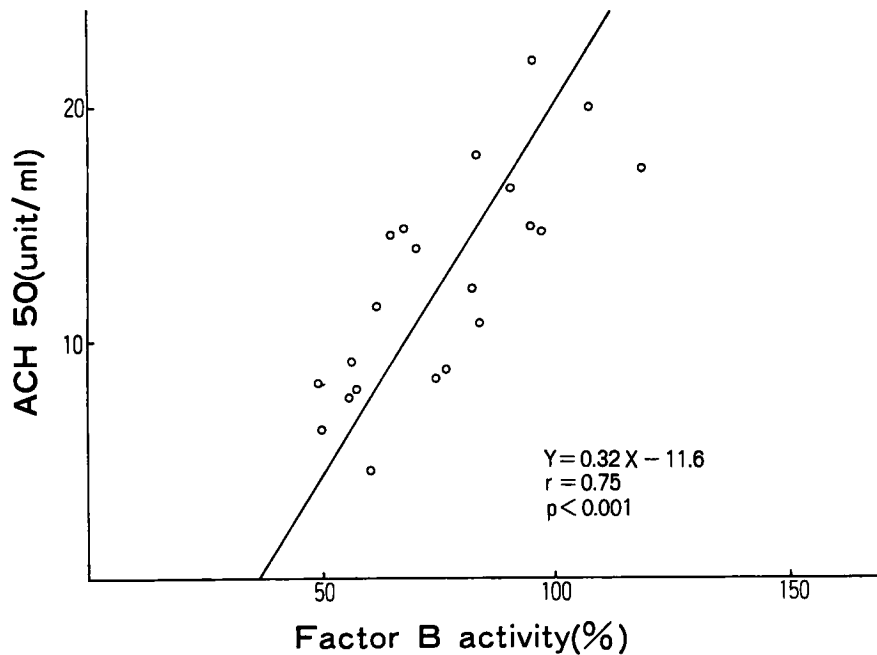


図10 Relation between Factor B activity and ACH 50

表4 Correlation coefficients between complement components, CH 50, ACH 50, properdin activity, and Factor B activity

	C4	C3	C5	Factor B	CH 50	ACH 50	P activity
C3	0.59***						
C5	0.49*	0.57**					
Factor B	0.39*	0.61**	n.s.				
CH 50	0.67***	0.81***	0.57**	0.57***			
ACH 50	0.39*	0.72***	0.53**	0.71***	0.81***		
P activity	n.s.	n.s.	n.d.	n.s.	n.s.	0.51***	
B activity	n.s.	0.61**	n.d.	0.58*	0.62**	0.75***	n.s.

*** $p < 0.001$ ** $p < 0.01$ * $p < 0.05$

n.s. : not significant.

n.d. : not done.

c) B 活性

SLE 17名, 21検体の B 活性は図3の如く $77.3 \pm 10.3\%$ ($M \pm 1D$) であり, 正常人 $100.2 \pm 10.3\%$ ($M \pm 1SD$) に比し明らかな ($P < 0.01$) 低値を示した。

2) SLE における ACH 50 と CH 50, P 活性, B 活性, 補体成分との比較

a) ACH 50 と CH 50

ACH 50 と CH 50 との間には図4の如く密接な正の相関関係 ($r = 0.81$, $P < 0.001$) が認めら

れ、ACH 50の変動はCH 50の変動とよく一致していた。回帰直線のACH 50軸の切点は5.48であった。

b) ACH 50とC 4

ACH 50とC 4との間には図5の如く正の相関関係 ($r=0.39$, $P<0.05$) が認められた。

c) ACH 50とC 3

ACH 50とC 3との間には図6の如く密接な正の相関関係 ($r=0.72$, $P<0.001$) が認められた。

d) ACH 50とC 5

ACH 50とC 5との間には図7の如く密接な正の相関関係 ($r=0.53$, $P<0.01$) が認められた。

e) ACH 50とFactor B

ACH 50とFactor Bとの間には図8の如く密接な正の相関関係 ($r=0.71$, $P<0.001$) が認められた。

f) ACH 50とP 活性

ACH 50とP 活性との間には図9の如く密接な正の相関関係 ($r=0.51$, $P<0.001$) が認められた。

g) ACH 50とB 活性

ACH 50とB 活性との間には図10の如く密接な正の相関関係 ($r=0.75$, $P<0.001$) が認められた。

h) P 活性とCH 50, C 4, C 3, Factor B 及びB 活性

P 活性とCH 50, C 4, C 3, Factor B 及びB 活性との間には有意な相関は認められなかった。

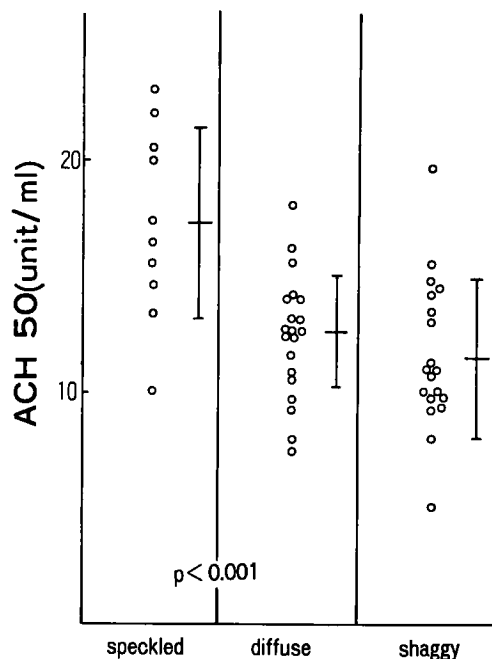


図11 Relation between ANF staining pattern and ACH 50

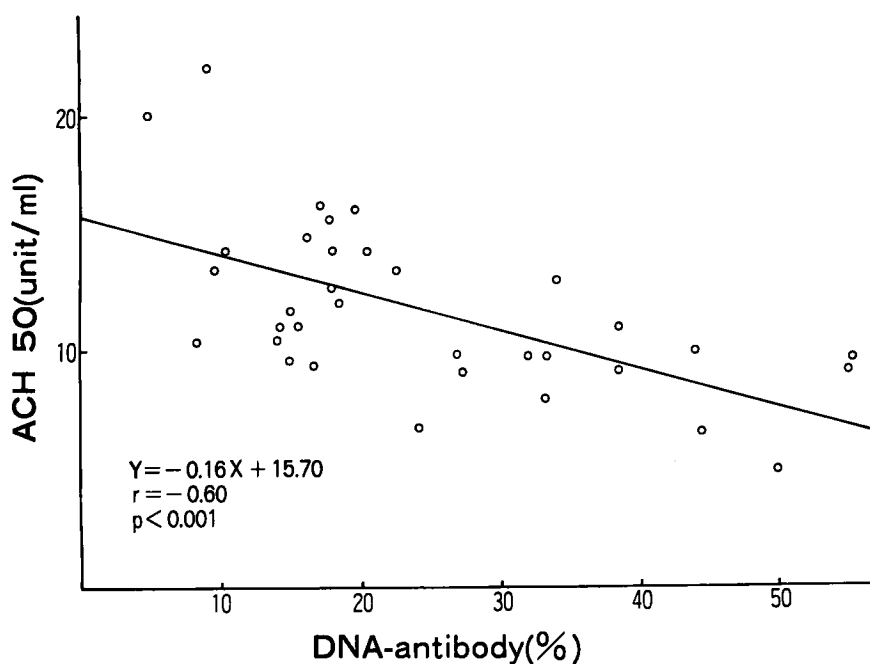


図12 Relation between DNA antibody and ACH 50

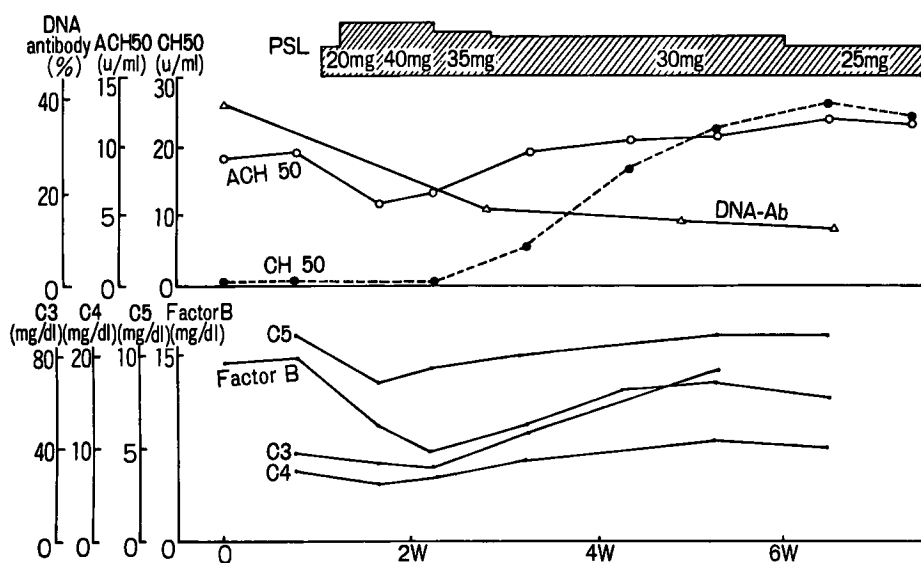


図13 Case (a) H.K. Male

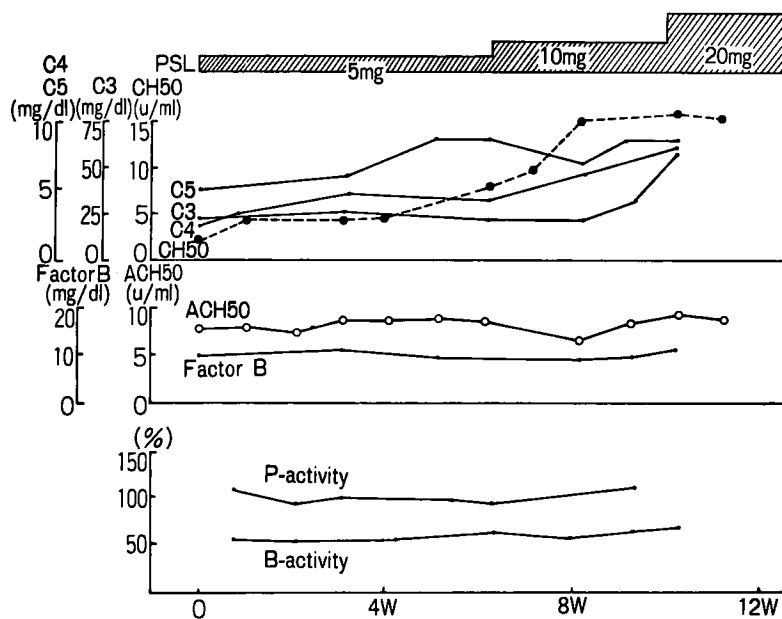


図14 Case (b) K.I. 33 y. Female

i) B 活性と CH 50, C 3, Factor B 及び C 4
 B 活性と CH 50, C 3, Factor B との間には
 各々正の相関関係 ($r=0.62$, $p<0.01$), ($r=$
 0.61 , $p<0.01$), ($r=0.58$, $p<0.02$)が認めら
 れたが, C 4 との間には相関は認められなかった。
 3) SLE における ACH 50, CH 50, P 活性,
 B 活性, 補体成分間の相関関係
 以上をまとめると表 4 の如くであった。

4) ANF 染色 pattern 群間における ACH 50 の
 比較

SLE 血清の ANF 染色 pattern は shaggy pa-
 ttern, diffuse pattern, speckled pattern の 3
 群に分類できるが, 各群の ACH 50 を測定する
 と図 11 の如く, shaggy pattern 群 11.5 ± 3.4 ($M \pm 1$ SD),
 diffuse pattern 群 12.6 ± 2.4 ($M \pm 1$ SD),
 speckled pattern 群 17.3 ± 4.1 ($M \pm 1$ SD)

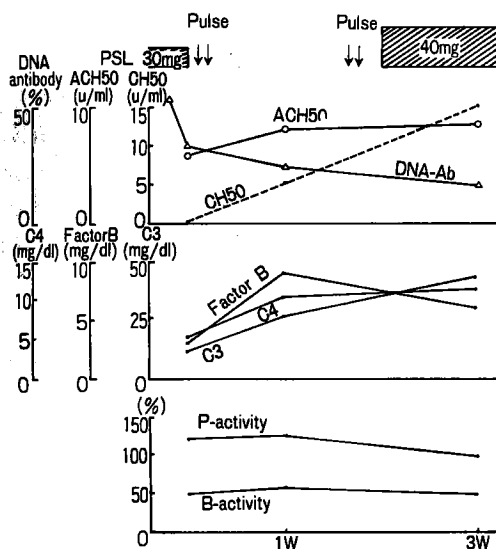


図15 Case (c) T.M. 49 y. Male

であり, shaggy pattern群とdiffuse pattern群との間には差は認められないが, 両群の ACH 50は speckled pattern群に比し明らかに低値であった($p < 0.001$).

5) ACH 50と抗 DNA 抗体価の比較

SLE の ACH 50と抗 DNA 抗体価との間には, 図12の如く明らかな負の相関関係 ($r = -0.60$, $p < 0.001$) が認められた.

6) 症例における検討

a) H.K. 20才, 男性(図13)

入院時発熱, 顔面紅斑, Raynaud現象, 脱毛, 口腔潰瘍, 関節痛があり, CH 50は 0 u/ml , A-CH 50は 9.0 u/ml と低値であり ANFはdiffuse~shaggy pattern, 抗 DNA 抗体価は38.3%と典型的な急性期 SLE であった. Prednisolone 投与により ACH 50, Factor B, C 5は一過性に低下したが, 2週後より CH 50, ACH 50, 各成分がともに増加し始め, 5週後には CH 50, 28 u/ml , ACH 50, 11.8 u/ml と改善し, 各臨床症状も軽快あるいは消失した.

b) K.I. 33才, 女性(図14)

発症後 Prednisolone 治療開始して2年経過していたが, CH 50は $0 \sim 10 \text{ u/ml}$ と低値が続き, 手掌紅斑, 指趾先端部潰瘍が出現し当科に入院す. 入院時 CH 50, 0 u/ml , ACH 50, 7.5 u/ml と低値で ANFは diffuse patternであったが肺

結核を合併している為 Prednisolone $10 \sim 20 \text{ mg}$ の少量投与で治療を続けた. 4週後 CH 50, C 4が増加し, 8週後より C 3, C 5が増加したが, ACH 50, Factor B, B 活性は低値が持続した. P 活性は正常であった. この患者血清を EGTA 存在下に正常人血清と混合したところその ACH 50は低下した. この際, 患者血清を 54°C , 30分間熱非働化すると ACH 50を低下させる作用は消失した.

c) T.M. 49才, 男性(図15)

多発関節痛, 顔面紅斑, 尿蛋白強陽性, 下腿浮腫があり, CH 50, 0 u/ml , ACH 50, 6.2 u/ml , Factor B, C 3, C 4, B 活性はいずれも低値であったが P 活性は 120.5% と高値であった. ANFは shaggy pattern であり急性期 SLE と診断された. Methylprednisolone 1 g/day の Pulse 療法を含む Steroid 療法により, CH 50, C 3, C 4は増加したが, ACH 50, B 活性, Factor B は軽度の増加のみであった.

考 按

全身性エリテマトーデス(SLE)における低補体価は classical pathway (CP) の early components, 特に C 4, C 2 が低下していることから抗原抗体反応による CP の活性化に起因するものであろう事は周知の事実である.

一方 Pillemer ら¹²⁾により alternative pathway (Properdin system) が提唱されて以来, SLE においても AP の関与を示唆する報告がなされてきているが, 従来の報告は主として個々の蛋白に関してのものであり, 機能的測定法としては, 吉野内¹³⁾が chemotaxis を利用する方法を考案しているが, 臨床応用には難点があり, 簡便なものが無かった. その為著者は第1編で述べた如くウサギ赤血球溶血反応を利用した A-P 総溶血活性 (ACH 50), B 活性, P 活性の簡便で臨床応用に有用である測定法を考案した.

SLE においてこれらの ACH 50, P 活性, B 活性を測定してみると, いずれも正常人に比し有意に低下している事が認められた. この事は生体内における AP の活性化を示唆している. さらに ACH 50は CH 50, B 活性, C 3, Factor B C 5, P 活性, C 4の順で正の相関を有しており A-

CH 50の低下はAPの活性化に起因するものである事がより明確となった。

ANF染色 pattern 群間におけるACH50の比較を行ったところ急性期SLEの所見であるshaggy pattern, diffuse patternを呈する血清のACH 50がspeckled patternを呈する血清のACH 50より有意に低値を示し、抗DNA抗体価とACH 50を比較すると両者間に負の相関関係が認められた。さらにANF染色 pattern及び抗DNA抗体価の変動とACH 50の変動がよく一致している事から、生体内において核成分とその抗体よりなる免疫複合体が何らかの機序によりAPを活性化している事が推察される。

SLEにおけるAP活性化の機序についてはACH 50とCH 50との間に密接な正の相関があり、Factor B、B活性とCH 50、C 3との間に正の相関があり、CPのearly componentであるC 4とACH 50、Factor Bとの間にも正の相関がある事から免疫複合体により先ずCPが活性化され、その結果生じたC 3bによるAPの活性化(C 3b amplification loop, positive feedback mechanism¹⁴⁾)によるものと考えられるのが最も妥当である。他にAPを活性化する物質として、MPGN¹⁵⁾、Partial Lypodystrophy (PLD¹⁶⁾)に検出されるC 3 Nephritic Factor (C 3 NeF)があり、SLEにおいては腎病変の合併率が高く各種自己抗体の出現も認められる事から、C 3bBbに対するIgG抗体¹⁷⁾と現在理解されているC 3 NeFの存在する事も考えられる。症例(b)、(c)ではCH 50、ACH 50、Factor B、C 3、C 4、B活性が極度に低下しているにもかかわらずP活性は高値(症例c)、あるいは正常値(症例b)であるのでC 3 NeFの存在が疑われた。しかしながら、これらの血清を54℃、30分間熱非動化した後正常血清と37℃、30分間incubateしたところ正常人血清のAPを活性化しなかったため、C 3 NeFの存在は否定された。又、SLE血清中、あるいは組織に沈着している免疫複合体が直接APを活性化する可能性も考えられるが、実験的に作製した免疫複合体で検討したところ、多量の免疫複合体はAPを活性化するが、血清中に存在すると思われる量では活性化せず、血中の免疫複合体が直接A-

Pを活性化する事は否定的である。

P活性の低下がB活性の低下に比し軽度でありP活性はACH 50とのみ相関した事から、SLEのAP活性化におけるPの関与は、直接A-Pが活性化される病態と考えられるグラム陰性菌敗血症¹⁸⁾におけるPの関与に比較して軽度であり、この点よりもSLEにおけるAPの活性化はC 3b amplification loopによるものと考えうる。

Factor Bについては活性と蛋白量との相関係数が0.58 ($p<0.02$)と低値で、B活性の測定法のsensitivityに疑問が生じるが、B活性とACH 50、CH 50、C 3との相関係数がB蛋白量とACH 50、CH 50、C 3との相関係数に比し同等ないし高値である事より、Bの蛋白量は活性化されたものも測定していると考えられ、B活性の測定はB蛋白量の測定に比しより正確にBの動態を反映しているものと考えられる。

ACH 50とCH 50の回帰線とACH 50軸の切点为正(5.48)となったことは、SLE急性期に生体内でCPが活性化され、その結果患者のC-Pによる生体防御能が極度に低下していてもA-Pによる原始的な生体防御能は残存している事を示す。症例(a)において未治療時CH 50が0 u/mlであるにもかかわらずACH 50、Factor B、C 5は正常人の約50%残存しており、この事からもSLE急性期におけるAPの生体防御能が推察される。本症例においてACH50の変動がFactor B、C 5の変動とよく一致しており、ACH 50はCH 50に比し、補体成分の変動に対しより鋭敏であると考えられる。Prednisolone投与開始後ACH 50、Factor B、C 5が一過性に低下しているが、この事はSteroid剤による補体蛋白の異化作用によるものではないかと推察される。

症例(b)及び(c)は前述の如くC 3 NeFの存在を疑い検討の結果否定したが、経過中CH 50が増加するのに比較してACH 50、B活性は低値が持続した。この2症例の血清はいずれもEGTA存在下で正常人血清と混合することにより正常人血清のAPを活性化する事が認められ、易熱性のAP活性化物質の存在が疑われた。この物質としてはC 3bあるいはC 3bBbの代謝が何らかの機序により障害され、これらが液相

中に多量に存在しているのではないかと考えられる。

以上より、SLE においては AP が活性化されており、その活性化は CP の活性化の結果生じた C3b により positive feedback mechanism の作動が主因である事、さらに SLE 急性期に A-P による生体防御能が残存している事が明らかとなった。したがって、この AP の測定は病態の判定及び生体防御能の判定に有用であるものと考えられる。

結 語

SLE における AP の関与につき検討する為、ウサギ赤血球を利用し AP 総溶血活性 (ACH-50) properdin 活性 (P 活性), Factor B 活性 (B 活性) を測定し CH 50, 補体蛋白 C4, C3, C5, Factor B, ANF 染色 pattern および抗 DNA 抗体価と比較し、症例において経過を観察し、次の結論を得た。

1) SLE の ACH 50, P 活性, B 活性は正常人に比し有意に低値を示した。

2) ACH 50 は CH 50 と最もよく相関し、次いで C3, Factor B, B 活性, C5, P 活性の順に正の相関を示した。P 活性は ACH 50 とのみ正の相関を示した。B 活性は ACH 50 と最もよく相関し、次いで CH 50, C3, Factor B の順に正の相関を示した。

ACH 50 と CH 50 の相関における回帰直線の ACH 50 軸の切点は正となった。

3) CH 50, C4, C3, Factor B は互いに正の相関を示した。

4) ACH 50 と抗 DNA 抗体価は負の相関を示した。ACH 50 と ANF 染色 pattern 群間での比較では shaggy pattern と diffuse pattern 群間の ACH 50 に差はみられなかったが、両群の ACH 50 は speckled pattern 群の ACH 50 に比し有意に低値を示した。

5) 症例について ACH 50, P 活性, B 活性を測定すると、臨床症状、他の血清学的所見の変動とよく一致した変動を示した。

以上のことより、SLE の生体内において AP が活性化されており、その活性化は CP の活性化の結果生じた C3b により positive feedback mechanism の作動が主因である事、さらに SLE 急性期に生体内で CP が活性化されて、CP による生体防御能が極度に低下していても、AP による生体防御能は残存している事が明らかとなった。

謝 辞

稿を終るにあたり、本研究の御指導、御校閲を受けた恩師大藤眞教授に深甚なる感謝の意を表します。又、直接御指導を受けた天野哲基博士に感謝の意を表します。

なお、本論文の要旨は、1977年6月 XIV International Congress of Rheumatology (San Francisco) において発表した。

文 献

1. Schur, P.H.: Complement in lupus. *Clin. Rheum. Dis.* 1, 519—543, 1975.
2. 森田 実, 西下駿三, 天野哲基, 大藤 真: SLE の血清補体価に関する研究. *アレルギー* 20, 159—169, 1971.
3. Rothfield, N., Ross, H.A., Minta, J.O. and Lepow, I.H.: Glomerular and dermal deposition of properdin in systemic lupus erythematosus. *N. Engl. J. Med.* 287, 681—685, 1972.
4. Perrin, L.H., Lambert, P.H. and Miescher, P.A.: Properdin levels in systemic lupus erythematosus and membranoproliferative glomerulonephritis. *Clin. Exp. Immunol.* 16, 575—581, 1974.
5. Chilesworth, J.A., Williams, D.G., Sherington, E., Lachmann, P.J. and Peters, D.K.: Metabolic studies of the third component of complement and the glycine-rich beta glycoprotein in patients with hypocomplementemia. *J. Clin. Invest.* 53, 1578—1587, 1974.
6. Perrin, N., Lambert, P.H. and Miescher, P.A.: Complement breakdown products in plasma from pati-

- ents with membranoproliferative or other glomerulonephritis. *J. Clin. Invest.* 56, 165—176, 1975.
7. 宮島啓人：全身性エリテマトーデスにおける alternative pathway に関する研究，ウサギ赤血球溶血反応を利用して，第1編，alternative pathway 総溶血活性，properdin活性，Factor B 活性測定法の基礎的考察，岡山医学会雑誌 93, 977—985, 1981.
 8. Cohen, A.S., Reynolds, W.F., Franklin, E.C.F., Kulka, J.P., Pope, M.W., Shulman, L.E. and Wallace, S.L.: Preliminary criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Bull. Rheum. Dis.* 21, 643—648, 1971.
 9. Kabat, E.A. and Mayer, M.M.: “*Experimental Immunochemistry*.” 2nd Ed., Thomas, C.Co., Springfield, pp. 133—240, 1961.
 10. 宮脇昌二，倉田典之，西村隆夫，大藤 真：抗核抗体の staining pattern に関する研究，アレルギー 19, 282—293, 1970.
 11. 西村隆夫，宮脇昌二，倉田典之，垂水禧直，大藤 真：actinomycin-D (³H)-DNA (AM-DNA) 法による DNA 抗体の検索，リウマチ 11, 328—335, 1971.
 12. Pillemer, L., Blum, L., Lepow, I.H., Wurz, L. and Todd, E.W.: The properdin system and immunity III. The zymosan assay of properdin. *J. Exp. Med.* 103, 1—13, 1956.
 13. 吉野内猛夫：全身性エリテマトーデスの alternative pathway に関する研究，chemotaxis assay を利用して，第1編，alternative pathway 測定の基礎的考察，岡山医学会雑誌，92, 555—565, 1980.
 14. Müller-Eberhard, H.J. and Götze, O.: C3 proactivator convertase and its mode of action. *J. Exp. Med.* 135, 1003—1008, 1972.
 15. Spitzer, P.H., Vallota, E.H., Forristal, J., Sudora, E., Stitzel, A., Davis, N.C. and West, C.D.: Serum C3 lytic system in patients with glomerulonephritis. *Science* 164, 436—437, 1969.
 16. Sissons, J.G.P., West, R.J., Fallows, J., Williams, D.G., Boucher, B.J., Amos, N. and Peters, D.K.: The complement abnormalities of lipodystrophy. *N. Engl. J. Med.* 294, 461—465, 1976.
 17. Daha, M.R., Austen, K.F. and Fearon, D.T.: Heterogeneity, polypeptide chain composition and antigenic reactivity of C3 nephritic factor. *J. Immunol.* 120, 1389—1394, 1978.
 18. Fearon, D.T., Ruddy, S., Schur, P.H. and McCabe, W.R.: Activation of the properdin pathway of complement in patients with gram-negative bacteremia. *N. Engl. J. Med.* 292, 937—940, 1975.

**Studies on the Alternative Pathway in Systemic Lupus Erythematosus
Using Rabbit Red Blood Cells**

Part 2. Clinical Studies

By

Hiroto MIYASHIMA

**Third Department of Internal Medicine, Okayama University,
Medical School, Okayama Japan**

(Director: Prof. T. Ofuji)

Hemolytic activity of the total alternative complement pathway(ACH50), properdin activity(P activity) and Factor B activity(B activity) were measured in 64 systemic lupus erythematosus(SLE) patients using rabbit red blood cells. The following results were obtained.

1) ACH50, P activity and B activity were significantly lower in SLE patients than in normal subjects.

2) ACH50 correlated with CH50, C3, Factor B, B activity, C5 and P activity. P activity correlated only with ACH50. B activity correlated with ACH50, CH50, C3 and Factor B.

3) CH50, C4, C3, Factor B correlated with each other.

4) The degree of ACH50 reduction was less than that of CH50 reduction in the active stage of SLE.

These findings suggest that the alternative complement pathway was activated mainly by the C3b positive feedback mechanism possibly due to triggering by immune complexes in vivo. The alternative complement pathway might play a part in defence mechanisms instead of decrease in the classical complement pathway in the active stage of SLE.