Revised nomenclature for human complement component C4*

WHO-IUIS Nomenclature Sub-Committee¹

This note describes the recommended designations for allotypes of human complement component C4, which were approved by the Nomenclature Committee of the International Union of Immunological Societies (IUIS).

C4 nomenclature and C4 typing

General guidelines

Two polymorphic species of C4 protein with different antigenicity, designated C4A and C4B, are present in the plasma of most individuals (2, 3). C4A and C4B are encoded at two separate but closely linked loci within the major histocompatibility complex on the short arm of chromosome 6 (4). Duplications and deletion or non-expression are common for both loci. Some individuals carry hybrid C4 genes which are believed to code for aberrant proteins, some of which exhibit reversed antigenicity.

A common designation for C4 allotypes was first proposed in 1983 (1). The subsequent identification of aberrant proteins, the recognition of duplicated C4 genes as part of defined haplotypes with other MHC genes, and the increasing number of newly reported variants called for a revision of the nomenclature. The present revised nomenclature follows the guidelines for human gene nomenclature (5) and the general rules of the 1983 nomenclature statement. Since no exception has been found to the observation that the C4B protein is associated with

the Chido 4 epitope and high haemolytic activity, it is recommended that the assessment of the relative haemolytic activity in an overlay on agarose gel electrophoresis containing sheep erythrocytes and C4-deficient guinea-pig serum, is used to distinguish between C4A and C4B proteins. C4B exhibits an approximately four times greater haemolytic activity than C4A (6). Thus, the basic typing procedure consists of immunofixation with anti-C4 antisera of proteins separated by agarose gel electrophoresis and of simultaneous haemolytic overlay as described in Table 1 of the 1983 nomenclature statement, with the exception that, in addition to neuraminidase, treatment of the samples with carboxipeptidase B (CARB-B) (7) should be used if the number of expressed alleles and their relative distance of migration are to be determined. Additional techniques may be necessary to identify subtype allotypes and haplotypes, including Western blotting with polyclonal or monoclonal antibodies following prolonged agarose gel electrophoresis, Rogers/Chido typing, typing of C4 alpha and beta chains, and DNA TaqI RFLP for the recognition of gene size and duplications.

Designations of C4 allotypes

The allotypes are to be designated according to their relative electrophoretic mobility by increasing arabic numbers from the cathode to the anode for both proteins (Fig. 1 and 2, Table 1). The designation of allotypes with migration positions that are cathodal of A 1 or B 1 should be preceded by the number 9 (e.g., A 91, A 92, B 91, B 92). The two most common allotypes in all ethnic groups, A 3 and B 1, as well as the majority of the less common variants of C4, will keep their single digit numeric designation, with the exception of C4B 5, C4B 6, and C4B 7. A new designation of this region was considered to be necessary since the most common variant "B 6", which is almost invariably associated with C4A 4, HLA-B55 and DR1 or 6, has repeatedly been published as C4B 5. Thus, to avoid any further misunder-

* This article was drafted by a group of experts at the time of the Vth Complement Genetics Workshop (Mainz, Germany, 1989) and has been approved by the Nomenclature Committee of IUIS. A French translation appears on pages 536–540.

Requests for reprints and all correspondence should be addressed to the Chairman of the IUIS Nomenclature Committee, Dr M. Kazatchkine, Unité d'Immunopathologie, Hôpital Broussais, 96 rue Didot, 75014-Paris, France.

¹ Members of the group of experts: G. Mauff (Germany) (*Chairman*), M. Abbal (France), C.A. Alper (USA), F. Christiansen (Australia), M. Cuccia (Italy), R. Dawkins (Australia), G. Doxiadis (Germany), E. du Toit (South Africa), C. Giles (United Kingdom), G. Geserick (Germany), G. Hauptmann (France), M. Hobart (United Kingdom), M. Lokki (Finland), R. McLean (USA), S. Nakamura (Japan), G. O'Neill (USA), J. Partanen (Finland), Ch. Rittner (Germany), P.M. Schneider (Germany), O. Segurado (Spain), I. Siemens (Germany), K. Suzuki (Japan) and I.T. de Messias (Brazil).

Reprint No. 5311

Fig. 1. **C4 allotypes**. Prolonged immunofixation agarose-gel electrophoresis (CARB-B and neuraminidase (NANA'se) treatment) of standard and rare allotypes submitted to the VIth Complement Genetics Workshop Reference Typing. In italics: classified allotype.

Phenotype:	C4A	B		C4A	B
<i>a</i> 1: WOO 001/1	8	1	2: CUC 001/1	7, 3	1
3: RIT AB	6	1	4: TAB 001/2	58, 3	3, 1
5: MAU 006/5	55, 2	1	6: ALP 001	5, 3	1
7: DUT 002/2	45, 12	(92)	8: MAU 037/1	4	2
9: MAU 015/1	3	1	10: MAU 006/5	55, 2	1
11: ALP 004	12, 91	Q0	12: ALP 006	3, 1	1
13: ALP 007/2	91	Q0			
<i>b</i> 14: RIT HDW	4, 3, 2	6	15: RIT KHH	4, 3, 2	5
16: TOK CWT2	4	45, 2	17: DOX 001/1	3	35, 22, 1
18: ALP 007/1	91 ^a	35 ^a	19: DAW Rob	3	3, 1
20: DOX 001/1	3	35, 22, 1	21: MAU 037/1	4	2
22: MAU 006/4	4	5, 3, 13, 1	23: HAU 002/2	3, 2	12, 1
24: TAB 001/7	3, 2	11, 1			
<i>c</i> 25: DUT 002/2	45, 12	92	26: PAR 001/1	6, 3	1, 94
27: TOK CWT6	4	2, 1, 96			

^a A 91 B 35 in sample 18 could not electrophoretically be separated but were distinguished by lysis and segregation analysis.

Fig. 2. **Relative migration distances of C4 allotypes.** (VIth Complement Genetics Workshop Reference Typing)

standing, the variant designated B 5 in the 1983 nomenclature will now be designated B 45; B 6 will be designated B 5, and B 7 will be designated B6. The deleted or non-expressed C4A will be designated C4A Q0; the deleted or non-expressed C4B will be designated C4B Q0.

As proposed in the earlier nomenclature, allotypes characterized by an intermediate migration between previously described allotypes will receive a two (or three) digit designation. Newly discovered allotypes should not interfere with already described variants; they should receive a one-digit-designation if they migrate outside the range of the known variants, two or three digits if they migrate between known allotypes. The classification of an allotype based on its migration may be estimated relatively to the major or minor bands observed following neuraminidase treatment of C4. A more reliable classification will result from the measurements of relative migration distances following treatment with CARB-B (the distance between C4B 1 and C4A 3 is given a reference value of 100) (Table 1) and electrophoretic side-by-side comparison.

The C4A 51, 14, 13, 11, C4B 51, 31, 29, 21, 91, 95 variants described in the 1983 nomenclature statement have not been submitted to the reference typing

of the VIth Complement Genetics Workshop. C4B 31 is now considered to be identical to C4A 91 and B 29 identical to B 3. Other variants may have received new designations (e.g., C4A 51, A 91, B 51 or B 4) or belong to not yet recognized heterogeneous groups (e.g., A 14, A 13, 11, or B 21). Classification of these variants will have to wait for future reference typing.

Duplicated loci, designated as haplotype or genotype will be expressed by repeating the locus symbol: e.g., *C4A*3 A*2*; if designated as phenotype or allotype, they will be expressed in parentheses without repetition of the locus symbol: e.g., C4A (3,2).

Aberrant allotypes discovered by additional methods, e.g., Rodgers and Chido typing, Western blot with monoclonal antibodies, C4-chain typing or gene size of restriction fragment length polymorphisms (RFLPs) will not receive a special nomenclature. Subtypes should be designated by a special suffix to the main allotype.

For RFLPs, designations should indicate the probe, restriction sites (enzymes), size of the detectable fragments, and possibly their relative intensities.

C4 reference variants

A small number of standard reference variants will be available on request. They are exclusively intended for the classification of internal laboratory standards.

Addendum

Since the VIth Complement Genetics Workshop a further C4 reference typing took place during the XI International Histocompatibility Workshop in Yokohama, Japan, 1991, Ten additional C4 variants were newly discovered and characterized (see Table 2 (10)).

References

1. Mauff, G. et al. Statement on the nomenclature of human C4 allotypes. *Immunobiol.*, **164**: 184–191 (1983).
2. Awdah, Z.L. et al. Inherited structural polymorphism of the fourth component of human complement. *Proc. Natl Acad. Sci.*, **77**: 3576–3580 (1980).
3. Tilley, C.A. et al. Localization of Chido and Rodgers determinants to the C4d fragment of human C4. *Nature*, **276**: 714–716 (1978).
4. O'Neill, G.J. et al. Two HLA-linked loci controlling the fourth component of human complement. *Proc.*

Table 1: Alleles of C4^a

Allele designation		Mean RM	N	Lysis type	MAB
New	Previous				
A Q0	A Q0	Silent allele			
A 8	A 7	197.2	1	A	nd
A 7	A 7	183.9	1	A	A
A 6	A 6	138.2 (136.3, 139.4) ^b	4	A	A
A 58	A 6	136.0	1	A	A
A 55	A 6	127.8 (127.5, 128.0)	2	A	A
A 5	A 5	119.4 (116.1, 121.1)	4	A	A
A 45	A 5	116.9	1	A	A
A 4	A 4/35	107.9	1	A	A
A 3	A 3	98.9	1	A	A
A 2	A 2	82.6	1	A	A
A 12	A 12/A 1	64.0 (59.6, 67.8)	6	A	A/B
A 1	A 1	54.2 (53.6, 54.8)	3	A	A/B
A 91	A 91/A 90/A 1/B 31	47.8 (45.3, 49.8)	6	A	B
B Q0	B Q0	Silent allele			
B 6	B 6/B 7	72.6 (72.2, 73.0)	2	B	B/A
B 5	B 5/B 6	67.3 (62.5, 70.4)	8	B	A/B
B 45	B 5	59.2	1	B	A
B 4	B 4	46.6 (46.3, 47.2)	3	B	A/B
B 35	B 3	43.5 (42.6, 44.3)	2	B	B
B 3	B 29/3/4	39.2 (37.0, 42.5)	9	B	A/B
B 22	B 22	33.2	1	B	B
B 2	B 2	29.4 (27.6, 31.2)	2	B	B
B 13	B 12	12.9 (12.7, 13.2)	3	B	A
B 12	B 12	9.5 (8.7, 10.0)	3	B	A
B 11	B 12/A 95	7.7	1	B	A
B 1	B 1	0.0	1	B	B
B 92	B 92	-20.7 (-19.7, -21.1)	2	B	B
B 94	B 94	(-40.7) ^c	1	B	B
B 95	B 95	nd	1	B	nd
B 96	B 9	(-92.6) ^c	1	B	B

^a Abbreviations: nd, not determined. RM, relative migration value (mean value if several samples were tested; three to ten determinations per individual sample). N, number of tested samples. MAB, monoclonal antibody reactivity anti-C4A/Rg1, 2, anti-C4B/Ch1 (8,9).

^b Figures in parentheses are the ranges of RM values (lowest and highest individual allotype value).

^c Only estimates.

Table 2: Newly discovered C4 alleles at the XI Histocompatibility Workshop, 1991

Allele designation	Mean RM ^a	Lysis type	MAB ^a
A 62	145.9	A	A
A 3 "hybrid"	100.0	A	<u>A+B</u> ^b
A 22	84.6 (83.0, 86.2) ^c	A	A
A 19	81.2	A	A
A 95	0.0	A	<u>B</u> ^b
B 7	81.9	B	B
B 18	25.5 (24.4, 26.5) ^c	B	B
B 17	23.5	B	B
B 16	22.6	B	B
B 15	18.2	B	B

^a RM, relative migration value (mean value if several samples were tested; three to ten determinations per individual sample); MAB, monoclonal antibody reactivity with anti-C4A/Rg1,2, anti-C4B/Ch1.

^b Aberrant allotypes are underlined.

^c Figures in parentheses are the ranges of RM values (lowest and highest individual allotype value).

Natl Acad. Sci., **75**: 5165–5169 (1978).

5. **Shows, T.B. et al.** Guidelines for human gene nomenclature. An international system for human gene nomenclature. *Cytogenet. cell genet.*, **46**: 11–28 (1987).
6. **Isenman, D.E. & Young J.R.** Comparison of functional properties of the human C4 isotypes. The molecular basis for the difference in immune hemolysis activity of the Chido and Rodgers isotypes of fourth human complement component. *J. immunol.*, **132**: 3019–3027 (1984).
7. **Sim, E. & Cross, S.J.** Phenotyping of human complement C4, a class-III HLA antigen. *Biochem. j.*, **239**: 763–767 (1986).
8. **Doxiadis, G. & Grosse-Wilde, H.** C4 allotyping by prolonged gel electrophoresis and immunoblotting using monoclonal and polyclonal antibodies. *Complement inflamm.*, **7**: 267–276 (1990).
9. **Giles, C.** C4: Rogers and Chido typing. *Complement inflamm.*, **7**: 213–217 (1990).
10. **Mauff, G. et al.** C4 reference typing report of the XI International Histocompatibility Workshop. In: Tsuji, K. et al., ed. *Histocompatibility, 1991*. Vol. 1. Oxford, Oxford University Press (in press).

Nomenclature révisée de C4, quatrième composant du complément humain*

Sous-Comité de nomenclature OMS–UISI¹

Cette note terminologique a pour but de présenter des recommandations pour la désignation des allotypes du C4, le quatrième composant du complément humain, qui ont été approuvées par le Comité de nomenclature de l'Union internationale des Sociétés d'Immunologie (UISI).

Nomenclature de C4 et techniques de typage

Principes généraux

Deux formes polymorphiques de C4 qui diffèrent par leur antigénicité, désignées par C4A et C4B sont présentes dans le plasma de la plupart des individus (2, 3). C4A et C4B sont codés dans deux loci distincts mais proches l'un de l'autre, situés dans le complexe majeur d'histocompatibilité, sur le bras court du chromosome 6 (4). Des duplications, des délétions ou la non expression des gènes sont fréquentes pour les deux loci. Certains individus possèdent des gènes C4 hybrides, qui coderaient pour des protéines anormales, dont certaines exprimeraient une antigénicité inverse de celle attendue.

Une nomenclature commune des allotypes de C4 a été proposée pour la première fois en 1983 (1). L'identification ultérieure de protéines anormales, celle de gènes C4 dupliqués dans des haplotypes bien définis comportant d'autres gènes du CMH et le nombre croissant de nouveaux variants décrits dans la littérature, ont imposé une révision de cette

nomenclature. La nouvelle nomenclature présentée ici suit les règles générales des "Guidelines for human gene nomenclature" (5) et les règles générales proposées dans la nomenclature de 1983. Dans la mesure où la protéine C4B est constamment retrouvée associée à l'expression de l'épitope Chido 4 et à une forte activité hémolytique, il est recommandé pour distinguer C4A de C4B d'évaluer l'activité hémolytique relative par révélation, après séparation électrophorétique des protéines en gel d'agarose, avec du sérum de cobaye déficient en C4 et des globules rouges de mouton. C4B a une activité hémolytique environ quatre fois supérieure à celle de C4A (6). La technique de base du phénotypage consiste donc à séparer les protéines par électrophorèse en gel d'agarose, à faire ensuite une immunofixation à l'aide d'antisérums anti-C4 et, parallèlement, une révélation hémolytique selon la technique décrite au tableau 1 de la nomenclature de 1983. Cependant, il faut traiter les échantillons non seulement par la neuraminidase mais aussi par la carboxypeptidase B (CARB-B) (7) si l'on cherche à déterminer le nombre d'allèles exprimés et leurs distances relatives de migration. D'autres techniques peuvent être nécessaires pour identifier des sous-allotypes et haplotypes, en particulier le Western blot (immunotransfert) avec anticorps polyclonaux ou monoclonaux après électrophorèse prolongée en gel d'agarose, le typage de Rogers et Chido, le typage des chaînes alpha et bêta de C4 et l'étude du polymorphisme de la longueur des fragments de restriction (RFLP) avec la polymérase Taq 1 pour repérer les duplications et la taille des gènes.

Nomenclature des allotypes de C4

Les allotypes seront désignés par un chiffre arabe selon leur mobilité électrophorétique relative, le chiffre augmentant de la cathode à l'anode, pour chacune des protéines C4 (Fig. 1 et 2, tableau 1). La désignation des allotypes dont la migration est plus

* Cette note terminologique a été rédigée par un groupe d'experts à l'occasion du VI^e Atelier sur la génétique du complément qui s'est tenu à Mayence (Allemagne) en 1989. Elle a été approuvée par le Comité de nomenclature de l'UISI. L'original anglais figure dans ce même *Bulletin*, pages 531–535.

Tirés à part et correspondance: Dr M. Kazatchkine, Président du Comité de nomenclature de l'UISI, Unité d'Immunopathologie, Hôpital Broussais, 96 rue Didot, 75014 Paris (France).

¹ Membres du groupe d'experts: G. Mauff (Allemagne) (*Responsable du groupe d'experts*), M. Abbal (France), C.A. Alper (Etats-Unis d'Amérique), F. Christiansen (Australie), M. Guccia (Italie), R. Dawkins (Australie), G. Doxiadis (Allemagne), E. du Toit (Afrique du Sud), G. Giles (Royaume-Uni), G. Geserick (Allemagne), G. Hauptmann (France), M. Hobart (Royaume-Uni), M. Lokki (Finlande), R. McLean (Etats-Unis d'Amérique), S. Nakamura (Japon), G. O'Neill (Etats-Unis d'Amérique), J. Partanen (Finlande), Ch. Rittner (Allemagne), P.M. Schneiden (Allemagne), O. Segurado (Espagne), I. Siemens (Allemagne), K. Suzuki (Japon), J.T. de Messias (Brésil).

Fig. 1. **Allotypes de C4.** Immunofixation prolongée après électrophorèse en gel d'agarose d'allotypes de référence et d'allotypes rares examinés au VI^e Atelier sur la génétique du complément (Typage de Référence). (Ces échantillons ont été traités par la CARB-B et la neuraminidase. Les allotypes classés sont en italique)

Phénotype:	C4A	B		C4A	B
<i>a</i> 1: WOO 001/1	8	1	2: CUC 001/1	7, 3	1
3: RIT AB	6	1	4: TAB 001/2	58, 3	3, 1
5: MAU 006/5	55, 2	1	6: ALP 001	5, 3	1
7: DUT 002/2	45, 12	(92)	8: MAU 037/1	4	2
9: MAU 015/1	3	1	10: MAU 006/5	55, 2	1
11: ALP 004	12, 91	Q0	12: ALP 006	3, 1	1
13: ALP 007/2	91	Q0			
<i>b</i> 14: RIT HDW	4, 3, 2	6	15: RIT KHH	4, 3, 2	5
16: TOK CWT2	4	45, 2	17: DOX 001/1	3	35, 22, 1
18: ALP 007/1	91 ^a	35 ^a	19: DAW Rob	3	3, 1
20: DOX 001/1	3	35, 22, 1	21: MAU 037/1	4	2
22: MAU 006/4	4	5, 3, 13, 1	23: HAU 002/2	3, 2	12, 1
24: TAB 001/7	3, 2	11, 1			
<i>c</i> 25: DUT 002/2	45, 12	92	26: PAR 001/1	6, 3	1, 94
27: TOK CWT6	4	2, 1, 96			

(conditions habituelles de séparation)

^a Dans l'échantillon 18, A 91 et B 35 n'ont pas pu être séparés par électrophorèse mais ont pu être distingués d'après les caractéristiques de lyse et de ségrégation.

Fig. 2. Distance relative de migration des allotypes de C4. (VI^e Atelier sur la génétique du complément [Typage de Référence])

cathodique que A 1 ou B 1, sera précédée du chiffre 9 (exemple: A 91, A 92, etc...; B 91, B 92 etc...). Les deux allotypes les plus communément rencontrés dans tous les groupes ethniques, A 3 et B 1, ainsi que la majorité des variants moins fréquents de C4, conserveront leur désignation à un seul chiffre à l'exception de C4B 5, C4B 6 et C4B 7. Une nouvelle nomenclature des allotypes de cette région a été jugée nécessaire, le variant le plus fréquent "B 6", presque toujours associé à C4A 4, HLA-B55 et DR1 ou DR6, ayant souvent été désigné dans la littérature par C4B 5. Ainsi, pour éviter toute confusion, le variant désigné par B 5, dans la nomenclature de 1983 sera-t-il maintenant désigné par B 45; B 6 sera désigné par B 5, et B 7 par B 6. Les gènes délétés ou non exprimés de C4A seront désignés par C4A Q0; les gènes délétés ou non exprimés de C4B seront désignés par C4B Q0.

Comme cela a été proposé dans la nomenclature de 1983, les allotypes caractérisés par une migration intermédiaire entre celle d'allotypes précédemment décrits auront une désignation à deux ou trois chiffres. La découverte de nouveaux allotypes ne doit pas modifier la nomenclature des variants précédemment décrits: leur nomenclature comportera un seul chiffre s'ils migrent hors des zones de migration de variants connus et deux ou trois chiffres s'ils

migrent entre des variants connus. La classification d'un allotype d'après sa distance de migration peut être appréciée par rapport à la position des bandes majeures ou mineures observées après traitement du C4 par la neuraminidase. La classification est plus fiable si on mesure les distances relatives de migration après traitement par la CARB-B (la distance séparant les formes C4B 1 et C4A 3 est prise arbitrairement comme valeur de référence égale à 100) (tableau 1) et si on compare les profils électrophorétiques bande par bande.

Les variants C4A 51, 14, 13, 11, C4B 51, 31, 29, 21, 91 et 95 décrits dans la nomenclature de 1983 n'ont pas été examinés par le groupe sur le typage de référence du VI^e Atelier sur la génétique du complément. C4B 31 est maintenant considéré comme identique à C4A 91 et B 29 identique à B 3. D'autres variants peuvent avoir reçu une nouvelle désignation (C4A 51, A 91, B 51 ou B 4) ou appartenir à des groupes hétérogènes non encore identifiés (A 14, A 13, 11 ou B 21). La classification de ces variants devra attendre un prochain typage de référence.

Les loci dupliqués, s'il s'agit d'un haplotype ou d'un génotype, seront désignés en répétant le symbole du locus: C4A*3 A*2; s'il s'agit d'un phénotype ou d'un allotype, les chiffres seront mis entre parenthèses sans répéter le symbole désignant le locus: C4A (3, 2).

Les allotypes anormaux mis en évidence par d'autres méthodes, typage de Rogers/Chido, Western blot avec anticorps monoclonaux, typage des chaînes de C4 ou RFLP, ne feront pas l'objet d'une nomenclature particulière. Les sous-types seront désignés en ajoutant un suffixe à la nomenclature de l'allotype principal.

En ce qui concerne les RFLP, on indiquera la nature de la sonde, les enzymes de restriction utilisées (et donc les sites de restriction), la taille des fragments détectés et si possible l'intensité relative avec laquelle ils sont détectés.

Variants de référence

Un certain nombre de variants de référence peuvent être obtenus sur demande auprès du Professeur Mauff. Ces variants de référence sont exclusivement réservés à la classification des étalons internes des laboratoires.

Additif

Depuis le VI^e Atelier sur la génétique du complément, un autre Atelier pour le typage de référence de C4 a eu lieu à l'occasion du XI^e Atelier international sur l'histocompatibilité, à Yokohama (Japon) en 1991. On a découvert 10 autres variants de C4, dont les caractéristiques sont indiquées au tableau 2 (10).

Tableau 1: Allèles de C4^a

Nomenclature		DRM (moyenne)	n	Lysotype	ACM
Nouvelle	Ancienne				
A Q0	A Q0	Allèle silencieux			
A 8	A 7	197,2	1	A	nd
A 7	A 7	183,9	1	A	A
A 6	A 6	138,2 (136,3—139,4) ^b	4	A	A
A 58	A 6	136,0	1	A	A
A 55	A 6	127,8 (127,5—128,0)	2	A	A
A 5	A 5	119,4 (116,1—121,1)	4	A	A
A 45	A 5	116,9	1	A	A
A 4	A 4/35	107,9	1	A	A
A 3	A 3	98,9	1	A	A
A 2	A 2	82,6	1	A	A
A 12	A 12/A 1	64,0 (59,6—67,8)	6	A	A/B
A 1	A 1	54,2 (53,6—54,8)	3	A	A/B
A 91	A 91/A 90/A 1/B 31	47,8 (45,3—49,8)	6	A	B
B Q0	B Q0	Allèle silencieux			
B 6	B 6/B 7	72,6 (72,2—73,0)	2	B	B/A
B 5	B 5/B 6	67,3 (62,5—70,4)	8	B	A/B
B 45	B 5	59,2	1	B	A
B 4	B 4	46,6 (46,3—47,2)	3	B	A/B
B 35	B 3	43,5 (42,6—44,3)	2	B	B
B 3	B 29/3/4	39,2 (37,0—42,5)	9	B	A/B
B 22	B 22	33,2	1	B	B
B 2	B 2	29,4 (27,6—31,2)	2	B	B
B 13	B 12	12,9 (12,7—13,2)	3	B	A
B 12	B 12	9,5 (8,7—10,0)	3	B	A
B 11	B 12/A 95	7,7	1	B	A
B 1	B 1	0,0	1	B	B
B 92	B 92	-20,7 (-19,7—21,1)	2	B	B
B 94	B 94	(-40,7) ^c	1	B	B
B 95	B 95	nd	1	B	nd
B 96	B 9	(-92,6) ^c	1	B	B

^a nd: non déterminé. DRM distance relative de migration (moyenne si plusieurs échantillons ont été testés; 3 à 10 mesures par échantillon). n: nombre d'échantillons testés. ACM: réactivité avec les anticorps monoclonaux anti-C4A/Rg1, 2 et anti-C4B/Ch1 (8, 9).

^b Les chiffres entre parenthèses indiquent les valeurs extrêmes de la DRM correspondant à l'allotype.

^c Estimations.

Table 2: Allèles de C4 récemment découverts, étudiés au XI^e Atelier sur l'histocompatibilité, 1991

Nomenclature	DRM (moyenne ^a)	Lysotype	ACM ^a
A 62	145.9	A	A
A 3 "hybride"	100.0	A	<u>A+B</u> ^b
A 22	84.6 (83.0, 86.2) ^c	A	<u>A</u>
A 19	81.2	A	A
A 95	0.0	A	<u>B</u> ^b
B 7	81.9	B	B
B 18	25.5 (24.4, 26.5) ^c	B	B
B 17	23.5	B	B
B 16	22.6	B	B
B 15	18.2	B	B

^a DRM: distance relative de migration (moyenne si plusieurs échantillons ont été testés; 3 à 10 mesures par échantillon). ACM: réactivité avec les anticorps monoclonaux anti-C4A/Rg 1, 2 et anti-C4B/Ch1.

^b Les allotypes aberrants sont soulignés.

^c Les chiffres entre parenthèses indiquent les valeurs extrêmes de la DRM correspondant à l'allotype.

Bibliographie

1. Mauff, G. et al. Statement on the nomenclature of human C4 allotypes. *Immunobiol.*, **164**: 184–191 (1983).
2. Awdeh, Z.L. et al. Inherited structural polymorphism of the fourth component of human complement. *Proc. Natl. Acad. Sci.*, **77**: 3576–3580 (1980).
3. Tilley, C.A. et al. Localization of Chido and Rodgers determinants to the C4d fragment of human C4. *Nature*, **276**: 714–716 (1978).
4. O'Neill, G.J. et al. Two HLA-linked loci controlling the fourth component of human complement. *Proc. Natl. Acad. Sci.*, **75**: 5165–5169 (1978).
5. Shows, T.B. et al. Guidelines for human gene nomenclature. An international system for human gene nomenclature. *Cytogenet. cell genet.*, **46**: 11–28 (1987).
6. Isenman, D.E. & Young, J.R. Comparison of functional properties of the human C4 isotypes. The molecular basis for the difference in immune hemolysis activity of the Chido and Rodgers isotypes of fourth human complement component. *J. Immunol.*, **132**: 3019–3027 (1984).
7. Sim, E. & Cross, S.J. Phenotyping of human complement C4, a class-III HLA antigen. *Biochem. j.*, **239**: 763–767 (1986).
8. Doxiadis, G. & Grosse-Wilde, H. C4 allotyping by prolonged gel electrophoresis and immunoblotting using monoclonal and polyclonal antibodies. *Complement Inflamm.*, **7**: 267–276 (1990).
9. Giles, C. C4: Rogers and Chido typing. *Complement Inflamm.*, **7**: 213–217 (1990).
10. Mauff, G. et al. C4 Reference typing report of the XI International Histocompatibility Workshop. In: Tsuji, K. et al. Histocompatibility 1991, Vol. 1, Oxford University Press (1992, sous presse).