

# Terminology/ Terminologie

## Nomenclature for human complement component C2\*

WHO-IUIS Nomenclature Sub-Committee<sup>1</sup>

*This note describes the designations for variants of the human complement component C2, which were approved by the Nomenclature Committee of the International Union of Immunological Societies (IUIS).*

### C2 variants

The reference typing recommended by the Sixth Complement Genetics Workshop permits nine electrophoretic variants of C2 to be distinguished (Fig. 1). In addition to the common form C2 C, four acidic variants and four basic variants are observed (Table 1).

Differences in pI between variants are difficult to establish. We therefore propose to designate the variants according to their relative IEF migration, taking the distance between the two major bands of the common C2 C as a reference unit. This distance has been estimated to be approximately 0.1 pH interval (3). As initially proposed, the common C2 allele is called C2\*C; the acidic and basic alleles are designated C2\*A and C2\*B, respectively (1, 2). The numeric symbols, corresponding to the relative migration value, clearly permit the rare acidic and

rare basic variants to be differentiated. However, the most common basic variant (approximate gene frequency, 0.02 to 0.04), designated in this nomenclature as B03, may still in common usage be named C2 B. The nomenclature of all the variants tested for the Workshop is given in Fig. 1 and conforms to the guidelines of the international system for human gene nomenclature (6). The previously described C2 A1 and C2 A2 variants (4, 5) were not available for comparison. Consequently, the present note probably does not include all of the variants of C2 thus disclosed. Other variants and new variants may easily be included in this nomenclature after comparison with the currently reported variants.

\* This article was drafted by a group of experts at the time of the VIth Complement Genetics Workshop (Mainz, Germany, 1989) and has been approved by the Nomenclature Committee of IUIS. A French translation appears on pages 529–530. Requests for reprints and all correspondence should be addressed to the Chairman of the IUIS Nomenclature Committee, Dr M.D. Kazatchkine, Unité d'Immunopathologie, Hôpital Broussais, 96 rue Didot, 75014-Paris, France.

<sup>1</sup> Members of the group of experts: G. Hauptmann (France) (Chairman), M. Abbal (France), C.A. Alper (USA), D. Arnold (France), F. Christiansen (Australia), R.L. Dawkins (Australia), G. Doxiadis (Germany), G. Geserick (Germany), C.M. Giles (United Kingdom), M. Hobart (United Kingdom), I. Jahn (France), M.L. Lokki (Finland), G. Mauff (Germany), S. Nakamura (Japan), G.J. O'Neill (USA), Ch. Rittner (Germany), P.M. Schneider (Germany), O.G. Segurado (Spain), I. Siemens (Germany), K. Suzuki (Japan), K. Tokunaga (Japan), and B. Uring-Lambert (France).  
Reprint No. 5310

### References

1. Alper, C. Inherited structural polymorphism in human C2: evidence for genetic linkage between C2 and BF. *J. exp. med.*, **144**: 1111–1115 (1976).
2. Jahn, I. et al. C2 reference typing report. *Complement inflamm.*, **7**: 175–182 (1990).
3. Meo, T. et al. Mapping of the HLA locus controlling C2 structural variants and linkage disequilibrium between alleles C2<sup>2</sup> and Bw 15. *Eur. j. immunol.*, **6**: 916–919 (1976).
4. Pariser, K. et al. Evidence for silent or null gene in hereditary C2 deficiency. *J. immunol.*, **121**: 2580–2581 (1978).
5. Raum, D. et al. Mapping of the structural gene for the second component of complement with respect to the human major histocompatibility complex. *Am. j. hum. genet.*, **31**: 35–41 (1979).
6. Shows, T.B. et al. International system for human gene nomenclature. *Cytogenet. cell genet.*, **25**: 96–116 (1979).

Table 1: The conclusive identification of C2 allotypes<sup>a</sup>

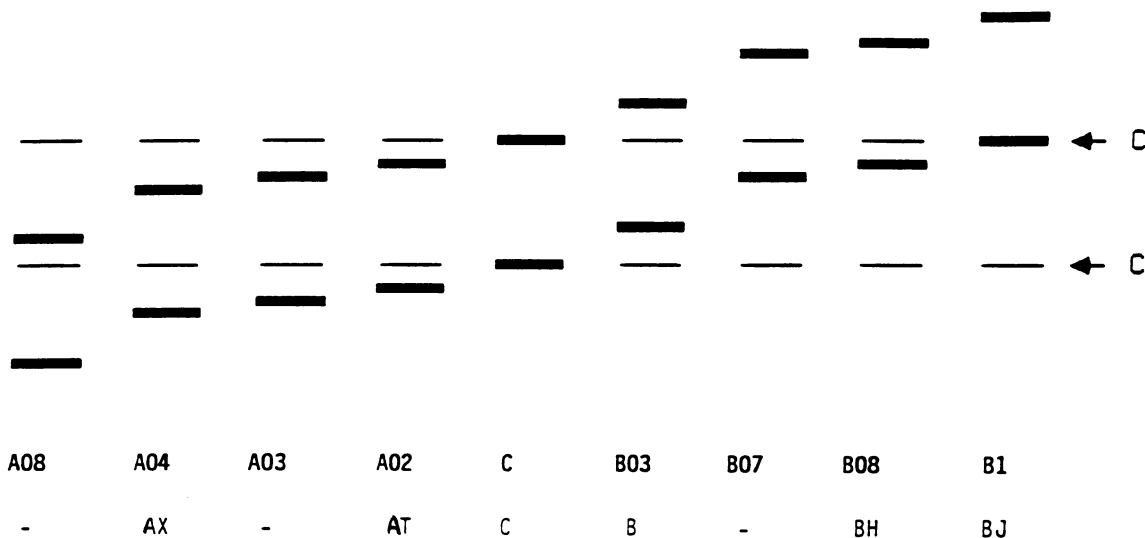
New designation	A08	A04	A03	A02	C	B03	B07	B08	B1
Old designation	-	AX	-	AT	C	B	-	BH	BJ
Native C2	±	+	+	+	+	+	±	±	-
C2a fragment	-	-	-	-	-	+	±	±	-
Desialized C2	+	-	-	-	-	-	±	±	+
Native C2 and desialized C2	+	+	+	+	+	+	+	+	+

<sup>a</sup> + : method sufficient by itself for the identification of the variant.

± : results need confirmation by data obtained from other methods.

- : method not sufficient by itself for identifying the variant. Study of native and desialized C2 is necessary to identify all C2 variants.

Fig. 1. Schematic representation of the C2 allotypes of C2 (IEF and immunoblotting of the native protein) and nomenclature of C2 variants. The two major bands of the common form C2 C are indicated by arrows. The distance between the arrows is used as a reference unit for the estimation of the relative IEF migration distances, permitting a numeric designation. The new variant designation is indicated in bold characters.



# Nomenclature de C2, deuxième composant du complément humain\*

Sous-comité de nomenclature OMS–UISI<sup>1</sup>

*Cette note a pour but de présenter des recommandations pour la désignation des variants du C2, le deuxième composant du complément humain, approuvées par le Comité de nomenclature de l'Union internationale des Sociétés d'Immunologie (UISI).*

## Variants du C2

Les travaux du VI<sup>e</sup> Atelier sur la génétique du complément ont permis de distinguer neuf variants électrophorétiques du C2, schématiquement représentés à la figure 1. En plus de la forme courante C2 C, quatre variants acides et quatre variants basiques ont été identifiés (tableau 1).

La différence entre les points isoélectriques des variants est difficile à mettre en évidence; c'est pourquoi, il est proposé de désigner les variants selon leur distance relative de migration en focalisation isoélectrique, en prenant comme unité de référence la distance qui sépare les deux bandes majeures de la forme la plus courante C2 C. Cette distance correspond approximativement à 0,1 unité de pH (3). Conformément à une proposition antérieure, l'allèle le plus fréquent de C2 sera appelé C2\*C; les allèles acides et basiques seront désignés par C2\*A et C2\*B respectivement (1, 2). Les chiffres indiquant les distances relatives de migration permettent de distin-

guer les variants acides et basiques rares. Cependant, le plus fréquent des variants basiques (dont la fréquence génique est d'environ 0,02 à 0,04), désigné dans cette nomenclature par B03, pourra toujours être désigné par C2 B dans la nomenclature courante. La nomenclature de tous les variants testés pour l'Atelier est présentée à la figure 1. Cette nomenclature est conforme aux recommandations de "l'International system for gene nomenclature" (6). Les variants C2 A1 et C2 A2 précédemment décrits (4 et 5) n'ont pas pu être inclus dans cette étude. La nomenclature présentée ici n'inclut probablement donc pas tous les variants connus de C2. D'autres variants, nouvellement ou anciennement décrits, pourront facilement être inclus dans la nomenclature après qu'ils aient été comparés aux variants décrits ici.

## Bibliographie

1. **Alper, C.** Inherited structural polymorphism in human C2: evidence for genetic linkage between C2 and BF. *J. exp. med.*, **144**: 1111–1115 (1976).
2. **Jahn, I. et al.** C2 reference typing report. *Complement inflamm.*, **7**: 175–182 (1990).
3. **Meo, T. et al.** Mapping of the HLA locus controlling C2 structural variants and linkage disequilibrium between alleles C2<sup>2</sup> and Bw 15. *Eur. j. immunol.*, **6**: 916–919 (1976).
4. **Pariser, K. et al.** Evidence for silent or null gene in hereditary C2 deficiency. *J. immunol.*, **121**: 2580–2581 (1978).
5. **Raum, D. et al.** Mapping of the structural gene for the second component of complement with respect to the human major histocompatibility complex. *Am. j. hum. genet.*, **31**: 35–41 (1979).
6. **Shows, T.B. et al.** International system for human gene nomenclature. *Cytogenet. cell genet.*, **25**: 96–116 (1979).

\* Cette note terminologique a été rédigée par un groupe d'experts à l'occasion du VI<sup>e</sup> Atelier sur la génétique du complément qui s'est tenu à Mayence (Allemagne) en juillet 1989. Elle a été approuvée par le Comité de nomenclature de l'UISI. L'original anglais figure dans ce même *Bulletin*, pages 527–528. 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).

<sup>1</sup> Membres du groupe d'experts: G. Hauptmann (France) (*Responsable du groupe d'experts*), M. Abbal (France), C.A. Alper (Etats-Unis d'Amérique), D. Arnold (France), F. Christiansen (Australie), R.L. Dawkins (Australie), G. Doxiadis (Allemagne), G. Geserick (Allemagne), C.M. Giles (Royaume-Uni), M. Hobart (Royaume-Uni), I. Jahn (France), M.L. Lokki (Finlande), G. Mauff (Allemagne), S. Nakamura (Japon), G.J. O'Neill (Etats-Unis d'Amérique), Ch. Rittner (Allemagne), P.M. Schneider (Allemagne), O.G. Segurado (Espagne), I. Siemens (Allemagne), K. Suzuki (Japon), K. Tokunaga (Japon), B. Uring-Lambert (France).

Tableau 1: Identification des allotypes de C2<sup>a</sup>

Nouvelle désignation	A08	A04	A03	A02	C	B03	B07	B08	B1
Ancienne désignation	–	AX	–	AT	C	B	–	BH	BJ
C2 natif	±	+	+	+	+	+	±	±	–
Fragment C2a	–	–	–	–	–	+	±	±	–
C2 désialilé	+	–	–	–	–	–	±	±	+
C2 natif et C2 désialilé	+	+	+	+	+	+	+	+	+

<sup>a</sup> + : la méthode donne une identification satisfaisante du variant.

± : les résultats demandent à être confirmés par d'autres méthodes.

– : la méthode donne une identification insatisfaisante du variant. L'étude doit avoir lieu sur le C2 natif et sur le C2 désialilé pour pouvoir identifier tous ses variants.

Fig. 1. Représentation schématique des allotypes de C2 (focalisation isoélectrique et immunotransfert de la protéine native) et nomenclature des variants de C2. Les deux bandes principales de la forme commune C2 C sont indiquées par des flèches. La distance entre les flèches sert d'unité de référence pour estimer la mesure de la distance relative de migration des variants, laquelle permet d'avoir une nomenclature numérique. La nouvelle nomenclature est donnée en caractères gras.

