

Messgröße: **α_1 -Antitrypsin (AAT)****Beschreibung, Pathophysiologie:**

α_1 -Antitrypsin ist ein Glykoprotein, das aus einer Polypeptidkette besteht, an die 3 Oligosaccharidketten gebunden sind (54000 Dalton). Das Protein wird in Leberzellen synthetisiert. α_1 -Antitrypsin ist der quantitativ wichtigste Proteinase-Inhibitor in Serum und Plasma. Es bewirkt die spezifische Inaktivierung von Serinproteasen (z.B. Trypsin, Chymotrypsin, Collagenase, Leukozyten-Elastase, Plasmin und Thrombin), mit denen es einen reversiblen Enzym-Inhibitor-Komplex bildet. α_1 -Antitrypsin macht den Hauptteil der elektrophoretisch aufgetrennten α_1 -Globulinfraktion aus. Da es sich um ein kleines Molekül handelt, diffundiert α_1 -Antitrypsin rasch in andere Körperflüssigkeiten, z.B. Bronchialsekrete.

α_1 -Antitrypsin ist ein wichtiges, positives Akute-Phase-Protein, dessen Konzentration bei Entzündungsprozessen (z.B. infektiösen und rheumatoiden Erkrankungen), Gewebnekrose, malignen Tumoren und Trauma erhöht ist. Eine Entzündung der Leberparenchymzellen geht häufig mit einem erhöhten α_1 -Antitrypsinspiegel einher, während die Konzentration der anderen Akute-Phase-Proteine unverändert bleibt.

Ein Verdacht auf einen akuten erblich bedingten α_1 -Antitrypsinmangel besteht bei Neugeborenen-Hepatitis, an die sich eine progressive Leberzirrhose im frühen Kindesalter anschließt. Zu vermuten ist ein angeborener α_1 -Antitrypsinmangel außerdem bei Ausbildung eines schweren, durch die Aktivität der Leukozyten-Elastase bedingten Lungenemphysems im Erwachsenenalter, infolge dessen es zu einem ungehinderten proteolytischen Abbau der Lungenparenchymzellen kommen kann.

Indikation:

Verdacht auf hereditären α_1 -AT-Mangel, wenn folgende Erkrankungen oder Symptome vorliegen:

- Ikterus prolongatus des Neugeborenen
- Hepatitis unklarer Genese im Säuglings- und Kleinkindalter
- Lungenemphysem beim Erwachsenen
- Hepatitis oder Leberzirrhose unklarer Genese beim Erwachsenen
- nekrotisierende Pannikulitis.

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter [Präanalytik/Entnahmesystem](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Probenmaterial:

Li-Heparin-Plasma

Einflussfaktoren:

Nicht bekannt.

Störfaktoren:

Der Analyt unterliegt der Serum-Index-Bestimmung (HIL-Check) der Roche Cobas-Systeme (c).

Hier gelten folgende Grenzen des Herstellers:

Hämolyse		Ikterus			Lipämie
Index H	≈ Hämoglobin (mg/dl)	Index I ggf. kon./ unkonj.	≈ konj. Bilirubin (μmol/l)	≈ unkonj. Bilirubin (μmol/l)	Index L
1000	1000	60	1026	1026	350

Bei Serum-Indizes unterhalb der aufgeführten Grenzen ist die Methode im Entscheidungsbereich laut Herstellerangaben analytisch um weniger als +/- 10% gestört.

Einheit:

g/l

Umrechnung:

$$\text{g/L} \times 18.4 = \mu\text{mol/L}$$

$$\text{g/L} \times 100 = \text{mg/dL}$$

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Die Referenzbereiche sind alters- und geschlechtsunabhängig.

Es gilt 0,9 - 2,0 g/l

Quelle: Dati F, Metzmann E. Proteins. Laboratory testing and clinical use. Diasys Diagnostic Systems GmbH, Holzheim, Germany (2005), S. 520.

Methode/Messverfahren/Gerät:

Immunologischer Trübungstest

Humanes α_1 -Antitrypsin bildet mit einem spezifischen Antiserum ein Präzipitat, das turbidimetrisch am Cobas 8000 gemessen wird.

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit:

Rückführbarkeit: Diese Methode wurde gegen das zertifizierte Referenzmaterial in Humanserum RM-DA470k/IFCC des IRMM (Institute for Reference Materials and Measurements) standardisiert.

Analysenfrequenz:

Täglich, an Routinetagen

Literatur:

Luisetti M, Seersholm N. α_1 -Antitrypsin deficiency. Thorax 59: 164 – 9 (2004)

Lomas DA. Loop-sheet polymerisation: the mechanism of alpha 1-antitrypsin deficiency. Respiratory Medicine 94: S3 – S6 (2000)

Thomas L. α_1 -Antitrypsin (AAT). Diagnose und Labor. 8. Auflage, 2012, S. 1206 – 1212 (2012)

Brandtly M: Report of the WHO meeting on alpha 1-antitrypsin deficiency. In: Human Genetics Program Division of Noncommunicable Diseases. Geneva: World Health Organisation (1996)

Dati F, Metzmann E. Proteins. Laboratory testing and clinical use. Diasys Diagnostic Systems GmbH, Holzheim, Germany S. 520 (2005).

Neueinführung ab:
entfällt