

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: $g/L \times 18.4 = \mu mol/L$ / $g/L \times 100 = mg/dL$
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 am Cobas c-System

 Humanes α_1 -Antitrypsin bildet mit einem spezifischen Antiserum ein Präzipitat, das turbidimetrisch 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

Haftungsausschluss

Jegliche Informationen wurden und werden vor ihrer Veröffentlichung mit äußerster Sorgfalt überprüft. Es wird jedoch keinerlei Gewähr für die Aktualität, Korrektheit, sachliche Richtigkeit, Vollständigkeit oder Qualität der bereitgestellten Informationen übernommen. Haftungsansprüche welche sich auf Schäden materieller oder ideeller Art beziehen, die durch die Nutzung oder Nichtnutzung der dargebotenen Informationen bzw. durch die Nutzung fehlerhafter und unvollständiger Informationen verursacht wurden, sind grundsätzlich ausgeschlossen, sofern nachweislich kein vorsätzliches oder grob fahrlässiges Verschulden vorliegt. Die Verwendung und Nutzung der Zusammenstellungen liegt daher alleine im Verantwortungsbereich des Nutzers/der Nutzerin, welche/r das Universitätsklinikum Ulm AöR gegenüber Ansprüchen Dritter schad- und klaglos halten wird (Haftungsfreistellung). Alle Veröffentlichungen sind freibleibend und unverbindlich. Es wird ausdrücklich vorbehalten, Teile der Veröffentlichung oder die gesamte Veröffentlichung ohne gesonderte Ankündigung zu verändern, zu ergänzen, zu löschen oder die Veröffentlichung zeitweise oder endgültig einzustellen.