

## Synonym

Keines

## Handelsname

Keiner

## Indikation

Coeruloplasmin ist das wesentliche Transportprotein für **Kupfer** im Blut. Daneben weist das Protein enzymatische Aktivität als Oxidase für verschiedene Substrate auf. Beim Morbus Wilson und dem Menkes-Syndrom, genetisch bedingten Störungen des Kupferstoffwechsels, ist die Coeruloplasmin-Konzentration im Serum stark erniedrigt, vor allem bei homozygoten Merkmalsträgern.

Coeruloplasmin-Erniedrigungen treten auch bei Leberinsuffizienz und Protein-Verlustsyndrom auf. Erhöhungen der Coeruloplasmin-Serumkonzentration werden bei Akute-Phase-Reaktionen, bei Einnahme hormoneller Kontrazeptiva und bei Cholestase beobachtet.

Unklare, Hepatitis-unabhängige Lebererkrankungen im Kindes- und Jugendalter (Verdacht auf M. Wilson)

Neuro-psychiatrische Symptomatik (Verdacht auf M. Wilson)

Neurodegenerative Symptome und Zeichen einer Bindegewebserkrankung bei Säuglingen und Kleinkindern (Verdacht auf Menkes-Erkrankung)

Hypochrome, mikrozytäre, Eisen-refraktäre (Coombs negative) Anämie (Verdacht auf nutritiven Cu-Mangel).

## Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

## Einheit

**Seit dem 5.10.2010:**

g/l

**Bis zum 5.10.2010:**

mg/l

## Probenmaterial

Li-Heparinplasma entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen.



## Referenzbereiche

Die Referenzbereiche sind alters- und geschlechtsabhängig

Zusammen mit Kupfer im Plasma und Urin wird Coeruloplasmin für die Diagnose des Menkes-Syndrom und des Morbus-Wilson herangezogen:

	Morbus Wilson	Menkes-Syndrom
Coeruloplasmin :	Nieder	Nieder
Kupfer im Plasma :	Nieder	Nieder
Kupferausscheidung im Urin :	Nieder	<b>Hoch</b>

Zur **laborchemischen Befundkonstellation** eines **Morbus Wilson** gehören:

- erhöhte Urinkupferausscheidung (> 80 µg/24 h)
- **erniedrigter Serum-Coeruloplasminspiegel (< 20 mg/dl)**
- erniedrigtes Serumkupfer (< 60 µg/dl, im hämolytischen Stadium erhöht möglich)
- erhöhtes freies Serumkupfer (>10 µg/dl, entspricht mehr als 10 % des Gesamtserumkupfers)
- erhöhter Kupfergehalt im Leberbiopat (> 250 µg/g Trockengewicht) (Ferenci 2004, Ferenci et al. 2005).

**Der positive prädiktive Wert einer erniedrigten Coeruloplasminkonzentration < 220 mg/l für den Morbus Wilson liegt bei ca. 5,9%. Ein Scoring-System zur Diagnose des Morbus Wilson wird empfohlen:**

Siehe hierzu [AWF-Leitlinie Morbus Wilson](#) bzw. [EASL Clinical practice Guidelines:Wilson's Disease \(2011\)](#)

Erniedrigte Werte werden gefunden bei:

20% Gesunder mit heterozygotem Cp-Mangel, renale oder enterale Cu-Verlust, Verlust über die Haut bei Verbrennungen, Malnutrition und Malabsorption, Lebererkrankungen.

Coeruloplasmin ist ein positives akute Phase Protein.

**Seit dem 18.05.2011:**

- Frauen 0,16 bis 0,45 g/l.
- Männer 0,15 bis 0,3 g/l.

Quelle Packungsbeilage firma Roche 2ß13-08, V8.0 Deutsch

**Seit dem 5.10.2010:**

Für Erwachsene gilt orientierend:

0,22 – 0,4 g/l (m),

0,25 – 0,6 g/l (w)

Kinder:

1 Tag	- 4 Monate	0,05 - 0,33	unabh.
5 Monate	- 6 Monate	0,26 - 0,83	unabh.
7 Monate	- 18 Monate	0,31 - 0,91	unabh.
18 Monate	- 36 Monate	0,31 - 0,91	unabh.
4 Jahre	- 9 Jahre	0,26 - 0,46	unabh.
10 Jahre	- 12 Jahre	0,25 - 0,45	unabh.
13 Jahre	- 19 Jahre	0,22 - 0,5	weiblich
13 Jahre	- 19 Jahre	0,15 - 0,37	männlich

Quelle: Thomas, L. Labor und Diagnose. 6. Auflage, TH-Books Verlagsgesellschaft mbH, Frankfurt/Main 2005 S. 954

**Bis zum 5.10.2010:**

Für Erwachsene gilt orientierend: 220 - 600 mg/l

Quelle: Thomas, L: Labor und Diagnose. 6. Auflage, TH-Books Verlagsgesellschaft mbH, Frankfurt/Main 2005

Kinder:

bis 3 Jahre	310 - 900	männlich
bis 3 Jahre	310 - 900	weiblich
bis 6 Monate	150 - 830	männlich
bis 6 Monate	150 - 830	weiblich

## Methode/Meßverfahren/Gerät

**Seit dem 5.10.2010:**

Immun-turbidimetrischer Test auf dem Gerät Roche Cobas 6000.

**Bis zum 5.10.2010:**

Immunologische Nephelometrie am Dade Behring Nephelometer II (BN II).

Standardisierung/Rückführbarkeit: Referenzpräparat CRM 470

## Analysenfrequenz

Täglich, an Routinetagen

## Literatur/Quelle der Referenzbereiche

- Johnson AM: Coeruloplasmin. In: Ritchie RF, Navolotskaia O, eds. Serumproteins in clinical medicine. Scarborough: Foundation for Blood Research, 13.01: 1 – 8 (1996)
- Maier-Dobesberger T: Morbus Wilson. Dtsche Med Wschr 124: 493 – 6 (1999)
- Stremmel W: Pathogenese des Morbus Wilson. Z Gastroenterol 30: 1999 – 201 (1992)
- Tümer Z, Horn N: Menkes disease: recent advances and new insights into copper metabolism. Ann Med 28: 121 – 9 (1996)
- Hiroko Kodama et al: Inherited Copper Transport Disorders: Biochemical Mechanisms, Diagnosis, and Treatment. Current Drug Metabolism, 2012, 13, 237-250.

