Leistungsverzeichnis Coeruloplasmin FB-PÄ 6 COE OE

Messgröße:

Coeruloplasmin

Beschreibung, Pathophysiologie:

Coeruloplasmin ist ein Akutphasen- und Transportprotein. Das blaugefärbte Glykoprotein gehört elektrophoretisch zur α_2-Globulinfraktion und enthält pro Molekül 8 Kupferatome.

Mit der Coeruloplasminsynthese im Hepatozyten erfolgt der Einbau des Kupfers. Nach Sekretion aus der Leber wandert das Coeruloplasmin zu den Geweben des Kupferverbrauchs und wird dort unter Freisetzung des Kupfers abgebaut. Neben dem Kupfertransport besitzt das Coeruloplasmin eine katalytische Funktion bei der Oxidation von Eisen (Fe^{2+} zu Fe^{3+}), Polyaminen, Katecholaminen und Polyphenolen.

Erniedrigte Konzentrationen treten bei der autosomal-rezessiv vererbten hepatolentikulären Degeneration (Morbus Wilson) auf. Pathochemisch beruht diese Erkrankung mit verminderter Coeruloplasminsynthese auf dem fehlenden Cu^{2+}-Einbau in das Molekül infolge von defektem Metallothionin. Die Folge sind pathologische Ablagerungen von Kupfer in Leber (mit Entwicklung einer Zirrhose), Hirn (mit neurologischer Symptomatik), Kornea (Kayser-Fleischer-Ring) und Niere (Hämaturie, Proteinurie, Aminoazidurie). Bei dem seltenen Menke-Syndrom liegt eine genetisch bedingte Kupferabsorptionsstörung mit Erniedrigung des Coeruloplasmins vor. Proteinverlustsyndrome und Leberzellinsuffizienzen sind die wichtigsten Ursachen erworbener Coeruloplasminerniedrigungen.

Da Coeruloplasmin ein starker Reaktant der akuten Phase ist, treten Erhöhungen bei akuten und chronischen Entzündungen auf.

Indikation:

- 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 Anämie (Verdacht auf nutritiven Cu-Mangel)

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Detaillierte Informationen siehe unter Präanalytik/Entnahmesystem auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.

Probenmaterial:

Li-Heparin-Plasma

Einflussfaktoren:

Es besteht eine Alters- und Geschlechtsabhängigkeit.

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	200

Ausgedruckt ist das Dokument eine unkontrollierte Kopie und unterliegt nicht dem Änderungsdienst

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

Einheit:

g/l

Umrechnung:

mg/dl x 0.01 = g/l
g/l x 100 = mg/dl
g/l x 7.46 = µmol/l
mg/dl x 0.0746 = µmol/l

Referenzbereiche/Zielbereiche:

Die Referenzbereiche sind alters- und geschlechtsabhängig.

Für Erwachsene gilt orientierend:

0,15 – 0,30 g/l (m)

0,16 – 0,45 g/l (w)

Methode/Messverfahren/Gerät:

Immunologische Turbidimetrie auf dem Cobas c System

Kalibration/Rückführbarkeit: Diese Methode wurde gegen die Referenzpräparation des IRMM (Institute for Reference Materials and Measurements) BCR470/CRM470 (RPPHS - Reference Preparation for Proteins in Human Serum) standardisiert.

Analysenfrequenz:

Täglich, an Routinetagen

Literatur:

European Association for Study of Liver. EASL Clinical Practice Guidelines: Wilson's disease. J Hepatol. 2012; 56(3):671-85.

Tümer Z, Horn N. Menkes disease: recent advances and new insights into copper metabolism. Ann Med. 1996; 28:121 – 9.

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.

Ausgedruckt ist das Dokument eine unkontrollierte Kopie und unterliegt nicht dem Änderungsdienst