

Bezeichnung

Immunglobulin Leichtkette Typ lambda (λ) im Urin

Synonym

Kein

Handelsname

Keiner

Pathophysiologie

Immunglobuline (außer IgM) haben eine gemeinsame Grundstruktur, bestehend aus zwei schweren (H-) und zwei leichten (L-) Ketten. Die Ketten sind durch Disulfidbrücken miteinander verbunden. Die schweren und leichten Ketten sind an den gleichen Enden aminoterminal. Bei den L-Ketten wird unterschieden zwischen dem Kappa- und dem Lambda-L-Kettentyp. Jedes Ig-Molekül hat entweder zwei Kappa- oder zwei Lambda-L-Ketten, da B-Zellen nur einen L-Kettentyp bilden können.

Das Verhältnis der Kappa-/Lambda-Typ-Immunglobuline ist im Plasma ca. 2:1. Die vermehrte Produktion monoklonaler Immunglobuline oder monoklonaler freier Leichtketten führt zu einer Änderung des Leichtkettenquotienten Kappa/Lambda. Ein außerhalb des Referenzbereiches liegender Kappa/Lambda-Quotient ist somit ein Indiz für das Bestehen einer monoklonalen Gammopathie.

Die L-Ketten haben ein MG von etwa 22 kD und bestehen aus einer aminoterminalen und einer carboxyterminalen konstanten Region.

Es werden etwa doppelt so viele Kappa-Ketten wie Lambda-Ketten von den B-Zellen gebildet. L-Ketten eines Typs, die aufgrund maligner Entartung der B-Zelle nicht an Schwerketten gebunden und dann frei sezerniert werden, bezeichnet man als monoklonale freie Leichtketten oder Bence-Jones-Protein. Der Nachweis freier Immunglobulin-Leichtketten im Urin ist somit ein wichtiger Hinweis auf das Vorliegen monoklonaler Gammopathien.

Von besonderer klinischer und diagnostischer Bedeutung ist die vermehrte Ausscheidung von Immunglobulin-Leichtketten bei monoklonalen Gammopathien. Nach ihrem Erstbeschreiber werden sie Bence-Jones-Proteine benannt.

Indikation

Der Nachweis auf Bence-Jones-Protein sollte in folgenden Situationen geführt werden:

- Verdacht auf einen maligne B-Zell-Erkrankung wie Leichtketten- bzw. BJP-Myelom, multiples Myelom, Plasmozytom und M. Waldenström,
- Verdacht auf eine Begleitgammopathie bei lymphoproliferativer Erkrankung,
- Verdacht auf Amyloidose oder Leichtkettenablagerungsneuropathie
- (light chain deposition disease),
- Abklärung und Verlaufskontrolle einer monoklonalen Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS),
- Abklärung einer Kryoglobulinämie, Kälteagglutinin-Erkrankung oder eines erworbenen Fanconi-Syndroms,
- Abklärung einer Hyperproteinämie, Proteinurie, Blutsenkungsreaktions-Beschleunigung, Hypogammaglobulinämie, Anämie, Leukopenie oder Thrombozytopenie bei älteren Erwachsenen.

Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie. Für Sammelurin müssen Angaben bezüglich Sammelmenge und Sammeldauer gemacht werden. Der Hersteller empfiehlt die Verwendung frischer Urinproben.

Einheit

Konzentration: mg/l

Quotient Kappa/Lambda-Lk: Keine

Probenmaterial

Im Spontanurin entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen:



Im Sammelurin:



Bitte ein Aliquot in Standard-Probenentnahmeröhrchen in das Labor versenden:



Bitte notieren Sie das Gesamtvolumen und die Sammeldauer bei der Anforderung.

Referenzbereiche

Es gilt:

Leichtkette Ig/L Typ Lambda im Urin	< 10 mg/l
Quotient Kappa/Lambda-Lk im Urin	1,0 – 5,2

Quelle: Thomas, L: Labor und Diagnose. 6. Auflage, TH-Books Verlagsgesellschaft mbH, Frankfurt/Main (2005), S. 1104.

Methode/Meßverfahren/Gerät

Immunologische Nephelometrie am Dade Behring Nephelometer II (BN II)

Analysenfrequenz

Täglich, an Werktagentagen

Literatur/Quelle der Referenzbereiche

- Boege F, Koehler B, Liebermann F: Identification and quantification of Bence-Jones proteinuria by automated nephelometric screening. J Clin Chem Clin Biochem 28: 37 – 42 (1990)
- Levinsson SS: An algorithmic approach using k/l-ratios to improve the diagnostic accuracy of urine protein electrophoresis and to reduce the volume required for immunoelectrophoresis. Clin Chim Acta 262: 121 – 30 (1997)
- Nakano T, Nagata A, Takahashi H: Ratio of urinary free immunoglobulin light chain k to l in the diagnosis of Bence Jones proteinuria. Clin Chem Lab Med 42: 429 – 34 (2004)
- Graziane M, Merlini G, Petrini C: Guidelines for the analysis of Bence-Jones protein. Clin Chem Lab Med 41: 338 – 46 (2003).
- L.Thomas, Labor und Diagnose, 6. Auflage, 2005