

### Messgröße:

Immunglobulin Leichtkette Typ kappa ( $\kappa$ ) und lambda ( $\lambda$ )

### Beschreibung, 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-Ketten-Typ 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.

### Indikation:

Von besonderer klinischer und diagnostischer Bedeutung ist die vermehrte Ausscheidung von Immunglobulin-Leichtketten bei monoklonalen Gammopathien. Nach ihrem Entdecker werden sie Bence-Jones-Proteine benannt. Der Nachweis auf Bence-Jones-Protein sollte in folgenden Situationen geführt werden:

- Verdacht auf eine 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 Leichtkettenablagerungsnephropathie (light chain deposition disease)
- Abklärung und Verlaufskontrolle einer monoklonalen Gammopathie unbestimmter Signifikanz (MGUS)
- Abklärung einer Kryoglobulinämie, Kälteagglutinerkrankung oder eines erworbenen Fanconi-Syndroms
- Abklärung einer Hyperproteinämie, Proteinurie, Blutsenkungsreaktions-Beschleunigung, Hypogammaglobulinämie, Anämie, Leukopenie oder Thrombozytopenie bei älteren Erwachsenen

### Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

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

Für Sammelurin müssen Angaben bezüglich Sammelmenge und Sammeldauer gemacht werden.

### Probenmaterial:

Spontanurin  
Sammelurin

### Einflussfaktoren:

Nicht bekannt.

### Störfaktoren:

Trübungen und Partikel in den Proben können die Bestimmung stören. Deshalb sollten Proben, die Partikel enthalten, vor der Bestimmung zentrifugiert werden.

### Einheit:

mg/l

Umrechnung: -

### Referenzbereiche/Zielbereiche:

Leichtkette Ig/L Typ Kappa 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. 1104-1105.

### Methode/Messverfahren/Gerät:

Immunologische Nephelometrie am Siemens Nephelometer BN ProSpec®

Akkreditiert: ja

Kalibration/Rückführbarkeit:

Referenzpräparat CRM 470

### Analysenfrequenz:

i.d.R. Täglich, an Routinetagen

### Literatur:

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) (Referenzbereiche)

Levinsson SS: An algorithmic approach using  $\kappa/\lambda$ -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  $\kappa$  to  $\lambda$  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).

### 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.