

P/S-Ceruloplasmin på ProSpec och BNII (NPU19764)

Bakgrund, indikation och tolkning

Ceruloplasmin (Cp) är ett glykosylerat akutfasprotein på 132 kDa som huvudsakligen bildas i levern och är det huvudsakliga transportproteinet för koppar i blodet. Viss syntes sker även i makrofager och lymfocyter. Dessutom fungerar proteinet som en katalysator för redoxreaktioner i plasma och oxiderar bl.a. Fe(II) till Fe(III) vilket är viktigt för att järn skall kunna binda till transferrin.

Koppar inkorporeras i Cp redan i samband med syntesen i levercellen och är viktig för proteinets veckning och stabilitet. Kopparinlagringssjukdomen Mb Wilson är kopplad till mutationer i genen som kodar för enzymet som överför koppar till Cp i levercellen. Sjukdomen leder bl.a. till att koppar ej överförs till proteinet på ett adekvat sätt. Cp utan koppar sk apoCp degraderas till stor del intracellulärt och det apoCp som utsöndras har en halveringstid på några timmar att jämföra med 4 till 5 dagar för intakt Cp. Det är orsaken till att låga Cp-halter förekommer såväl vid Mb Wilson som vid kopparbrist. Menkes syndrom är också en sjukdom kopplad till mutationer i ett koppartransporterande enzym. Individer med Menkes syndrom kan absorbera koppar från tarmen men upptaget kan inte transporteras vidare ut till blodet vilket leder till brist av koppar och som en följd av det lågt Cp. Det finns även ovanliga ärftliga Cp-brister. Patienter med denna typ av Cp-brist brukar uppvisa neurodegenerativa symptom och patologisk järninlagring i hjärnan. Det anses exemplifiera att ceruloplasmin har en viktig funktion för att upprätthålla normal järnhomeostas [1].

Höga ceruloplasminnivåer ses vid inflammation och kolestas samt vid östrogenpåverkan (t ex p-pillerbruk och graviditet). Höga ceruloplasmin-nivåer kan ge plasma en grön nyans.[1].

Låga halter ses vid Mb Wilson, Menkes syndrom, Ärftliga ceruloplasminemier, Leversvikt, och kopparbrist. Några orsaker till kopparbrist kan t.ex. vara malabsorption, penicillaminterapi, bristande kopparintag i födan och långvarig parenteral nutrition utan tillägg av koppar [1].

Analysprincip

Immunonefelometri. Proteiner som ingår i humana kroppsvätskor bildar immunkomplex i en immun-kemisk reaktion med specifika antikroppar. Dessa komplex sprider en ljusstråle som passerar genom provet. Det spridda ljusets intensitet är proportionell mot koncentrationen av ceruloplasmin i provet. Resultatet värderas genom jämförelse med en standard av en känd koncentration [2].

Referensintervall

0,20 – 0,60 g/L [2].

Metodbeskrivning

P/S-Ceruloplasmin på ProSpec och BNII (NPU19764)Gäller för
Klinisk kemi

MA

Metodkaraktistika**Interferenser och felkällor**

Hemolys < 10 g/L, bilirubin < 0,6 g/L, triglycerider < 2,4 g/L påverkar ej analysen [2].
Grumlighet och partiklar i provet kan störa bestämningen. Därför får lipemiska eller turbida prov som inte kan klarnas genom centrifugering (10 min vid 15 000 x g) inte användas [2].

Mätområde

Initialt mätområde: 0,07 – 2,2 g/L.

Lägsta mätområde: 0,02 – 0,55 g/L.

Prover högre än 2,2 g/L spädes till svar erhålles (görs automatiskt av instrumentet) [2,3,4].

Mätområdet ovan visar typiska siffror, men det exakta mätintervallet kan variera något beroende på proteinkoncentrationen i varje lot N Protein Standard SL.

Detektionsgräns

0,02 g/L.

Mätosäkerhet

Baserat på långtidsstatistik av driftskontroller under 2017.

Nivå g/L	Imprecision (CV%)	n	Datumperiod (Beroende på byte av kontrollot)
0,23	2,4	110	170401-171231
0,52	1,9	64	170710-171231

Spårbarhet

Kalibratorn är spårbar till ERM -DA470 [3].

Övrig information

Metoden är ackrediterad.

Referenser

1. Tietz textbook of Clinical Chemistry. Burtis CA, Ashwood ER, Bruns DE eds; Elsevier Saunders 2012. sid 533 – 535.
2. Siemens. Produktblad Reagens, aktuell version.
3. Siemens. Produktblad N Protein Standard SL, aktuell version.
4. Siemens analysprotokoll BN ProSpec V2.4.
5. Validering. Ceruloplasmin – BN ProSpec. 2000.
6. Siemens. Instruktionsbok, version 1.1.2, September 2003 och 1.1.3 December 2003.
7. Instrumenthandledning, BN ProSpec, aktuell version.
8. Siemens. Produktblad N/T Protein Control SL/L och SL/H, aktuell version.