

Metodbeskrivning

t(U)-Cystin på Biochrom 30+ (NPU04161)Gäller för
Klinisk kemi

MA

Pt(U)-Cystin på HPLC (NPU04161)**Bakgrund, indikation och tolkning**

I Sverige är ca 1/2500 individer homozygota för defekt återresorption av cystin, ornitin, lysin och arginin i njurtubuli. Ungefär hälften av dessa individer bildar urinvägskonkrement bestående av rena cystinkristaller. Många har recidiverande sten med nedsatt njurfunktion som resultat. Ca 1-4% av alla patienter med njursten har rena cystinstenar. Därför bör eventuell cystinuri undersökas hos patienter med njursten och hos släktingar till patienter med känd cystinuri.

Man har goda erfarenheter av behandling med SH-innehållande substanser Thiola och Penicillamin, som genom disulfid-bindning till cystein förhindrar dess utfällning i urinen. Vid jonbytes-kromatografi kan man kvantitativt bestämma såväl fritt cystin som läkemedelsbundna disulfider i urin, och således kontrollera behandlingsresultat.

Analysprincip

Urinen försätts med internstandard varefter proteinerna fälls med sulfosalicylsyra och pH justeras med litiumhydroxid. Separation av cystin i supernatanten sker automatiserat på en Biochrom 30+ aminosyraanalysator. Cystinets ninhydrinkomplex detekteras spektrofotometriskt vid 570 nm. Cystin identifieras genom sin retentionstid. Koncentrationen beräknas automatiskt av integreringsprogrammet OpenLAB EZChrom.

Referensintervall

Vuxna < 130 µmol/L.

Rekommenderad koncentration vid uppföljning och behandling av patienter med cystinuri
< 1200 µmol/L.

Källa: referensintervallet är överenskommet med engagerad, behandlande nefrolog.

Metodkaraktistika**Interferenser och felkällor**

Inga kända.

Mätområde

Mätområdet är 5-2000 µmol/L. Metoden är linjär till 2000 µmol/L. Vid högre koncentrationer än 2000 µmol/L späds provet 1:10 och analyseras om. Mätområdet går då upp till 20000 µmol/L.

Kvantifieringsgräns

Nedre detektionsgräns 5 µmol/L

Mätosäkerhet

Mätosäkerheten grundas på 6-månaders-statistik på internkontrollerna.

Medicinsk service

Metodbeskrivning

t(U)-Cystin på Biochrom 30+ (NPU04161)

Gäller för
Klinisk kemi

MA

Gäller from 2017-06-12	Revision 03	Sida 2(2)
Godkänd av: Annika Sonesson		

Aminosyra/disulfid	Nivå låg ($\mu\text{mol/L}$)	CV (%)	Nivå hög ($\mu\text{mol/L}$)	CV (%)
U-Cystin	375	4	825	3
U-Cystin-penicillamin			1275	4
U-Cystin-thiola			1800	3

Spårbarhet

Aminosyrastandard fysiologisk, basiska (A6282 från Sigma-Aldrich).

Aminosyrastandard fysiologisk, sura och neutrala (A6407, från Sigma-Aldrich).

L-Glutamin (56-85-9, från Sigma-Aldrich).

Ackreditering

Metoden är inte ackrediterad.

Referenser

J.O. Jeppsson and I.M. Karlsson, J. Chromatogr.1972; 72:93-103.