Laboratoriemedicin

Godkänt datum 2026-10-01

S-Ceruloplasmin på BNII

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].

Metodik/mätprincip

Immun-nefelometri.

Referenslitteratur

1. Tiet´z textbook of Clinical Chemistry. Burtis CA, Ashwood ER, Bruns DE eds; Elsevier Saunders 2012. sid 533 – 535.