 universitäts klinikumbonn  Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	<b>Leistungsverzeichnis</b>	Version: 6 gültig ab: 09.08.2017 Revision: 09.08.2022
	<b>LV_A1AT</b>	Intranet  Seite 1 von 3

## 1. Klinische Indikation

**Analyt:**  $\alpha_1$ -Antitrypsin

$\alpha_1$ -Antitrypsin ist ein Proteinaseinhibitor, der Serinproteasen hemmt.

Sowohl ein hereditärer  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Mangel als auch erhöhte Werte im Rahmen einer Akute-Phase-Reaktion sind vergesellschaftet mit spezifischen Krankheitsbildern.  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Mangelerkrankungen haben oft eine genetische Ursache. Klinisch evident wird die Symptomatik erst bei  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Konzentrationen von 30 - 40 % der Norm im Wesentlichen bei Erkrankungen der Leber und der Lunge.

Während bei Kindern die Erkrankung der Leber im Vordergrund steht, zeigt sich bei den Erwachsenen eine stärkere Tendenz zu Lungenerkrankungen.


Bei homozygoten, erwachsenen Rauchern mit hereditärem  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Mangel entwickelt sich eine Dyspnoe bzw. ein Emphysem durchschnittlich 20 Jahre früher als bei Nichtrauchern. Lebererkrankungen aufgrund eines hereditären  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Mangels zeigen mitunter normale Serumkonzentrationen wegen einer Akute-Phase-Reaktion des entzündeten Leberparenchyms. Erhöhte  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Werte finden sich nicht aufgrund genetischer Defekte, sondern in den meisten Fällen durch eine Akute-Phase-Reaktion bei Infektionen und Entzündungen.  $\alpha_1$ -Antitrypsin ist ein wichtiges, positives Akute-Phase-Protein. Die Konzentrationen steigen hierbei bis auf das 3fache der Norm.

Während der Schwangerschaft und nach Einnahme oraler Kontrazeptiva werden auch erhöhte Werte gemessen.

Indikation:

- Icterus prolongatus bei Neugeborenen
- Hepatitis im Säuglings- und Kleinkindalter
- Hepatitis oder Leberzirrhose unklarer Genese des Erwachsenen
- Lungenemphysem und chronisch obstruktive Lungenerkrankung im frühen Erwachsenenalter
- Nekrotisierende Panniculitis, besonders am Stamm und oberen Extremitäten
- Erniedrigte  $\alpha_1$ -Fraktion in der Serumeiweißelektrophorese (V.a.  $\alpha_1$ -Antitrypsinmangel)

	Erstellt von:	Geprüft von:	Freigegeben von:
Name	Ramona Dolscheid	Berndt Zur	Birgit Stoffel-Wagner
Datum	08.08.2017	09.08.2017	09.08.2017

 Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	<b>Leistungsverzeichnis</b>	Version: 6 gültig ab: 09.08.2017 Revision: 09.08.2022
	<b>LV_A1AT</b>	Intranet Seite 2 von 3

#### Hinweise:

Es sollte gleichzeitig CRP bestimmt werden, um akute Entzündungsprozesse zu erfassen, die trotz Vorliegen eines Mangel-Allels zu Werten im Referenzbereich führen können.

## 2. Anforderung / Befundmitteilung

Anforderung	Elektronisch mittels Lauris Laboranforderungssystem
DKGNT-Nummer /-Punkte	3739 / 180
Probenart, -volumen	Serum, Monovette braun, mind. 1 ml.
Versand	ungekühlt bis 1 Tag
Nachforderung nach Probengewinnung	3 Tage
Häufigkeit der Untersuchung	tägl. 24 h
Befundung	nach Validation über KAS und / oder Netzdruck bzw. Fax

## 3. Anforderungen an das Untersuchungsgut

### 3.1 Anforderung an die Patientenvorbereitung

Keine Besonderheiten.

### 3.2 Entnahme, Transport

Die Dauer der Stauung sollte 30-60 Sekunden nicht übersteigen. Nach erfolgreicher Punktion ist die Stauung zu lösen und das Blut ohne zu schnelles Aufziehen zu entnehmen.

Bei einer Blutentnahme von Serum-, EDTA-, Citratröhrchen muss das Serumröhrchen immer als erstes abgenommen werden, um eine Kontamination mit den Inhaltsstoffen der anderen beiden Röhrchen zu vermeiden.

Blutentnahmen aus Kathetern und Venenverweilkanülen sollten vermieden werden. Muss aus einem Katheter abgenommen werden, wird der Katheter zweimal mit je 5 ml physiologischer Kochsalzlösung durchgespült, 2 ml Blut sind zu verwerfen und erst dann kann die Blutentnahme für die Analytik erfolgen.


Die Proben sind schnellst möglich in das Labor zu transportieren.

## 4. Prinzip des Untersuchungsverfahrens

### 4.1 Methode, Prinzip und Kurzbeschreibung der Ergebnisberechnung

Messverfahren: Turbidimetrischer Immunoassay (TIA)

Gerät: cobas c502, Roche Diagnostics

 universitäts klinikumbonn  Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	<b>Leistungsverzeichnis</b>	Version: 6 gültig ab: 09.08.2017 Revision: 09.08.2022
	<b>LV_A1AT</b>	Intranet  Seite 3 von 3

Humanes  $\alpha$ 1- Antitrypsin bildet mit einem spezifischen Antiserum ein Präzipitat, das turbidimetrisch gemessen wird.

Auskünfte zur Messunsicherheit erteilen wir auf Anfrage, damit die medizinische Interpretation labordiagnostischer Ergebnisse sinnvoll und patientenorientiert erfolgen kann. (siehe Homepage, Rubrik Qualitätsmanagement)

Reagenz: AAT2, Roche Diagnostics

#### 4.2 Mögliche Störfaktoren und Fehlerquellen

Ikterus: Keine wesentliche Beeinflussung bis zum Index I von 60 für konjugiertes und unkonjugiertes Bilirubin (ca. 1026  $\mu$ mol/L bzw. 60 mg/dL konjugiertes und unkonjugiertes Bilirubin).

Hämolyse: Keine wesentliche Beeinflussung bis zum Index H von 1000 (ca. 1000 mg/dL bzw. 621  $\mu$ mol/L Hämoglobin).

Lipämie (Intralipid): Keine wesentliche Beeinflussung bis zu einem Index L von 350. Es besteht keine zufriedenstellende Übereinstimmung zwischen dem L-Index (entspricht der Trübung) und der Triglyceridkonzentration.

Rheumafaktoren bis 1200 IU/mL stören nicht.

High-Dose-Hook-Effekt: Bis 12 g/L (221  $\mu$ mol/L, 1200 mg/dL)  $\alpha$ 1- Antitrypsin tritt kein falsches Ergebnis auf.

Erhöhte Östrogenspiegel (orale Kontrazeptiva; drittes Schwangerschaftstrimester) führen zu erhöhten Werten. Deshalb sollten auch Haptoglobin und CRP bestimmt werden.

In sehr seltenen Fällen kann eine Gammopathie, insbesondere vom Typ IgM (Waldenström-Makroglobulinämie), zu unzuverlässigen Ergebnissen führen.

Für diagnostische Zwecke sind die Ergebnisse stets im Zusammenhang mit der Patientenvorgeschichte, der klinischen Untersuchung und anderen Untersuchungsergebnissen zu werten.

## 5. Referenzbereiche

0,9 – 2,0 g/l

Quelle: Beipackzettel des Herstellers