



Церулоплазмин

Церулоплазмин – главный медьсодержащий белок крови, играющий важную роль в обмене железа и относящийся к альфа-2-глобулинам.

Церулоплазмин – это ферроксидаса, содержащая медь, выполняющая важнейшую роль в регуляции ионного состояния железа - окислении Fe^{2+} в Fe^{3+} . В результате железо включается в трансферрин без образования токсических продуктов железа. Поддержание нормального транспорта и метаболизма железа - жизненно важная функция церулоплазмина.

Церулоплазмин также участвует во многих окислительно - восстановительных реакциях. Ее воздействие как прооксиданта или антиоксиданта, обусловлено наличием других факторов. В присутствии супероксида, (например, в воспаленном сосудистом эндотелии) он будет выступать как катализатор окисления липопротеидов низкой плотности. Церулоплазмин принято рассматривать как независимый фактор риска в развитии сердечно-сосудистых заболеваний.

Медь является жизненно важным минералом, поступающим в организм с пищей. Она всасывается в кишечнике и переносится в печень, где накапливается или используется для синтеза некоторых ферментов. В печени медь присоединяется к апоцерулоплазмину с образованием молекулы церулоплазмина, которая выходит в общий кровоток. Около 95 % всей меди организма находится в соединении с апоцерулоплазмином, поэтому определение количества церулоплазмина – один из основных методов для оценки обмена меди.

Дефицит церулоплазмина имеет крайне негативный характер. Подобные состояния возникают по причине нехватки меди в пище или врожденных генетических дисфункций генов, отвечающих за образование церулоплазмина.

Пищевой дефицит меди ассоциирован со снижением количества клеток крови- нейтропенией, тромбоцитопенией, а также гипохромной нормо- или макроцитарной анемией, устойчивой к лечению препаратами железа. Наблюдается также низкое содержание железа в сыворотке.

Первичный генетический дефицит церулоплазмина проявляется тяжелыми поражениями нервной системы, спазмом век, нарушением зрения.

Болезнь Вильсона - Коновалова (дефект гена тринадцатой хромосомы приводящий к отсутствию печёночной АТФазы) – проявляется нарушением процесса присоединения меди к церулоплазмину и экскреции меди с желчью. В итоге медь откладывается в печени, почках, мозге, радужной оболочке глаза - страдают функции всех этих органов.

Болезнь Менкеса – связанная с X-хромосомой генетическая аномалия, проявляющееся нарушением поступления меди из желудочно-кишечного тракта в кровеносное русло (отсутствует АТФаза, участвующая в механизмах транспорта меди в кровь). В следствии снижается синтез церулоплазмина и нарушаются физиологические функции этого белка. Клинически проявляется задержкой умственного и



физического развития. Характерны изменения волос (курчавые редкие и ломкие). Летальный исход при отсутствии лечения в течение первых 5 лет жизни.

Церулоплазмин также относится к группе альфа-2-глобулинов, т. е. является белком острой фазы воспаления. Его количество возрастает при стрессе, беременности, инфекционных и аутоиммунных заболеваниях.

Причины повышения уровня церулоплазмينا:

Основные:

- аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка, ревматоидный артрит, геморрагический васкулит, первичный склерозирующий холангит, первичный билиарный склероз),
- многие инфекционные заболевания,
- опухолевые заболевания (рак молочной железы, лимфома Ходжкина, карцинома, остеосаркома).

Другие причины повышения его уровня

- беременность,
- цирроз,
- сахарный диабет,
- эпилепсия,
- гепатит,
- инфаркт миокарда,
- сердечно - сосудистые заболевания,
- гипертиреоз.

Причины снижения уровня церулоплазмينا:

- болезнь Вильсона – Коновалова,
- болезнь Менкеса,
- квашиоркор,
- синдром мальабсорбции (спру),
- менингококкцемия,
- нефротический синдром,
- долгий период парентерального питания.

Референсные значения на на бланках в независимой лаборатории «Пром-Тест».