



Bestimmung der Aktivität und Konzentration des C1 Esterase-Inhibitors (C1EI) aus Serum

C1-Esterase-Inhibitor (C1EI) ist ein Protein der sog. Komplementkaskade. Seine Bestimmung findet Anwendung bei der Abklärung von allergischen Reaktionen, insbesondere von **hereditärem Angioödem** (auch hereditäres angioneurotisches Ödem oder Quincke-Ödem genannt). Dabei handelt es sich um ein akut auftretendes Anschwellen tieferer Hautschichten, meist im Gesicht (Augenlider, Lippen) und im Bereich der Extremitäten. Treten solche Schwellungen im Mund und Rachenraum auf, besteht u.U. beim Betroffenen eine akute Erstickengefahr. Auch innere Organe können betroffen sein, mit entsprechender Symptomatik (Darm- und Gallenkoliken).

HEREDITÄRES ANGIOÖDEM

Das hereditäre Angioödem tritt in zwei Formen auf: beim **Typ I** werden verminderte Mengen eines voll funktionsfähigen C1EI Proteins hergestellt. Beim **Typ II** hingegen ist die Funktionalität des C1EI Proteins in unterschiedlichem Masse herabgesetzt.

Das klinische Bild eines Angioödems kann im Rahmen von verschiedenen Erkrankungen auftreten: grundsätzlich zu unterscheiden sind dabei die sog. **bradykininvermittelten** Formen, zu denen das hereditäre Angioödem gehört, von den sog. **histaminvermittelten**, z.B. im Rahmen von allergischen Reaktionen oder bei Urtikaria („Nesselsucht“) unterschiedlicher Aetiologie. Auch können Angioödeme begleitend bei Autoimmunerkrankungen oder Tumorleiden vorkommen, z.B. bei Malignitäten des lymphatischen Systems oder paraneoplastisch.

DIAGNOSTIK

Da eine kausale Therapie in der Mehrzahl der oben genannten Fälle möglich ist, sind eine sorgfältige Anamnese und eine zuverlässige labormedizinische Abklärung von entscheidender Bedeutung.

Zur diagnostischen Abklärung eines **hereditären** Angioödems sind folgende Laboruntersuchungen heranzuziehen:

- ▶ Bestimmung von C1-Esterase-Inhibitor-Aktivität
- ▶ Ist diese vermindert, Bestimmung der C1-Esterase-Inhibitor Konzentration und
- ▶ Bestimmung von Komplementfaktor C4, der bei einem C1-Esterase-Inhibitor-Mangel erniedrigt ist. Da C1EI ein Akut-Phase-Reaktant ist, steigt seine Konzentration bei Infekten an, was zu einer Fehlbeurteilung führen könnte.

Bitte beachten Sie, dass alle erwähnten Analysen inskünftig **aus dem Serum** durchgeführt werden; eine zusätzliche Einsendung von Citratplasma für die funktionelle Bestimmung des C1EI entfällt!

METHODIK

Bestimmung der funktionellen Aktivität: kolorimetrisch, kinetische Messung.

Bestimmung der Konzentration: immunologisch.

BESTELLUNG

Formular „Chemie / Hämatologie“, Bereich „Eiweisse“
Klinische Angaben, bei Frauen Angabe über **allfällige Schwangerschaft**, sind dringend erforderlich!



.....	MATERIAL	● Serum (Monovette oder Vacuette) ohne Glasperlen . Das Material muss innert 24 Stunden im Labor sein. Bitte Labor vor Wochenenden und Feiertagen telefonisch benachrichtigen!
.....	FREQUENZ	● funktionell 1x/Woche und immunologisch täglich
.....	TARIF	● Pos. 1496.00 Komplement-Faktor C1-Esterase-Inhibitor, funktionell: 54 TP ● Pos. 1497.00 Komplement-Faktor C1-Esterase-Inhibitor, immunologisch: 28 TP
.....	AUSKUNFTE	● Dr. med. Nora Krull und Dr. Lukas Bestmann