

Ceruloplasmina

(VALORES NORMALES DE
CERULOPLASMINA EN NIÑOS
MENORES DE UN AÑO).

Cecilia Umaña M. *

Ana Cecilia Fernández K. *

Roy Navarro Monge. **

INTRODUCCION:

La ceruloplasmina se encuentra presente en el suero como una alfa 2 globulina de color azul, posee un peso molecular de 151.000, contiene 0,34 o/o de cobre, o sea 8 átomos de cobre por molécula. El 95o/o de este cobre está enlazado a ella formando parte integral de la molécula y es presumiblemente el responsable del color azul de ésta (5) Altas concentraciones de ceruloplasmina se han reportado en infecciones crónicas como neumonía, tuberculosis, artritis, fiebre reumática, enfermedades hepáticas, etc. (8). Niveles disminuidos en síndromes nefróticos, tirosinemia hereditaria, desnutrición proteico calórica y especialmente en la degeneración hepato-lenticular (enfermedad de Wilson) (3), donde el defecto básico es un trastorno de la facultad para sintetizar ceruloplasmina (2), estado hereditario que se transmite por un gen autosómico recesivo. (1). La presentación de la enfermedad de Wilson es muy variable, entre más temprana la aparición, son más probables los síntomas hepáticos y menores los neurológicos. En algunos casos los síntomas recuerdan la hepatitis viral, pero la ictericia no desaparece; aspecto que se va a tener en cuenta al realizar este estudio. La detección de valores disminuidos de ceruloplasmina contribuyen al diagnóstico temprano de este padecimiento. Ya que ésta es una de las pocas enfermedades hepáticas para las cuales se dispone de un tratamiento eficaz (8) y al no existir en nuestra literatura valores normales para niños, se dispuso realizar el presente trabajo.

MATERIAL Y METODOS:

Se realizaron 200 determinaciones de ceruloplasmina en niños cuyas edades oscilan entre 15 días y 1 año de edad. Considerando que la ictericia es el síntoma clínico fundamental de la enfermedad se creyó interesante realizar también esta determinación en sueros ictericos, por lo tanto se hicieron dos grupos de 100 cada uno, con ictericia y sin ella. Se usó para la determinación de la enzima el método descrito por Shosinsky, Lehman y Beeler (7) (6) introducido en nuestro medio desde hace mucho tiempo y cuya efectividad fue ampliamente descrita por los autores, dándose como normales para adultos un rango de 62 a 140 unidades por litro (7).

REACTIVOS:

- Solución buffer de acetato de sodio. y ácido acético pH5.
- Acido sulfúrico 9 molar.
- Dihidrocloreuro de orto-dianisidina.

PROCEDIMIENTO:

Pipetear 0,75 ml. del buffer de acetato y 0,05 ml. de suero en dos tubos de ensayo. (Uno marcado 5 minutos y el otro 15 minutos). Colocar los tubos en baño de agua a 30°C, manteniéndolos durante 5 minutos para equilibrar la temperatura antes de pipetear a intervalos de tiempo, 0,2 ml. del reactivo de dihidrocloreuro de orto-dianisidina (pre incubado 30°C) en cada tubo, tomando el tiempo al agregar el reactivo. A los 5 minutos exactos remover el tubo marcado 5 minutos del baño de agua y adicionar 2 ml. de ácido sulfúrico 9 molar, mezclar inmediatamente. A los 15 minutos exactos remover el tubo marcado 15

* Microbiólogos Hospital Nacional de Niños

** Microbiólogo Hospital Dr. R.A. Calderón Guardia.

minutos y agregar 2 ml. de ácido sulfúrico 9 molar, mezclar inmediatamente. Medir la absorbancia de la solución rojo púrpura a 540 nm. en una cubeta de un centímetro de paso de luz, utilizando como blanco agua desionizada.

CALCULOS:

La actividad enzimática de la ceruloplasmina es expresada en Unidades Internacionales en términos del sustrato consumido. (7).

Actividad de la ceruloplasmina oxidasa— $(A_{15}-A_5) \times 6,25 \times 10^2$ U/l(4).

El método en sí es bastante estable siempre y cuando se tenga especial cuidado con la temperatura de incubación (30°C) y con el pH de la solución buffer (pH5).

RESULTADOS:

Se encontró como valor normal para niños de 15 días a 1 año un promedio de 56,5 U/l. con una desviación 1D.S. de 19,2 y un recorrido de 50,1 a 81,0 U/l. en los niños con ictericia y un promedio de 57,2 U/l. con 1 D.S. de 17,9 y un recorrido de 37,7 a 91,4 U/l. en los niños sin ictericia. Ver tabla No. 1.

TABLA No. 1.

NORMALES DE CERULOPLASMINA EN EL PRIMER AÑO DE VIDA

	No. DE CASOS	PROMEDIO	D. S.	CIFRA MINIMA	CIFRA MAXIMA
GRUPO A	100	56,5	19,2	50,1	81,0
GRUPO B	100	57,2	17,9	37,7	91,4

Nota:
Grupo A: Sueros anictéricos
Grupo B: Sueros ictéricos

DISCUSION DE RESULTADOS Y CONCLUSIONES:

Ha sido descrito por Schulman la variabilidad de la concentración de esta enzima en el primer año de vida, iniciándose con valores muy bajos los que paulatinamente ascienden hasta los 8 meses de edad en que alcanzan valores de adultos. Esta misma observación se obtuvo en nuestros casos ya que al final del primer año de vida nuestros valores promedio normales oscilaron entre 56,5 y 57,2 estando apenas por debajo del valor mínimo descrito por Shosinsky (7) para adultos. Es entonces importante resaltar que en el primer año de vida, valores por debajo de 30,9 pueden ser ya considerados, a la par de un criterio clínico para el diagnóstico de enfermedad de Wilson. Se pudo observar en este estudio que la presencia de ictericia en el suero no afecta la reacción enzimática ya que no hubo variación enzimática entre ambos grupos.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Bearn, A.G. Genetical and biochemical aspects of Wilson's disease. *Ames, J. Med.* 15: 442 (1953).
- 2.- Cantarow, A. And Schepartz B. *Bioquímica Nueva Ed. Interamericana. Mex. IV Ed. 1959. p. 628.*
- 3.- Cartwight, G.E. and Wintrobe, M.M., Copper metabolism in normal subjects *Ame J. Clin. Nut.* 224 (1964).
- 4.- Lehmann, H.P., Schosinsky, K.H.; and Bee-ler, M.F., Standardization of serum ceruloplasmin concentration in international Enzyme Units with o-dianisidine dihydrochloride as substrate *Clin, Chem.* 20, 1564 (1974).
- 5.- Scheinberg, I.H., and Gitlin, D., Deficiency

- of Ceruloplasmin in patients with hepatolenticular degeneration (Wilson's disease). *Science* 116, 484 (1952).
- 6.- Shosinsky, K.H., Lehmann, H.P., and Beeler, M.F., Automated determination of serum ceruloplasmin activity with o-dianisidine Dihydrochloride as substrate. *Clin. Chem.*, 21, 575 (1975).
- 7.- Shosinsky, K.H., Lehmann, H.P., and Beeler, M.F., Measurement of ceruloplasmin from its oxidase activity in serum by use of o-dianisidine dihydrochloride. *Clin. Chem* 20, 1556 (1974).
- 8.- Silverberg, M., and Gellins S.S.: The liver in juvenile Wilson's disease. *Pediatrics*, 30: 402-413, (1962).
-