

Céruléoplasmine

La céruléoplasmine est une glycoprotéine de 135 kDa migrant électrophorétiquement dans la zone des α 2-globulines. Elle est synthétisée dans les microsomes du foie en deux étapes : élaboration de l'apocéruléoplasmine, puis incorporation des atomes de cuivre et formation de l'enzyme active.

Celle-ci transporte 6 atomes de cuivre, ce qui lui confère une couleur bleu foncé. Elle est liée à 80 % du cuivre plasmatique.

Son activité enzymatique est de type oxydasique, en particulier vis-à-vis du fer et de certains neuromédiateurs (adrénaline, noradrénaline, sérotonine, etc.).

Les rôles physiologiques de la céruléoplasmine sont multiples : transporteur du cuivre, synthèse du collagène, agent antioxydant et relation avec le métabolisme du fer (le Fe^{++} est oxydé par la céruléoplasmine).

On observe une augmentation de la céruléoplasmine dans les infections aiguës ou chroniques, les syndromes inflammatoires associés à des affections rhumatismales ou dermatologiques, au cours de la grossesse et lors de la prise d'estrogènes (contraceptifs oraux, traitement hormonal substitutif de la ménopause), dans les syndromes malins.

Il existe un déficit génétique en céruléoplasmine : la maladie de Wilson ou dégénérescence hépatolenticulaire.

Il s'agit d'une affection à transmission autosomique récessive touchant toutes les origines ethniques avec une prévalence mondiale de 1/30 000.

Cette affection se caractérise par une anomalie de l'excrétion biliaire du cuivre qui aboutit à son accumulation dans le foie puis dans le cerveau, la cornée, le rein et d'autres tissus.

La maladie se manifeste cliniquement vers l'âge de 20 ans et les premiers signes peuvent être hépatiques :

cytolyse et/ou insuffisance hépatique, ou neurologiques : dystonie, dysarthries, tremblements ou même troubles de la motricité.

Au cours de l'évolution, on retrouve fréquemment des dysphagies, et parfois des troubles psychiatriques avec ralentissement psychomoteur et signes frontaux.

Les atteintes ophtalmologiques : anneau de Kayser-Fleischer, sont rencontrées dans 80 % des cas.

Les troubles hépatiques s'aggravent dans le sens d'une hypertension portale, de varices œsophagiennes, d'hépatomégalie, de splénomégalie, d'ascite pour aller jusqu'à la cirrhose.

Dans la maladie de Wilson, la céruléoplasmine est très diminuée ($< 0,2$ g/l) et peut être quasi nulle ; la cuprémie est donc elle aussi abaissée, par déficit de la protéine porteuse.

La cuprurie des 24 heures est très augmentée ($> 1,6$ mmol/24 h).

Le traitement ne peut être que symptomatique : à base de chélateur de cuivre, la D-pénicillamine étant la plus fréquemment utilisée.

Le bilan biologique n'est que peu modifié au cours de ce traitement ; l'amélioration et l'évolution ne seront jugées que sur l'état clinique.

On observe une diminution de la céruléoplasmine dans les états de dénutrition sévère, les néphropathies, les hépatites chroniques.

Chez l'adulte, les valeurs usuelles obtenues par néphélémétrie sont de 0,2 à 0,6 g/l. Il existe des variations en fonction de l'âge. À la naissance, les taux sont environ deux fois plus faibles, le taux adulte étant atteint à l'âge de 3 à 6 mois.

Cuivre

 Bono W, Moutie O, Benomar A, Aïdi S, El Alaoui-Faris M, Yahyaoui M, Chkili T.
La maladie de Wilson. Étude clinique, thérapeutique et évolutive de 21 cas.
Rev Méd Interne 2002 ; 23 : 419-431.