



Institut für Labormedizin

Information zu den Abklärungen

Paroxysmale nächtliche Hämoglobinurie (PNH)

In der flowcytometrischen Untersuchung wird die vollständige (TypIII) oder partielle (TypII) Defizienz von Glycosylphosphatidylinositol (GPI)-verankerten Zelloberflächen-Proteinen untersucht. Die untersuchten Zellen werden anhand monoklonaler Antikörper identifiziert: Erythrocyten (CD235a+), Monocyten (CD45+, CD64++, CD15-) und Granulocyten (CD45+, CD64+, CD15+). Nachfolgend wird auf diesen Zellen die Expression GPI-verankerter Antigene untersucht: Erythrocyten (CD59), Monocyten (CD14) und Granulocyten (CD24). Auf den Leukocyten wird zusätzlich die Bindung von FLAER (bakterielles, fluoreszierendes mutiertes Protoxin) an die GPI-Anker untersucht. Bei Patienten mit einer PNH sind alle drei Zelllinien durch die GPI-Defizienz betroffen, was mit fehlendem/vermindertem Nachweis des GPI-verankerten Proteins bei gleichzeitig fehlender/verminderten Bindung von FLAER an die Zellen nachgewiesen werden kann. Die PNH-Klongrösse wird innerhalb des Granulocyten- und Monocytenkompartiment angegeben und dient als Verlaufsparemeter. Patienten mit PNH haben ein erhöhtes Thromboserisiko, das Risiko dafür korreliert mit der PNH-Klongrösse. Kleine PNH-like Klone (0,002-0,01%) finden sich auch bei Gesunden. Kleine PNH-Klone lassen sich auch bei Patienten mit MDS (Klongrösse: 0,01-5%) und Patienten mit Aplastischer Anämie (Klongrösse: 0,1-10%) nachweisen. Im Einsatz ist ein hochsensitiver PNH-Test mit einer LOD von 0,001% in Erythrocyten, 0,01% in Granulocyten und 0,1% in Monocyten (7). Die interne Qualitätskontrolle erfolgt mit einer Normalprobe, die externe Qualitätskontrolle erfolgt durch Teilnahme am UK NEQAS Ringversuch Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria.

Labor: Flowcytometrie

Methode: Durchflusszytometrie

Verfügbarkeit: Mo – Do 08.00 – 17.00 Uhr

Fr und vor Feiertagen 08.00 – 12.00 Uhr oder nach telefonischer Vereinbarung (Tel. 062 838 53 20)

Material: EDTA-Vollblut, Vacutainer violett

Probenbehandlung: Probe bitte sofort ins Labor. Beachten Sie, dass das Probenmaterial zum Zeitpunkt der Analyse nicht älter als 24 h sein darf (per Post-Express versenden!); Raumtemperatur

Volumen: 4 ml

Nachbestellung: 12 h