 universitäts klinikumbonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 2 gültig ab: 18.10.2010 Revision: 18.10.2011
	LV_G6PDH	Intranet Seite 1 von 2

1. Klinische Indikation

Analyt: Glucose-6 Phosphat Dehydrogenase (G6PDH)

- Differenzialdiagnose chronisch hämolytischer Anämien
- V. a. genetischen Enzymdefekt der G6PDH

Kongenitale Defekte der Erythrocytenenzyme sind die häufigsten angeborenen Stoffwechselstörungen, erworbene Enzymdefizienzen können daneben bei einer Vielzahl hämatologischer Erkrankungen auftreten. Die Defizienz der G6PDH ist die häufigste Enzymopathie mit weltweit über 400 Millionen Betroffenen, die Prävalenz der X-chromosomal rezessiv vererbten Erkrankung beträgt 5 – 25% in Afrika und <0,5% in Europa. Typischerweise treten keine hämolytischen Anämien auf, sondern durch bestimmte Trigger, z.B. Infektionen, Medikamente (z.B. Chinin, Primaquin, Sulfonamide, Chloramphenicol, Salizylate), Aufnahme pyrimidinhaltiger Nahrungsmittel (Fava-Bohne, „Favismus“) ausgelöste hämolytische Krisen. Männer sind häufiger betroffen als Frauen.


2. Anforderung / Befundmitteilung

Anforderungsformular	Laboranforderungskarte des Zentrallabors oder Lauris Laboranforderungssystem
DKGNT-Nummer /-Punkte	3790 / 120
Probenart, -volumen	EDTA-Vollblut, Monovette rot, 1,3 ml
Versand	Ungekühlt bis 8 h
Nachforderung nach Probengewinnung	Bis 1 Tag
Häufigkeit der Untersuchung	Mo. - Fr. 8 - 14 h
Befundung	nach Validation über KAS und / oder Netzdruck bzw. Fax

3. Anforderungen an das Untersuchungsgut

3.1 Anforderung an die Patientenvorbereitung

Die Blutentnahme erfolgt optimal am nüchternen, liegenden Patienten nach 15minütiger Ruhe. Änderungen der Körperlage (Auswirkungen des hydrostatischen Drucks) oder körperliche Leistung beeinflussen vor allem die Konzentrationen der Blutzellen. Blutentnahmen nach Mahlzeiten können mit einer Lipämie einhergehen.

 universitäts klinikum bonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 2 gültig ab: 18.10.2010 Revision: 18.10.2011
	LV_G6PDH	Intranet Seite 2 von 2

3.2 Entnahme, Transport

Die Venenstauung vor der Blutentnahme sollte möglichst kurz sein. Stauung von mehr als 2 Minuten resultiert in einem Anstieg der Zellzahlen von ca. 10% durch Abpressen von Plasma in das Gewebe (falsch hoher Hämatokrit und Veränderung der daraus berechneten Größen). Protrahiertes oder zu starkes Stauen, forcierte Aspiration sowie nicht sofortiges Schwenken des Röhrchens nach der Blutentnahme können zu Hämolyse oder Gerinnung der Probe führen.

Bei Blutentnahme aus liegenden Venenkathetern sollte der Katheter zweimal mit je 5 ml physiol. NaCl durchgespült werden, 2 ml Blut sind zu verwerfen und erst dann kann die Blutentnahme für die Analytik erfolgen.

Proben sollten innerhalb von 4-8 Stunden zum Labor transportiert und analysiert werden. Bei älteren Proben kann es zu einer Schwellung der Erythrozyten mit Auswirkung auf die Bestimmung von MCV, MCHC und Hämatokrit kommen. Bei längerem Transport sollte die Probe auf 2-8°C gekühlt werden.

4. Prinzip des Untersuchungsverfahrens

4.1 Methode und Prinzip

Die Methode basiert auf einer spektrophotometrischen Messung der Enzymaktivitäten im Hämolysat.

G-6-PDH Reagenz, Hersteller: Trinity Biotech USA

Lang Spektralphotometer LS 500

4.2 Mögliche Störfaktoren und Fehlerquellen

Kupfer, das das Enzym bei einer Konzentration von 100µmol/L vollständig inhibiert sowie Sulfationen (0,005mol/L) werden die gemessenen Werte der G-6-PDH Aktivität herabsetzen.

Bestimmte Arzneimittel und andere Substanzen beeinflussen die zirkulierende Konzentration von G-6-PDH.

Retikulozyten lassen höhere G-6-PDH Werte als reife rote Blutkörperchen verzeichnen.

Da die Enzymaktivität in jungen Erythrocyten höher ist als in alten, können bei ausgeprägten Hämolysen fälschlich normale Werte gemessen werden, ebenso bei Zustand nach Transfusion von Erythrocytenkonzentraten. Nach Transfusion kann die Bestimmung bis zu zwei Monate gestört sein.

5. Referenzbereiche

Männer: 5,1 – 10,1 U/g Hb

Frauen: 5,9 – 10,9 U/g Hb