 Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 6 gültig ab: 13.12.2021 Revision: 13.12.2022
	LV_PR3	Intranet Seite 1 von 4

1. Klinische Indikation

Analyt: **Proteinase 3- (PR-3) Antikörper [Enzymimmunoassay mit Fluoreszenzdetektion, hochsensitiv]**

V. a. ANCA-assoziierte Vaskulitis (Granulomatose mit Polyangiitis (GPA), Mikroskopische Polyangiitis)


Therapiemonitoring bei GPA

Eosinophile Granulomatose mit Polyangiitis (EGPA)

Hinweise:

- Die Angabe der (Verdachts-) Diagnose bei der Anforderung (Lauris/Laboranforderungskarte) sowie der klinischen Begleitumstände (Erstdiagnostik, Therapie, Verlauf) ist für eine Ergebnisbeurteilung unverzichtbar.
- Der Nachweis von PR-3 Antikörpern ist hoch sensitiv (81%) und hoch spezifisch (97%) für GPA (ehemals Wegener'sche Granulomatose). Die Sensitivität hängt von der Krankheitsphase und –aktivität ab. Trotz der starken Assoziation zwischen PR-3-Antikörpern und WG sind bei einem geringen Teil der Patienten mit mikroskopischer Polyangiitis und bei ca. 30% der Patienten mit EGPA (ehemals Churg-Strauss-Syndrom) PR3-Antikörper nachweisbar. PR3-Antikörper können auch bei 20 bis 30% der Patienten mit nekrotisierender Glomerulonephritis ohne sichtbare extrarenale Manifestation einer Vaskulitis der kleineren Gefäße auftreten.
- Die Analyse von PR-3-Antikörpern wird in der Regel automatisch ergänzt, falls im IFT ANCA positiv waren. Außerdem wird die Analyse bei unklarem Ergebnis des ANCA-IFT nachgefordert.


	Erstellt von:	Geprüft von:	Freigegeben von:
Name	Martina Schmidt	Ramona Dolscheid	Birgit Stoffel-Wagner
Datum	10.12.2021	10.12.2021	13.12.2021

 Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 6 gültig ab: 13.12.2021 Revision: 13.12.2022
	LV_PR3	Intranet Seite 2 von 4

- Bei 85 % aller c-ANCA-Diagnosen in der IFT handelt es sich bei dem Zielantigen um Proteinase 3. In seltenen Fällen können auch andere Autoantigene ein c-ANCA-Muster hervorrufen: Elastase (4 %), Lysozym (2 %) und Cathepsin G (2 %) sind hier die wichtigsten Beispiele. Das c-ANCA-Muster tritt neben der Granulomatose mit Polyangiitis auch bei anderen Erkrankungen auf, so bei 4 % aller Uveitiden (keine Proteinase 3), bei Endocarditis, HIV-Infektion, Tuberkulose, Amöbiasis mit Leberabszess (in 97 % der Fälle, davon wiederum bei 75 % mit dem Autoantigen Proteinase 3) und bei Cystischer Fibrose mit Sekundärinfektion. Im Enzymimmunoassay nachgewiesene PR-3-Antikörper sind zwar sehr spezifisch, ihr Auftreten wurde aber auch bei Infektionen, bei monoklonaler Gammopathie und in wenigen Fällen von Tumoren ohne Anzeichen von sekundärer Vaskulitis.

2. Anforderung / Befundmitteilung

Anforderung	Elektronisch mittels Lauris Laboranforderungssystem
DKGNT-Nummer /-Punkte	3874 / 450
Probenart, -volumen	Serum, Monovette braun, mind. 1 ml.
Versand	ungekühlt bis 1 Tag
Nachforderung nach Probengewinnung	Innerhalb von 7 Tagen
Häufigkeit der Untersuchung	tägl. montags bis freitags
Befundung	nach Validation über KAS und / oder Netzdruck bzw. Fax

 universitäts klinikumbonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 6 gültig ab: 13.12.2021 Revision: 13.12.2022
	LV_PR3	Intranet Seite 3 von 4

3. Anforderungen an das Untersuchungsgut

3.1 Anforderung an die Patientenvorbereitung

Die Angabe der (Verdachts-) Diagnose bei der Anforderung (Lauris/Laboranforderungskarte) sowie der klinischen Begleitumstände (Erstdiagnostik, Therapie, Verlauf) ist für eine Ergebnisbeurteilung unverzichtbar.

3.2 Entnahme, Transport

Die Dauer der Stauung sollte 30-60 Sekunden nicht übersteigen. Nach erfolgreicher Punktion ist die Stauung zu lösen und das Blut ohne zu schnelles Aufziehen zu entnehmen.

Bei einer Blutentnahme von Serum-, EDTA-, Citratröhrchen muss das Serumröhrchen immer als erstes abgenommen werden, um eine Kontamination mit den Inhaltsstoffen der anderen beiden Röhrchen zu vermeiden.

Blutentnahmen aus Kathetern und Venenverweilkanülen sollten vermieden werden. Muss aus einem Katheter abgenommen werden, wird der Katheter zweimal mit je 5 ml physiologischer Kochsalzlösung durchgespült, 2 ml Blut sind zu verwerfen und erst dann kann die Blutentnahme für die Analytik erfolgen.

Probe direkt nach Entnahme vorsichtig schwenken, um Gerinnselbildung zu vermeiden.

Die Proben sind schnellst möglich in das Labor zu transportieren.

4. Prinzip des Untersuchungsverfahrens


4.1 Methode, Prinzip und Kurzbeschreibung der Ergebnisberechnung

Hochsensitiver Enzymimmunoassay mit Fluoreszenzdetektion (ELIA PR3^S, Fa. Thermo Fisher Scientific)

Bei dem Assay kommt humane Proteinase 3 zum Einsatz. Im Patientenserum vorhandene Antikörper binden diese an ihr Antigen. Mit enzymmarkierten anti-IgG-Antikörpern werden diese gebundenen Antikörper mittels Fluoreszenzdetektion nachgewiesen.

Gerät: Phadia 250 (Fa. Thermo Fisher Scientific)

Auskünfte zur Messunsicherheit erteilen wir auf Anfrage, damit die medizinische Interpretation labordiagnostischer Ergebnisse sinnvoll und patientenorientiert erfolgen kann. (siehe Homepage, Rubrik Qualitätsmanagement)

 Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 6 gültig ab: 13.12.2021 Revision: 13.12.2022
	LV_PR3	Intranet Seite 4 von 4

4.2 Mögliche Störfaktoren und Fehlerquellen

Lipämische oder hämolytische Proben sollten nicht verwendet werden.

Der Messbereich für den Anti-PR3^S-Assay geht von 0,2 bis 177 U/ml. Bis zu Konzentrationen, die 13fach über der Obergrenze des Messbereichs liegen, wurde kein High-dose-Hook-Effekt beobachtet.

5. Referenzbereiche

< 2 U/ml	negativ
2 – 3 U/ml	grenzwertig
> 3 U/ml	positiv

Quelle: Fa. Phadia GmbH (Fa. Thermofisher Scientific), Munzinger Str. 7, D-79111 Freiburg