

 universitäts klinikum bonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 10 gültig ab: 18.12.2024 Revision: 18.12.2025
	LV_PR3	Intranet Seite 1 von 4

1. Klinische Indikation

Analyt: **Proteinase 3- (PR-3) Antikörper [Enzym-Immunoassay am Euroimmun Analyser I]**

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) 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	Carolin Metzner	Anke Carstensen	Birgit Stoffel-Wagner
Datum	10.12.2024	13.12.2024	18.12.2024

 Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 10 gültig ab: 18.12.2024 Revision: 18.12.2025
	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
Befundmitteilung	werktags nach Validation über KAS und / oder Netzdruck

 universitäts klinikumbonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 10 gültig ab: 18.12.2024 Revision: 18.12.2025
	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 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

ELISA (Anti-PR3-ELISA (IgG), Fa. Euroimmun)

Gerät: Euroimmun Analyzer I (Fa. Euroimmun)

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

4.2 Mögliche Störfaktoren und Fehlerquellen

Hämolytische, lipämische oder ikterische Proben ergaben bis zu einer Konzentration von 10 mg/ml für Hämoglobin, von 20 mg/ml für Triglyceride und 0,4 mg/ml für Bilirubin keine Interferenzen im ELISA.

 universitäts klinikumbonn Institut für Klinische Chemie und Klinische Pharmakologie -Zentrallabor-	Leistungsverzeichnis	Version: 10 gültig ab: 18.12.2024 Revision: 18.12.2025
	LV_PR3	Intranet Seite 4 von 4

5. Referenzbereiche

< 20 RE/ml negativ

> 20 RE/ml positiv

Quelle: Fa. Euroimmun, Seekamp 31, D-23560 Lübeck

Beim anti-PR3-ELISA wird ein Resultat beim Überschreiten der Entscheidungsgrenze ("cut off") als positiv gewertet und in internationalen Einheiten pro ml (RE/ml) gegeben. Die Angabe in RE/ml ist möglich, weil der ELISA am internationalen Standard Wo/80 der WHO kalibriert ist.