

Paroksysisk nattlig hemoglobinuri - diagnostikk ved hjelp av væskestrømscytometri

ARTIKKEL

VETLESEN A

KJELDSSEN-KRAGH J

TJØNNFJORD GE

Sammendrag

Paroksysisk nattlig hemoglobinuri (PNH) er en ervervet klonal sykdom som affiserer blodcellenes cellemembran. Årsaken er en somatisk mutasjon på hematopoetisk stamcellenivå, som resulterer i en defekt i bindingen av en rekke forskjellige proteiner til cellemembranen, deriblant komplementreguleringsproteinene CD55 og CD59. Positiv Hams test sammenholdt med kliniske symptomer har i mange år dannet grunnlaget for diagnosen paroksysisk nattlig hemoglobinuri. Ved hjelp av væskestrømscytometri og fluorokromkonjugerte monoklonale antistoffer har vi kvantitert CD59-negative erytrocytter og CD55- og CD59-negative lymfocytter, monocytter og granulocytter hos seks pasienter og seks friske individer. Denne metoden ble sammenliknet med Hams test, som påviser abnorm komplementfølsomhet hos erytrocyttene, og en gelkortmetode, som påviser manglende ekspresjon av CD55 og CD59 på erytrocyttens overflate. Hos fem av pasientene var Hams test positiv, gelkortene viste mangelfull ekspresjon av CD55 og CD59 på erytrocyttene, mens vi ved væskestrømscytometri fant erytrocytter uten ekspresjon av CD59 og leukocytter uten ekspresjon av CD55 og CD59. Hams test og gelkorttesten var negative hos den siste pasienten, men ved væskestrømscytometri påviste vi imidlertid cellepopulasjoner med manglende ekspresjon av CD55 og CD59. Væskestrømscytometri er suverent i forhold til både Hams test og gelkortmetoden med hensyn til sensitivitet og antall celletyper som testes. Den er dessuten mindre tidkrevende enn Hams test.

Publisert: 17. oktober 2018. Tidsskr Nor Legeforen. DOI:

© Tidsskrift for Den norske legeforening 2020. Lastet ned fra tidsskriftet.no