

Bezeichnung:**Chlorid im Schweiß****Synonym:**

keines

Handelsname:

keiner

Akkreditiert:

ja

Pathophysiologie:

Die Chlorid-Konzentration im Schweiß dient zur Diagnose der Zystischen Fibrose (Mukoviszidose), einer angeborenen Stoffwechselerkrankung. Zur Gewinnung des Probenmaterials wird die Schweißproduktion durch Pilocarpin unter kontrollierten Bedingungen stimuliert.

Mit einer Inzidenzrate von 1: 3200 Lebendgeburten (Zahlen aus den USA), ist die zystische Fibrose die häufigste letale genetische Erkrankung in der kaukasischen Bevölkerung. In der asiatischen (1: 31000) und afroamerikanischen Bevölkerung (1: 15000) in den USA kommt diese Erkrankung deutlich seltener vor. Die zystische Fibrose wird autosomal rezessiv vererbt und betrifft lediglich homozygote Träger. Es wurden bereits mehr als 800 krankheitsverursachende Mutationen im CFTR Gen beschrieben, abhängig von deren Lokalisation können tendenziell milde oder schwere Formen der zystischen Fibrose resultieren. Der wichtigste pathogene Faktor ist eine abnormale Funktion eines epithelialen Chloridkanal Proteins (CFTR - Cystic Fibrosis Transmembrane Conductance Regulator) welches durch das sog. CFTR Gen kodiert wird. Durch Mutationen werden CFTR Chlorid Kanäle undurchlässig. Durch diesen Defekt ist die Zusammensetzung aller Sekrete exokriner Drüsen verändert. Bei Gesunden werden in den genannten Kanälen Chlorid-Ionen zumeist aus der Zelle heraus transportiert. Da Chlorid-Ionen osmo aktiv sind, bewirken sie das Austreten von Wasser aus den Zellen in das umgebende Gewebe durch Osmose. Unterbleibt dies, ist der Wassergehalt der Körpersekrete zu niedrig und sie werden zähflüssig. Daher werden unter anderem in Lunge, Bauchspeicheldrüse, Dünndarm, Gallenwegen und Schweißdrüsen bei Mukoviszidose- Patienten zähflüssige Sekrete gebildet, die nur erschwert abtransportiert werden können. Dadurch kommt es in den betroffenen Organen zu Funktionsstörungen unterschiedlicher Art. Die wichtigsten klinischen Manifestationen sind chronische pulmonale Infektionen sowie eine Pankreasinsuffizienz. In den Schweißdrüsen ist die Hauptaufgabe des CFTR Chloridkanals die Rückresorption von Chloridionen aus dem bereits produzierten Schweiß. Da dies nicht gelingt, kann eine erhöhte Chloridkonzentration im Schweiß der Erkrankten festgestellt werden, im Gegensatz zu einer verminderten Chloridkonzentration in den Sekreten der meisten anderen exokrinen Drüsen des Körpers. Die Funktion des CFTR Chloridkanals ist organspezifisch.

Indikation:

Verdacht auf Zystische Fibrose (Mukoviszidose)

Präanalytik:

Probentransport und Abnahme:

Siehe hierzu die [Informationen](#) auf der Homepage der Zentralen Einrichtung Klinische Chemie.**Einflussfaktoren:**

Keine

Störfaktoren:Interferierende Substanzen: F⁻, Br⁻, J⁻, S²⁻, Oxidationsmittel**Einheit:** mmol/l

Probenmaterial:

Schweiß gesammelt in neutralem Probengefäßen (z.B. 1,5 ml Reagiergefäße von Sarstedt).

Mindestens 20 µl Probenvolumen erforderlich.

**Referenzbereiche:**

Referenzbereich über alle Altersgruppen hinweg und geschlechtsunabhängig.

≤ 29 mmol/l: Mukoviszidose unwahrscheinlich

30– 59 mmol/l: Weitere Diagnostik auf Mukoviszidose erforderlich

≥ 60 mmol/l: vereinbar mit der Diagnose Mukoviszidose

Quelle: L. Naehrlich et al. S2-Konsensus-Leitlinie „Diagnose Mukoviszidose“ (AWMF 026-023) unter Federführung der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie. 06/2013; 10-11

Bis zum 18.06.2019 orientierte sich der von uns angegeben Referenzbereich an der amerikanischen Leitlinie, hier findet eine Anpassung des Referenzbereichs anhand des Alters statt:

Unabhängig vom Alter ist eine Schweißchloridkonzentration > 60 mmol/l sicher pathologisch.

Ab 6 Monaten sollte ein Schweißchloridkonzentration von > 40 mmol/l zu weiteren Untersuchungen führen, eine Schweißchloridkonzentration von <40 mmol/l macht die Diagnose einer Zystischen Fibrose (Mukoviszidose) unwahrscheinlich.

Unter 6 Monaten sollte eine Schweißchloridkonzentration von > 30 mmol/l zu weiteren Untersuchungen führen, eine Schweißchloridkonzentration von < 30 mmol/l macht die Diagnose einer Zystischen Fibrose (Mukoviszidose) unwahrscheinlich.

Quelle: Farrell et al., Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborn through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. J. Pediatr., 2008, 153, 4-14

De Boeck K. et al.; Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. Thorax. 2006 Jul;61(7):627-35.

Castellani et al., Emerging issues in cystic fibrosis newborn screening, Curr Opin Pulm Med. 2010 Nov;16(6):584-90. doi: 10.1097/MCP.obo13e32833e9e27.

Methode/Messverfahren/Gerät:

Coulometrische Impulstitrations am FKGO Chloridmeter 20 der Firma KREIENBAUM.

Analysenfrequenz:

1x wöchentlich

Literatur/Quelle der Referenzbereiche:

- Kumar et al. Cystic Fibrosis. Robbins Basic Pathology 8th Edition. 2007; 246-266
- L. Naehrlich et al. S2-Konsensus-Leitlinie „Diagnose Mukoviszidose“ (AWMF 026-023) unter Federführung der Gesellschaft für pädiatrische Pneumologie. 06/2013; 10-11
- Farrell et al., Guidelines for Diagnosis of Cystic Fibrosis in Newborn through Older Adults: Cystic Fibrosis Foundation Consensus Report. J. Pediatr., 2008, 153, 4-14
- De Boeck K. et al.; Cystic fibrosis: terminology and diagnostic algorithms. Thorax. 2006 Jul;61(7):627-35
- Castellani et al., Emerging issues in cystic fibrosis newborn screening, Curr Opin Pulm Med. 2010 Nov;16(6):584-90. doi: 10.1097/MCP.obo13e32833e9e27.

[Änderungen zur Vorversion in blau.](#)