

cANCA

Bezeichnung

IgG-Antikörpern gegen PR3 (c-ANCA) in humanem Serum

Synonym

Antikörper gegen PR3 (Proteinase 3), **cytoplasmatische-Anti-Neutrophile-Cytoplasmatische-Antikörper**

Handelsname

Keiner

Pathophysiologie

ANCAs (**Anti-Neutrophile-Cytoplasmatische-Antikörper**) sind Autoantikörper im humanen Plasma, die im Rahmen von Autoimmunerkrankungen auftreten und als Hauptantigene verschiedene Proteine der azurophilen oder der sekundären Granula neutrophiler Granulozyten erkennen. Teilweise sind die Autoantigene auch in Monozyten und Endothelzellen zu finden. Die Ursache für die Bildung von Autoantikörpern gegen diese intrazellulären Antigene ist nicht völlig klar. Das Hauptautoantigen der **cytoplasmatischen-ANCAs** bildet die Proteinase 3 (PR3). Die c-ANCAs mit Proteinase-3-Spezifität sind Marker-Autoantikörper für die Wegenersche Granulomatose. Das Zielantigene ist **zytoplasmatisch** gelegen, das Färbemuster in der Immunfluoreszenz ist cytoplasmatisch und diffus-granulär, im Gegensatz zu den **p-ANCAs** bei denen das Muster perinukleär ist.

Indikation

Diagnostik systemischer Vaskulitiden (c-ANCA-assoziierte Vaskulitiden), v.a. Wegenersche Granulomatose, Differentialdiagnostik von Glomerulonephritiden.

Autoantikörper mit Spezifität für PR3 sind hoch sensitiv (81%) und spezifisch (97%) für die Wegenersche Granulomatose (WG). Die Sensitivität hängt von der Krankheitsphase und -Aktivität ab, im Frühstadium beträgt die Prävalenz nur 30-40%.

Bei einem geringen Prozentsatz von Patienten mit mikroskopischer Polyangiitis und bei ca. 30% der Patienten mit Churg-Strauss-Syndrom sind ebenfalls Anti-PR3-Antikörper nachweisbar. PR3-Autoantikörper können auch bei 20-30% der Patienten mit nekrotischer Glomerulonephritis auftreten.

Präanalytik

Probentransport und Abnahme:

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

Starke Lipämie bzw. starke Hämolyse oder Kontaminationen können das Ergebnis beeinflussen.

Einheit

IU/ml

Probenmaterial

Im Serum, entnommen mit Standard-Probenentnahmeröhrchen:



Referenzbereiche

Für Erwachsene gilt orientierend (Quelle Fa. Phadia EliA Produktübersicht Dez. 2009):

negativ: < 2 IU/ml

grenzwertig: 2-3 IU/ml

positiv: > 3 IU/ml

Methode/Meßverfahren/Gerät

Enzyme-Linked Immunosorbent Assay (ELISA) zur quantitativen maschinellen in vitro Bestimmung von IgG-Autoantikörpern. PR3s verwendet die EliA IgG-Methode auf dem ImmunoCAP 250.

Analysenfrequenz

An Werktagen 08.00-16.00 i. d. R. am selben Werktag.

Literatur/Quelle der Referenzbereiche

L.Thomas, Labor und Diagnose, 6. Auflage, 2005

Autoantikörper bei systemischen Autoimmunerkrankungen, 3. Auflage, 2006

© 2017 Universitätsklinikum Ulm