

Leukozytenadhäsionsmoleküle

Für die Bestimmung der absoluten Zellzahlen benötigen wir ein Differenzialblutbild, bitte faxen unter: 0731/500-57102

| | | |
|-----------------------|----------------------|--|
| Material | Heparinblut | 1 ml |
| Präanalytik | Transport | innerhalb \leq 24 h bei Raumtemperatur |
| Besonderheiten | - | |
| Methode | Durchflusszytometrie | |
| Analysendauer | 1 Tag | |
| Durchführung | täglich | |
| Akkreditiert | ja | |

| | |
|-------------------|---|
| Indikation | <ul style="list-style-type: none">• V. a. LAD 1 (Leukozyten-Adhäsions-Defizienz, auch als LFA-1 Defizienz bezeichnet)• verzögertes Abfallen der Nabelschnur (nach dem 14. Lebenstag)• Bei Patienten mit LAD 1 nach Stammzelltransplantation: Verlaufskontrolle des Spender- Chimärismus („LFA-1 Chimärismus“) |
|-------------------|---|

| | |
|---------------------------------|---|
| untersuchte Populationen | Expression der Adhäsionsmoleküle <ul style="list-style-type: none">• CD11a („LFA-1“)• CD18 auf Lymphozyten, Monozyten und Granulozyten |
|---------------------------------|---|

| | |
|-------------------------|---------------------------|
| Referenzbereiche | CD11a > 95% CD18 > 95% |
|-------------------------|---------------------------|

| | |
|----------------------------------|--|
| Zusätzliche Informationen | Für die normale Funktion von Leukozyten ist es unerlässlich, dass diese in der Lage sind, aus dem Blut zum Ort der Infektion zu gelangen (Chemotaxis). Für diesen Prozess sind sogenannte Adhäsionsmoleküle (Selektine und Integrine) verantwortlich, sie ermöglichen den Zellen im strömenden Blut an den Gefäß-Endothelzellen der postkapillären Venulen haften zu bleiben (Adhäsion) und ins Gewebe überzutreten (Transmigration). Die β 2-Integrin-Familie der Adhäsionsmoleküle spielt hierbei eine entscheidende Rolle. β 2-Integrine sind Heterodimere aus einer gemeinsamen β 2-Kette, CD18, die mit 3 verschiedenen α - Integrinen assoziiert sein kann (CD11a-c, CD11a/CD18 = LFA1 , CD11b/CD18 = MAC-1 ; CD11c/CD18 = gp150,95). CD18/CD11 Integrine werden selektiv auf |
|----------------------------------|--|

Leukozyten exprimiert und sind außer bei Adhäsion und Transmigration noch an weiteren Funktionen, wie Phagozytose und Zytotoxizität beteiligt.

Die **Leukozyten Adhäsions-Defizienz I (LAD I)**, wird durch einen autosomalen rezessiven Defekt der β 2-Kette CD18 verursacht. Da für die Granulozytenmigration vor allem LFA1 essentiell ist, wird bei einem Vorliegen von LAD I auch von einem LFA-1 Mangel gesprochen.

Störungen der Leukozytenadhäsion führen zu erhöhter (bakterieller) Infektanfälligkeit. Die Anzahl der neutrophilen Granulozyten im peripheren Blut ist meist mäßig bis stark erhöht, während sie im entzündeten Gewebe erniedrigt ist. Sogenannte „kalte Abszesse“ sind typisch für die Erkrankung und beschreiben eine Konstellation mit einer Entzündungsreaktion durch Bakterien, die aber frei von Granulozyten bleibt. Eiter kann nicht gebildet werden. Von den Adhäsionsmolekülen der Granulozyten ist das Integrin LFA1 (CD11a/CD18), sowohl für die Anheftung an die Endothelzellen als auch für den Übertritt in das Gewebe von fundamentaler Bedeutung. LFA1 wird außer auf Granulozyten auch auf Lymphozyten und Monozyten exprimiert.