

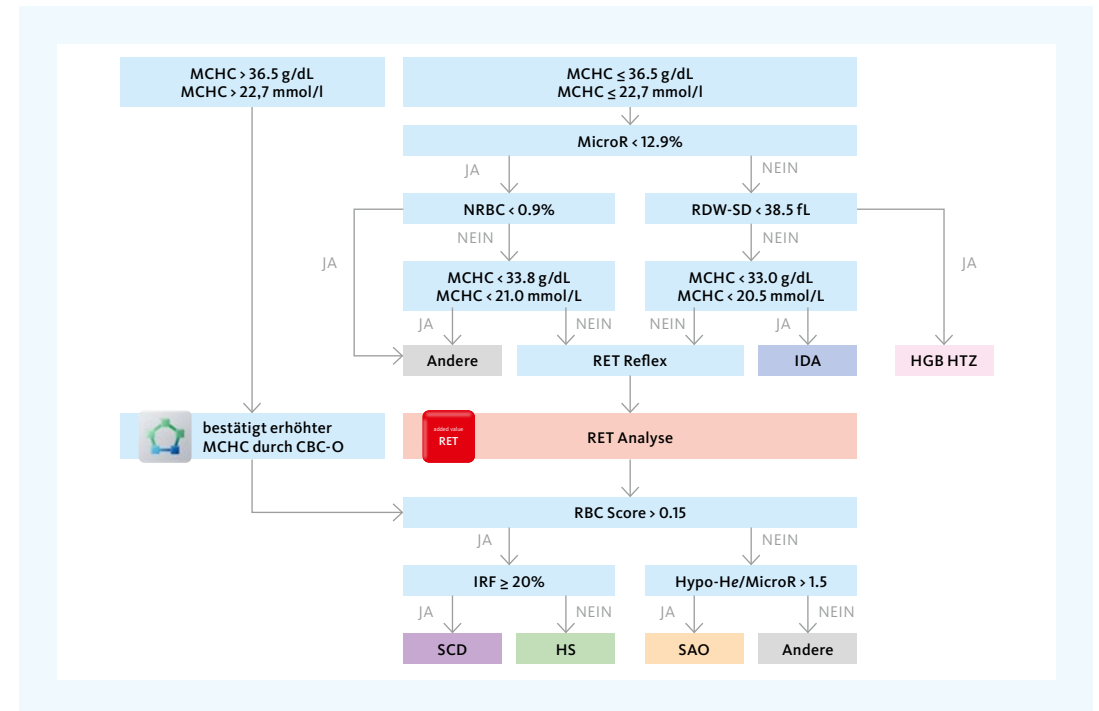
RBC Disease Manager

Erbliche RBC-Erkrankungen mit Algorithmen leichter erkennen

Auffällige Erythrozytenparameter gehören zu den täglichen Herausforderungen in der Laborroutine. Ihre Validierung erfordert ein hohes Maß an Erfahrung, insbesondere um erbliche RBC-Erkrankungen zuverlässig zu erkennen. Die Regeln des RBC Disease Manager unterstützen die Erkennung dieser Erkrankungen mithilfe von Parametern des Blutbilds und ggf. der Retikulozytenmessung.

Vorteile

- RBC-Erkrankungen von symptomatischen und asymptomatischen Patientinnen und Patienten bereits aus dem Routineblutbild erkennen
- Unabhängig von mikroskopischer Expertise
- Mit hoher Standardisierung spezifische Verdachtsdiagnosen erstellen
- Weiterführende Diagnostik gezielt einsetzen



RBC Disease Manager – optionale Regeln für die *Extended IPU*

Mit dem RBC Disease Manager führt Sysmex ein Set neuer Regeln auf dem Work Area Manager *Extended IPU* ein. Diese Regeln kombinieren den RBC-Score aus der CBC-O-Anwendung sowie erweiterte RBC- und RET-Parameter. Der intelligente zweistufige Algorithmus kann verwendet werden, um die Identifizierung von Patientinnen und Patienten mit erblichen Erythrozytenkrankungen, wie Sichelzellerkrankung, Thalassämie, hereditäre Spärozytose und Südostasiatische Ovalozytose, zu unterstützen und vom Eisenmangel abzugrenzen.

RBC
DISEASE
MANAGER

Anforderungen

Die Implementierung des RBC Disease Manager erfordert ein Sysmex Hämatologiesystem der XN-Serie mit der Applikation RET und einen Anschluss an den Work Area Manager *Extended IPU* inkl. CBC-O Applikation.

Überblick essentieller Parameter und Applikationen



Diagnostik

RBC, HGB, HCT, MCHC, MCH, MCV, RDW-SD, MicroR, NRBC



Diagnostik

RET#, IRF, Hypo-He
Research
FRC%, RBC-O, HGB-O



Extended IPU

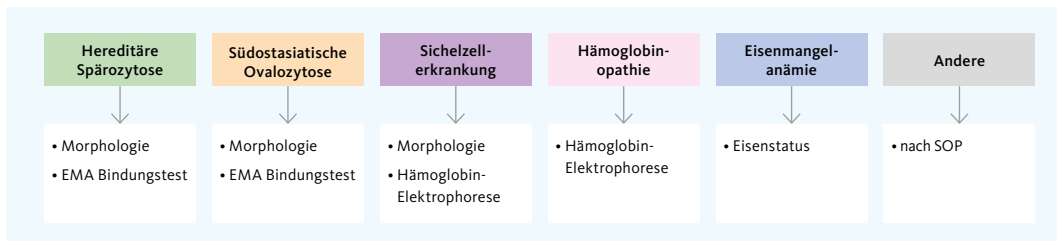
CBC-O Applikation,
Regelset für den RBC
Disease Manager

Referenz

Das Team um Nivaggioni *et al.* entwickelte in zwei Studien [1, 2] einen Klassifikationsworkflow für Erythrozytenerkrankungen, um heterozygote Hämoglobinopathien, Sichelzellerkrankung, hereditäre Sphärozytose und die Südostasiatische Ovalozytose sowie die Eisenmangelanämie zu erkennen. Der Workflow nutzt u. a. die CBC-O-Anwendung und den in der Berda-Haddad-Studie beschriebenen RBC-Score [3]. Der Entscheidungsbaum erreichte eine Klassifizierungsrate von 99,4 %, mit einer Sensitivität von 95,2 % und einer Spezifität von 99,9 % für die Identifizierung von erblichen Erythrozytenerkrankungen.

Weiterführende Untersuchungen steuern

Nach der Identifizierung der Probe anhand des RBC Disease Manager können weiterführende Tests gezielt durchgeführt werden.



Der RBC Disease Manager wurde auf Basis der Ergebnisse der genannten Forschungsstudien entwickelt und ist nicht CE-gekennzeichnet.

RBC-Erkrankungen im RBC Disease Manager

Hereditäre Sphärozytose (HS)

Genetisch vererbte hämolytische Anämie, die durch einen Strukturdefekt der Erythrozyten (-membran) bedingt ist. Sie ist charakterisiert durch das Vorhandensein von kugelförmigen Erythrozyten (Sphärozyten), die ihre zentrale Konkavität verloren haben. Defekte in Membranproteinen verändern die Physiologie der Zellen, wodurch die Sphärozyten ihre Verformbarkeit verlieren und während der Blutfiltration in der Milz hängen bleiben.

Südostasiatische Ovalozytose (SAO)

Vererbter Strukturdefekt der Erythrozyten, der sich aus einer Mutation im Band-3-Transmembranprotein ergibt und eine Fehlregulation des Ionenaustauschs und strukturelle Anomalien verursacht. Die roten Blutkörperchen erhalten eine unverwechselbare ovale Form, die Einfluss auf die Verformbarkeit hat. Personen mit dieser Krankheit zeigen, abgesehen von Anzeichen einer leichten Hämolyse und Gelbsucht, nicht unbedingt schwere klinische Symptome.

Sichelzellerkrankung (SCD)

Erbkrankheit, die durch Mutation im β -Globin-Gen von Hämoglobin A verursacht wird, die zur Bildung von Hämoglobin S oder HbS führt. Bei erniedrigtem Blutsauerstoffgehalt deformieren Erythrozyten zur Sichelform. Dies kann ischämische Episoden auslösen, weil der Blutfluss in den Kapillaren blockiert wird. Sichelzellen haben eine stark verkürzte Lebensdauer und die dadurch entstehende Hämolyse kann häufig nicht vom Knochenmark kompensiert werden.

Hämoglobinopathien

Große Gruppe genetischer Störungen, die quantitative oder qualitative Störungen in der Produktion der Hämoglobinproteinketten beschreiben. Das adulte Hämoglobin-Hauptmolekül besteht aus zwei α -Globin- und zwei β -Globinketten ($\alpha_2\beta_2$). Thalassämien, eine große Gruppe von Hämoglobinopathien, werden durch Mutationen in der Alpha- oder Beta-Kette des Hämoglobins verursacht, die zu einer verminderten Produktion oder zum Fehlen der jeweiligen Kette führen.

Mehr Informationen finden Sie unter

www.sysmex.de/whitepaper
www.sysmex.ch/whitepaper
www.sysmex.at/whitepaper

Referenzen

[1] Nivaggioni V *et al.* (2020): *Int J Lab Hematol.* 42(6): 697–704.
[2] Nivaggioni V *et al.* (2021): *online ahead of print.*
[3] Berda-Haddad Y *et al.* (2017): *Int J Lab Hematol.* 39(1): 32–41.

Vertrieb Deutschland: Sysmex Deutschland GmbH

Bornbarch 1, 22848 Norderstedt, Deutschland · Telefon +49 40 534102-0 · Fax +49 40 5232302 · info@sysmex.de · www.sysmex.de

Vertrieb Schweiz: Sysmex Suisse AG

Tödistrasse 50, 8810 Horgen, Schweiz · Telefon +41 44 718 38 38 · info@sysmex.ch · www.sysmex.ch

Vertrieb Österreich: Sysmex Austria GmbH

Lienfeldergergasse 31-33, 1160 Wien, Österreich · Telefon +43 1 4861631 · Fax +43 1 486163125 · office@sysmex.at · www.sysmex.at

Hersteller: Sysmex Corporation

1-5-1 Wakinohama-Kaigandori, Chuo-ku, Kobe 651-0073, Japan · Telefon +81 78 265-0500 · Fax +81 78 265-0524 · www.sysmex.co.jp