

Perfuman 6

NOW THE FUN BEGINS.

PEMERIKSAAN PNH

Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria

Sugar Water Test

Paroxysmal Nocturnal Hemoglobinuria

Erlinda Widyastuti,dr., Sp.PK

- Akibat mutasi yg menyebabkan beberapa atau semua eritrosit mengalami hemolisis (membran eritrosit sensitif terhadap komplemen)
- Penyakit yg jarang terjadi (eritrosit dihancurkan lebih awal dari usia normalnya)
- Episode hemoglobinuria terjadi pd malam hari
- *Nocturnal* : hipotesis bahwa hemolisis intravaskular dipicu oleh asidosis saat tidur & mengaktivasi komplemen → eritrosit lebih mudah lisis akibat *defect* membran

Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria



PNH RBC

PNH RBCs lack an important protein.



Complement Attack

Without this protein, some RBCs can be destroyed by complement, one of the body's defense systems.



PNH RBC Lysis (hemolysis)

PNH RBCs are destroyed, and the toxic contents are released into surrounding plasma (yellow-colored liquid component of blood).

sugar water test/sucrose hemolysis test

- Tes skrining PNH
- **Prinsip :**
 - Eritrosit PNH lisis bila terpapar larutan serum dengan kekuatan ion rendah yg mengandung komplemen
 - Menunjukkan sensitivitas eritrosit terhadap komplemen
 - Eritrosit normal pd keadaan ini tidak lisis

sugar water test/sucrose hemolysis test

- **Reagen :**
 - Larutan sukrose
 - Serum segar, ABO *compatible* dengan eritrosit pasien
 - Suspensi 50% eritrosit pasien
 - Spektrofotometer & kuvet
- **Sampel :**
 - darah sitrat
- **Kontrol kualitas :**
 - Sampel normal dikerjakan pd saat bersamaan

Prosedur :

1. Beri label 2 tabung : (1) tes & (2) kontrol

Reagen	Tabung	
	1	2
Serum segar	0.05 mL	0.05 mL
Larutan sukrosa	0.85 mL	-
Larutan saline	-	0.85 mL
Suspensi 50% eritrosit pasien	0.1 mL	0.1 mL

2. Campur & inkubasi 37°C, 30 menit
3. Sentrifus, lihat gross hemolisis. Bila ada, periksa dg spektrofotometer pd 540 nm

Prosedur :

- *Zero blank* : 0.05 mL serum kompatibel ABO + 0.85 mL larutan salin isotonik
- Hemolisis 100% : 0.1 mL suspensi eritrosit + 0.9 mL larutan Drabkin's
- Hemolisis pasien : 0.5 mL supernatant tabung 1 + 5 mL larutan Drabkin's
- % hemolisis : **$(\text{O.D. test} / \text{O.D. hemolysis 100\%}) \times 100\%$**

Nilai normal:

- Hemolisis $\leq 10\%$: negatif
- Hemolisis $> 10\%$: positif

Aplikasi klinis

- Hemolisis pd PNH bervariasi antara 10 – 80 %
- Eritrosit pasien leukemia / mielosklerosis : sedikit lisis

Keterbatasan

- Eritrosit pasien *congenital dyserythropoietic anemia* dg *acidified serum test* positif : *sucrose lysis test* negative
- *Sucrose hemolysis test* harus dikonfirmasi dengan *acid serum hemolysis* (*Ham test*)



Terima Kasih



HAVE FUN!

