

# GanglioCombi ELISA

Diagnostik von  
Autoimmun-Neuropathien

The  
Expert's  
Choice

GanglioCombi: IgG/IgM-Mischkonjugat für ein klassisches Patientenprofil

GanglioCombi-GM: IgG- und IgM-Konjugat für die Differentialdiagnose akuter und chronischer Erkrankungen

GanglioCombi-*Light*: Anti-Gangliosid-Autoantikörper Profile für die wichtigsten Ganglioside

Quantitativ: Befundung in klinisch relevanten Titerkategorien

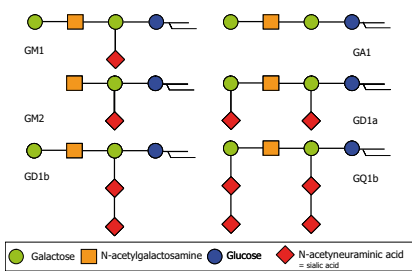
# anti-Gangliosid Autoantikörper

## Einführung

Der Einsatz von Labortests bei der Diagnose peripherer Neuropathien gewinnt zunehmend an Bedeutung, da dem Guillain-Barré Syndrom (GBS) und seinen Varianten sowie einer Reihe von sensorischen and motorischen Neuropathien heute spezifische immunologische Profile zugeordnet werden können. Der Nachweis von Autoantikörpern legt nahe, dass periphere neuronale Erkrankungen immunvermittelt entstehen können und eine immunsuppressive Therapie Erleichterung bringen kann.

## Ganglioside und Anti-Gangliosid-Autoantikörper

Ganglioside sind Ceramide, die mit einem oder mehreren Zuckern verestert sind. Der Ceramidanteil ist in der Zellwand verankert, während die Zuckerreste extrazellulär exponiert sind und Zielstrukturen für die Autoantikörper sind. Ganglioside unterscheiden sich in der Position und der Anzahl von Hexose- und Sialsäureresten (Abb. 1). Deshalb gibt es eine grosse Zahl von antigenen Determinanten, gegen die Antikörper gebildet werden können, die sich in ihrer Spezifität unterscheiden. Ganglioside sind hauptsächlich auf den Plasmamembranen von Neuronen, Axolemma, Ranvierschen Knoten und Myelin lokalisiert. Es gibt Unterschiede in der Konzentration und Verteilung



**Figure 1.** Die wichtigsten klinisch relevanten Ganglioside.

der einzelnen Ganglioside innerhalb des Nervensystems. So findet man auf motorischen Nerven bevorzugt GM1 or GD1b, wohin gegen auf sensorischen Nerven eher Polysialo-Ganglioside wie z.B. GQ1b nachgewiesen werden.

## Chronische Polyneuropathien – IgM

Anti-Gangliosid-Autoantikörper werden überwiegend in Patienten nachgewiesen, die neben einer monoklonalen IgM Gammopathie auch Symptome einer Neuropathie aufweisen. Bei motorischen Neuropathien handelt es sich meist um IgG-Antikörper, die gegen GM1 und GD1b gerichtet sind. Sensorische Neuropathien sind mit GD1b und GQ1b assoziiert, aber nicht mit GM1. Ein Beispiel für eine sensorische Erkrankung, bei der grosse Nervenbahnen befallen sind, ist das CANOMAD Syndrom s. Tabelle 1. Als motorische Neuropathie wurde vor 15 Jahren bei Patienten mit polyklonalen IgM Anti-Gangliosid-Antikörpern die multifokale motorische Neuropathie (MMN) beschrieben. Diese Erkrankung spricht besonders gut auf eine Behandlung mit Immunsuppressiva an. Anti-Gangliosid-Antikörper können auch in Abwesenheit von monoklonalen Gammopathien auftreten.

Klinisches Syndrom	Antikörper	
	Antigen	Isotyp
Chronische sensorisch-motorische demyelinisierende Neuropathie	SGPG, MAG	IgM
CANOMAD*	GD1b, GQ1b	IgM*
MMN	GM1, GD1b	IgM
AM(S)AN	GM1, GD1a	IgG
MFS	GQ1b	IgG

**Tabelle 1.** Klinische Syndrome, mit denen die spezifischen und klinisch relevanten Anti-Glycolipid Antikörper assoziiert sind. **Bemerkungen:** \* kommen normalerweise vor in IgM Gammopathien; **SGPG:** sulphatiertes Glucuronyl-Paraglobosid; **MAG:** Myelin Associated Glycoprotein; **CANOMAD\*:** Chronisch-ataxische Neuropathie mit Ophthalmoplegie, M-Protein, Agglutinine und Disialosyl-Antikörper; **AMAN:** Akute motorische axonale Neuropathie, **MFS:** Miller-Fisher Syndrom.

## Akute Polyneuropathien – IgG

Anti-Gangliosid-Antikörper der Klasse IgG können in einigen akuten Fällen von Polyradikuloneuritis nachgewiesen werden. Die wichtigste Form stellt das rein motorische

Guillain-Barré Syndrom (GBS) mit axonaler Läsion dar. Hier werden sehr hohe Titer von Anti-Gangliosid-Antikörpern gegen verschiedene Epitope gebildet, hauptsächlich aber gegen GM1 and GD1b. Diese Antikörper treten häufig nach Infektionen mit *Campylobacter jejuni* auf, die den Gangliosiden sehr ähnliche Oberflächendeterminanten aufweisen. Das Miller-Fisher Syndrom (MFS) ist mit einer Lähmung des okulomotorischen Nerven und Ataxie assoziiert und durch das Auftreten von Anti-GQ1b Antikörpern charakterisiert.

## Häufigkeit von Anti-Gangliosid-Antikörpern

In 124 GBS Patienten nach Infektion, wurde die folgende Häufigkeitsverteilung von Anti-Gangliosid-Autoantikörpern verzeichnet: GM1 (38%), GM2 (23%), GQ1b (9%) und GD1B (9%); (Doktorarbeit, D. Taravel, 2008).

## Anti-Gangliosid-Autoantikörper Profile

In Anbetracht der Vielzahl der vorkommenden Autoantikörper ist eine Bestimmung von Profilen sinnvoll, die die differentialdiagnostisch wichtigsten Anti-Gangliosid-Autoantikörpern enthalten. Für die weitere Differentialdiagnostik ist auch die Bestimmung von IgG- und IgM-Autoantikörpern wichtig, da IgG-Autoantikörper mit akuten und IgM-Autoantikörper mit chronischen Erkrankungen assoziiert sind. BÜHLMANN bietet verschiedene Profile für eine detaillierte oder basale Analyse, wobei die Ergebnisse in klinisch definierten Titerkategorien angegeben werden.

## Produkte und Bestellnummern

<b>GanglioCombi</b> (12 Patientenprofile: GM1/GA1/GM2/GD1a/GD1b/GQ1b; Mischkonjugat)	<b>EK-GCO</b>	<b>96 Tests</b>
<b>GanglioCombi-GM</b> (2 x 12 Patientenprofile: GM1/GA1/GM2/GD1a/GD1b/GQ1b; IgG & IgM Konjugat)	<b>EK-GCO-GM</b>	<b>96 Tests</b>
<b>GanglioCombi-Light-GM</b> (12 Patientenprofile: GM1/GD1b/GQ1b; IgG & IgM Konjugat)	<b>EK-GCL-GM</b>	<b>96 Tests</b>
<b>Anti-MAG</b>	<b>EK-MAG</b>	<b>96 Tests</b>
<b>Anti-SGPG</b>	<b>EK-SGPG</b>	<b>96 Tests</b>
<b>Anti-GM1-GM</b>	<b>EK-GM1-GM</b>	<b>96 Tests</b>



BÜHLMANN Laboratories AG  
Germany/Switzerland  
info@buhlmannlabs.ch  
www.buhlmannlabs.ch  
Phone +41 61 487 1212

BÜHLMANN in Austria GmbH  
Austria  
info@buhlmannlabs.at  
www.buhlmannlabs.at  
Phone +43 662 64 01 05



BÜHLMANN GanglioCombi® ELISA is a registered trademark of BÜHLMANN AG.