



2. Verfahren 2.2. Planung	Merkblatt zur Entnahme von Hautbiopsien	2.2.7 Version 03 17.04.2019
------------------------------	--	--

Änderungen gegenüber der letzten Fassung: Bearbeitungszeiten aktualisiert

INDIKATIONEN

Für die Abklärung einer *small fibre-Neuropathie* kommt der quantitativen Bestimmung der Dichte von Nervenfasern, die von der Dermis in die Epidermis hineinziehen, ein diagnostischer Wert zu.

Des Weiteren hat die Hautbiopsie eine diagnostische Bedeutung bei einer Reihe *hereditärer Stoffwechselerkrankungen* (Lafora Krankheit, Neuronale Ceroid Lipofuscinosen, Mucopolidose IV) sowie bei der autosomal dominant vererbten Angiopathie *CADASIL*. Bei diesen Erkrankungen lassen sich in der Haut elektronenmikroskopisch charakteristische Ablagerungen nachweisen.

PLANUNG

Wenn möglich sollte die Biopsie einen Tag vor Entnahme angekündigt werden unter Telefon (040) 7410 -53222, -52218 oder 015222817702 (diensthabender Arzt) bzw. Telefax (040) 7410-54929.

ENTNAHME, ASSERVIERUNG

Small fibre-Neuropathie: Es wird unter sterilen Bedingungen eine mindestens 3 mm durchmessende Hautstanze vom Unterschenkel 10 cm proximal des lateralen Malleolus entnommen (für diese Lokalisation existieren Normwerte für die Nervenfaserdichte). Die Biopsie wird unmittelbar nach Entnahme in ein Probengefäß mit 4°C kalter Zamboni-Lösung gegeben (bitte von der Neuropathologie vorab anfordern). Eine Wundheilung ist in 7-10 Tagen zu erwarten.

Stoffwechselerkrankungen/CADASIL: Es wird operativ eine Hautspindel von der Oberarminnenseite entnommen, die eine Länge von 12-15 mm und eine Breite von 2-3 mm aufweisen sollte und in der Tiefe bis an das Unterhautfettgewebe heranreicht. Die Probe wird bei Raumtemperatur in Formalin fixiert (bitte ggf. vorab anfordern).

WICHTIGE ANGABEN

Bitte dem Biopsat unseren ausgefüllten Einsendeschein mit Einsenderadresse inkl. Telefonnummer für Rückfragen, ausführlichen klinischen Angaben, einem Vermerk zum Entnahmeort und dem Zeitpunkt der Probennahme beilegen!

TRANSPORT

Small fibre-Neuropathie: Die Hautproben in Zamboni-Lösung werden bruchsicher verpackt und direkt nach Entnahme per Post versandt. Ein Kühlversand ist nicht erforderlich.

Stoffwechselerkrankungen/CADASIL: Die Proben in Formalin werden bruchsicher verpackt und per Post versandt.

Anschrift der Neuropathologie:

**Herrn Prof. Dr. M. Glatzel
Institut für Neuropathologie
Probenannahme des Diagnostikzentrums
Haus O26, 1.Obergeschoss, Raum 109-1
Universitätsklinikum Hamburg-Eppendorf
Martinistraße 52
20251 Hamburg**

UNTERSUCHUNG UND BEFUNDUNG

Es handelt sich um technisch aufwendige Untersuchungen.

Small fibre-Neuropathie: Zusätzlich zu einer standardmorphologischen und immunhistochemischen Untersuchung (HE, Kongorot, Neurofilament) werden 50 µm dicke Gefrierschnitte hergestellt, die immunhistochemisch mit Antikörpern gegen PGP9.5 markiert werden. Anschließend wird die Dichte der dermo-epidermalen Nervenfasern in mindestens drei Schnitten bestimmt und mit den Normwerten verglichen. Die Probe wird vollständig aufgearbeitet. Der schriftliche Befund wird in der Regel innerhalb zwei bis drei Wochen nach Eingang der Probe versandt.

Stoffwechselerkrankungen/CADASIL: Die Proben werden zunächst in mehrere Aliquots unterteilt, die in Kunstharz eingebettet werden und von denen Semidünnschnitte hergestellt werden. Diese werden lichtmikroskopisch evaluiert und es werden von geeigneten Schnitten Präparate für die Elektronenmikroskopie hergestellt. Ein schriftlicher Befund wird in der Regel innerhalb von acht Wochen nach Eingang der Probe versandt.

WEITERGABE VON PATIENTENDATEN BEI EINHOLUNG VON KONSILEN

In einzelnen Fällen wird vom Institut für Neuropathologie selbständig ein Konsil von einem Referenzzentrum erbeten. Der Einsender wird im Begutachtungsbericht über die Konsilanforderung und das ausgewählte Referenzzentrum informiert. Sofern Einsender oder Patient der Konsilanforderung nicht widersprechen, stimmen sie der Datenweitergabe an das Referenzzentrum zu.

Freigabevermerk

Das Original dieser SOP ist beim QMK archiviert. Die SOP wird im 3-Jahres-Intervall – bei Bedarf vorher – überprüft. Eine eingezogene Version dieser SOP ist für 10 Jahre zu archivieren. Diese SOP wurde heute in das QM-Handbuch des Institutes aufgenommen und ist damit gültig.

Erstellt:
Prof. Dr. C. Hagel (QMK)

Geprüft und freigegeben:
Prof. Dr. M. Glatzel (Leitung)

Hamburg, 17.04.2019