HEMPAS-Antigen

H. Baum

Institut für Laboratoriumsmedizin, Mikrobiologie und Blutdepot, Regionale Kliniken Holding RKH GmbH, Ludwigsburg, Deutschland

Synonym(e) *N-Acetylglucosaminyltransferase-Mangel*

Englischer Begriff HEMPAS antigene

Definition Genetisch bedingter Mangel an *N-Acetylglucosaminyltransferase* mit typischer morphologischer Erythrozytenabnormalität und Lyse der Erythrozyten im angesäuerten Blut.

Beschreibung HEMPAS ist ein Akronym und steht für „Hereditary Erythroblastic Multinuclearity associated with

Positive Acidified Serum test“. Es beschreibt die Besonderheiten der „Kongenitalen Dyserythropoetischen Anämie Typ II“. Durch den Mangel an *N-Acetylglucosaminyltransferase* sind die Erythrozyten an ihrer Oberfläche zu wenig glykosyliert. Dies führt zur Freilegung von Neoantigenen, die durch natürlich vorkommende IgM-Antikörper, die zur Komplementaktivierung führen, erkannt werden und somit die Erythrozyten lysieren. Diese Lyse kann in vitro durch Ansäuerung des Bluts (pH 6,8) induziert werden.

Literatur

Beutler E, Valentine WN (1991) The congenital dyserythropoietic anemias – congenital dyserythropoietic anemia type II (HEMPAS). In: Williams WJ, Beutler E, Ersler AJ et al (Hrsg) Hematology, 4. Aufl. International Edition, McGraw-Hill, New York, S 330