

Patientendaten oder Patientenetikette

Name: _____
Vorname: _____
Geschlecht: _____
Geburtsdatum: _____
Strasse: _____
PLZ/Ort: _____

Auftraggeber (Stempel):

Bitte Felder kräftig mit **Kugelschreiber**
schwarz oder **blau** markieren

Richtig Falsch

Rechnung an: Adresse: _____
 Auftraggeber _____
 Patienten _____
 Andere _____

Ohne Angaben geht die Rechnung an den Auftraggeber

Datum/Zeit der Probenentnahme

Monat	Jan	Feb	März	April	Mai	Juni	Juli	Aug	Sept	Okt	Nov	Dez
Tag	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	20	30
Stunde	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	20	00
Minute	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	

Resultat tel. melden: _____ Arzt: _____

Klinische Angaben / Verdachtsdiagnose / Medikamente:

Differentialdiagnose auf BH₄-Mangel und neurometabolische Krankheiten

Neurologisch auffällig ja nein falls ja:

Medikamente (unbedingt angeben):
 BH₄ Kuvan

Gewicht des Patienten (kg):
BH₄-Dosis in mg:
Nebenwirkungen während des Tests:

- Krämpfe
- Ataxie
- Dys- und Hyperkinesien
- Hypotonie / Hypertonie
- Dystonie
- Hyperreflexie
- Speichelfluss
- Opisthotonus
- Retardierung (psychomotorische)
- Verhaltensstörungen
- MRI / CT:
-

Urin	Plasma	Liquor	Filterpapierkarte (FPK)																					
2-5 ml (Portion) Datum der Probennahme:	ca. 1ml (Heparin oder EDTA) Datum der Probennahme:	ca. 1 ml (ohne Zusatz) Datum der Probennahme:	min. 4 Tropfen Blut / Test* Datum der Probennahme:																					
<input type="checkbox"/> Pterine <input type="checkbox"/> vor BH ₄ <input type="checkbox"/> 4-8 h nach BH ₄	<input type="checkbox"/> Pterine <input type="checkbox"/> Aminosäuren <table border="1"> <tr> <td>µmol/L**</td> <td>Phe</td> <td>Tyr</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 0 h vor BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 4 h nach BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 8 h nach BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 12 h nach BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 24 h nach BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 48 h nach BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> </table> <p>** falls auswärts durchgeführt, bitte angeben</p>	µmol/L**	Phe	Tyr	<input type="checkbox"/> 0 h vor BH ₄			<input type="checkbox"/> 4 h nach BH ₄			<input type="checkbox"/> 8 h nach BH ₄			<input type="checkbox"/> 12 h nach BH ₄			<input type="checkbox"/> 24 h nach BH ₄			<input type="checkbox"/> 48 h nach BH ₄			<input type="checkbox"/> Pterine <input type="checkbox"/> Aminosäuren <input type="checkbox"/> Neurotransmitter <input type="checkbox"/> Folate Lumbalpunktion (Zeit): <input type="checkbox"/> morgens <input type="checkbox"/> ... Fraktion: <input type="checkbox"/> 0-1ml <input type="checkbox"/> 1-2ml <input type="checkbox"/> >2ml Beschaffenheit: <input type="checkbox"/> blutig <input type="checkbox"/> abzentrifugiert <input type="checkbox"/> xanthochrom	<input type="checkbox"/> DHPR-Aktivität <input type="checkbox"/> Pterine <input type="checkbox"/> Aminosäuren <input type="checkbox"/> 0 h vor BH ₄ <input type="checkbox"/> 4 h nach BH ₄ <input type="checkbox"/> 8 h nach BH ₄ <input type="checkbox"/> 12 h nach BH ₄ <input type="checkbox"/> 24 h nach BH ₄ <input type="checkbox"/> 48 h nach BH ₄ * für alle drei Tests 6 Tropfen Blut
µmol/L**	Phe	Tyr																						
<input type="checkbox"/> 0 h vor BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 4 h nach BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 8 h nach BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 12 h nach BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 24 h nach BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 48 h nach BH ₄																								

Informationen zu den Einzeluntersuchungen

Versand auf Trockeneis (oxidierte Urine können bei Raumtemperatur verschickt werden).

Pterine in Urin: Vor Licht schützen. Urin sofort bei -20°C einfrieren oder nach Vorschrift mit Mangandioxyd (MnO₂) oxidieren. Eine Portion genügt (kein Sammelurin).

Pterine in Plasma: Vor Licht schützen. Plasma sofort bei -80°C einfrieren. Für BH₄-Bestimmung Spezialröhrchen (EDTA + DTE) benutzen.

Pterine in Liquor: Vor Licht schützen. Liquor sofort bei -80°C einfrieren.

Neurotransmitter und Folate in Liquor: Vor Licht schützen. Liquor sofort bei -80°C einfrieren. Die erste Fraktion (0.5-1.5ml) einschicken. Die ersten 0.5ml verwerfen.

Aminosäure in Plasma und Liquor: Vor Licht schützen. Probe sofort bei -20°C einfrieren.

Pterine auf Filterpapierkarte: Vor Licht schützen. Min. 4 Tropfen Blut (Versand bei Raumtemperatur)

Wissenschaftliche Aufträge dürfen ohne Einverständnis des Labors vom Universitäts-Kinderspital Zürich, in keiner Form veröffentlicht werden.

Weitere Informationen und Abkürzungen finden Sie unter: <https://kispiportal.uzh.ch/analyseauskunft/> und im Vademecum auf der Webseite

Center for Pediatric Laboratory Medicine

Div. of Clinical Chemistry and Biochemistry

Steinwiesstrasse 75, 8032 Zürich, Tel. +41(0)44 266 77 37, email:routinelabor@kispi.uzh.ch

Building owner (chop):

Patient's data / table

Name: _____
 First name: _____
 Sex: _____
 Date of birth: _____
 Street: _____
 Postal code/place: _____

Please mark fields strongly with **black**
or **blue ballpen**

correct 
wrong  

Rechnung an: Address: _____
 Building owner _____
 Patient _____
 Other _____

Without specification the sender will be billed

Date/Time of Sampling

Month	Jan	Feb	Mar	April	May	June	July	Aug	Sept	Oct	Nov	Dec
Day	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	20	30
Hour	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	20	00
Minute	5	10	15	20	25	30	35	40	45	50	55	

Result tel. announce: _____ Doc: _____

Clinical date / Suspected diagnosis / Medication:

Differential diagnosis of BH₄-deficiencies and inherited neurometabolic disorders

Neurologically abnormal yes no if yes:

Medications (please specify):

BH₄ Kuvan

Body weight (kg):

BH₄-Dosage (mg):

Side effects during the test:

- Seizures (therapy resistant)
- Ataxia
- Dys- and Hyperkinesias
- Hypotonia / Hypertonia
- Dystonia
- Hyperreflexia
- Hypersalivation
- Opisthotonus
- Retardation (psychomotor)
- Behavioral abnormalities
- MRI / CT:
-

Urine	Plasma	CSF	Dry blood spot (DBS)																					
2-5 ml (random sample) Sample date:	ca. 1ml (Heparin or EDTA) Sample date:	ca. 1 ml (no additives) Sample date:	min. 4 blood spots per test* Sample date:																					
<input type="checkbox"/> Pterins <input type="checkbox"/> before BH ₄ <input type="checkbox"/> 4-8 h after BH ₄	<input type="checkbox"/> Pterins <input type="checkbox"/> Amino acids <table border="1"> <tr> <td>μmol/L**</td> <td>Phe</td> <td>Tyr</td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 0 h before BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 4 h after BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 8 h after BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 12 h after BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 24 h after BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> <tr> <td><input type="checkbox"/> 48 h after BH₄</td> <td></td> <td></td> </tr> </table> <p>** provide if analyzed in another laboratory</p>	μmol/L**	Phe	Tyr	<input type="checkbox"/> 0 h before BH ₄			<input type="checkbox"/> 4 h after BH ₄			<input type="checkbox"/> 8 h after BH ₄			<input type="checkbox"/> 12 h after BH ₄			<input type="checkbox"/> 24 h after BH ₄			<input type="checkbox"/> 48 h after BH ₄			<input type="checkbox"/> Pterins <input type="checkbox"/> Amino acids <input type="checkbox"/> Neurotransmitters <input type="checkbox"/> Folates Lumbar puncture (Time): <input type="checkbox"/> morning <input type="checkbox"/> ... Fraction: <input type="checkbox"/> 0-1ml <input type="checkbox"/> 1-2ml <input type="checkbox"/> >2ml Constitution: <input type="checkbox"/> blood <input type="checkbox"/> centrifuged <input type="checkbox"/> xanthochrom	<input type="checkbox"/> DHPR-activity <input type="checkbox"/> Pterins <input type="checkbox"/> Amino acids <input type="checkbox"/> 0 h before BH ₄ <input type="checkbox"/> 4 h after BH ₄ <input type="checkbox"/> 8 h after BH ₄ <input type="checkbox"/> 12 h after BH ₄ <input type="checkbox"/> 24 h after BH ₄ <input type="checkbox"/> 48 h after BH ₄ * for all three tests send 6 spots
μmol/L**	Phe	Tyr																						
<input type="checkbox"/> 0 h before BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 4 h after BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 8 h after BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 12 h after BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 24 h after BH ₄																								
<input type="checkbox"/> 48 h after BH ₄																								

General Information

Send with sufficient Dry Ice (oxidized urines can be transported at room temperature).

Pterins in Urine: Protect from light. Store at -20°C or oxidize with manganese dioxide (MnO₂). One random portion only (no 24-h collection).

Pterins in Plasma: Protect from light. Store at -80°C. For BH₄-analysis use special sample tubes (EDTA + DTE)

Pterins in CSF: Protect from light. Store at -80°C.

Neurotransmitters and folates in CSF: Protect from light. Store at -80°C. Discard first 0.5ml. Send the second fraction (0.5-1.5ml). No additives.

Amino acids in Plasma and CSF: Protect from light. Store at -20°C.

Pterins in blood spots: Min. 4 spots (sent at room temperature)

Your are not allowed to publish any results done on research basis without prior permission of the laboratory - Children's Hospital Zurich.

For more information and abbreviations, see: <https://kispiportal.uzh.ch/analyseauskunft/> and in the vademecum on the website