



PORFOBİLİNOJEN

Kısaltma: PBG.

Kullanım amacı: Akut intermittan porfiriya, herediter koproporfiriya ve variegate porfiriya gibi akut ataklar şeklinde kendini gösteren, nörolojik ve psikiyatrik belirti ve bulgularla seyreden porfirialar için ilk kademe tarama testi olarak kullanılır.

Genel bilgiler:

- Porfirin sentezi ve porfirialarla ilgili genel bilgiler için BK. δ -AMİNOLEVULİNİK ASİT.

	İdrar ALA ve PBG*	İdrar porfirinleri	Fekal porfirinler	Eritrosit porfirinleri
Akut intermittan porfiriya	↑Artar	Üroporfirin*	N	N
Variegate porfiriya	↑Artar	↑Koproporfirin	↑Protoporfirin Koproporfirin	N
Herediter koproporfiriya	↑Artar	↑Koproporfirin	↑Koproporfirin	N

*Yalnızca akut atak sırasında yüksek bulunabilir.

Test sonucunun yorumu:

- Klinik bulgular da yeterince destekliyorsa, idrarla atılan porfobilinojen konsantrasyonunun yüksekliği, hastada akut porfirialar olarak da sınıflanan porfiriya türlerinden birinin bulunma olasılığını destekler. Bu grup porfirialar içinde **akut intermittan porfiriya**, **variegate porfiriya** ve **herediter koproporfiriya** bulunur. İdrarla atılan porfobilinojen miktarının ataklar arası dönemde normal sınırlar içinde bulunabilmesi sebebiyle, çalışmanın özellikle atak döneminde toplanan numune kullanılarak yapılması gerekir. Bu çalışma sonucunda, hastada akut porfiriya bulunma olasılığını destekleyen bir netice elde edilmesi durumunda, aşağıdaki tablodan faydalanılarak porfiriya türünün belirlenebilmesi için, ayrıca idrarda üroporfirin ve koproporfirin, gaitada protoporfirin, koproporfirin ölçümlerinin yapılması gerekir.

Numune: 24 saatlik idrar. İdrar asetik asit veya HCl üzerine, karanlık ve soğuk ortamda muhafaza edilerek toplanmalı ve 30 mL kadar kısmı laboratuvara ulaştırılmalıdır. 24 saatlik idrar miktarı belirtilmelidir.



Çalışma yöntemi: Kromatografi, spektrofotometri.

Referans aralığı: 0 - 2 mg/gün.