

**ІНСТРУКЦІЯ ЩОДО ЗАСТОСУВАННЯ НАБОРУ РЕАГЕНТІВ ДЛЯ ВИЗНАЧЕННЯ
ПОРФОБІЛІНОГЕНУ У СЕЧІ (НАБІР «ПОРФОБІЛІНОГЕН (ПБГ)»)
ПРИЗНАЧЕННЯ****IVD**

Набір призначений для якісного визначення порфобіліногену (ПБГ) у сечі в клініко-діагностичних лабораторіях і науково-дослідницькій практиці.

Набір розрахований для проведення **200 визначень**, у тому числі **5 додаткових визначень** з екстрагентом (Див. *Примітку*).

Чутливість визначення – більше 6 мг/л.

Зберігання набору - при температурі від плюс 2 °С до плюс 25 °С.

Гарантійний термін придатності набору - 24 місяці від дня виготовлення.

Набір призначений для застосування *in vitro* тільки кваліфікованим лабораторним персоналом.

ПРИНЦИП МЕТОДУ

При взаємодії порфобіліногену у сильноокислотному середовищі з п-диметиламінобензальдегідом (реактив Ерліха) утворюється забарвлена в червоний колір сполука (порфобіліноген-альдегід). Для підвищення специфічності реакції додають ацетат натрію. З'єднання, що дають аналогічну реакцію з п-диметиламінобензальдегідом (уробіліноген, похідні індолу, скатолу та ін), видаляють екстракцією сумішшю реагентів, в якій порфобіліноген-альдегід нерозчинний.

СКЛАД НАБОРУ

- | | |
|--------------------------|-------------------------------|
| 1. Індикатор | - 1 флакон з (2,00 ± 0,05) г. |
| 2. Розбавлювач | - 1 флакон з (100 ± 40) мл |
| 3. Розчин ацетату натрію | - 1 флакон з (8,0 ± 0,2) мл. |
| 4. Екстрагент | - 1 флакон з (11,0 ± 0,5) мл |

ЗРАЗОК

Сеча в перші 2-3 години після сечовипускання. До проведення дослідження сечу слід зберігати у темному місці при температурі від плюс 2 °С до плюс 8 °С. При зберіганні зразків сечі у замороженому вигляді при температурі мінус 20°С порфобіліноген стабільний протягом 6 місяців.

ОБЛАДНАННЯ

1. Центрифуга лабораторна на 3000 об/хв;
2. Центрифужні пробірки місткістю 5-10 мл

ПРИГОТУВАННЯ РОБОЧОГО РОЗЧИНУ

1. **Робочий розчин** (реактив Ерліха): вміст флакона з **Індикатором** кількісно перенести у флакон з **Розбавлювачем** та розчинити при перемішуванні.

Робочий розчин стійкий при зберіганні в щільно закупореному вигляді при температурі температурі від плюс 2 °С до плюс 8 °С не більше 3 місяців. Не заморожувати і уникайте впливу прямих сонячних променів.

2. **Розчин ацетату натрію** та **Екстрагент** після розкриття флаконів можуть зберігатися у закупореному вигляді при температурі від плюс 2 °С до плюс 25° С протягом 1 року, але не більше терміну придатності набору.

ПРОВЕДЕННЯ АНАЛІЗУ

У центрифужній пробірці змішати **0,5 мл** сечі та **0,5 мл Робочого розчину**. Через 5 хвилин спостерігати забарвлення розчину.

Якщо не утворюється рожеве чи червоне забарвлення розчину, проба вважається **негативною**.

1. Якщо утворюється забарвлення рожевого або червоного кольору, то у пробірку слід додати **1,5 мл Розчину ацетату натрію**, ретельно перемішати і прилити **2,0 мл Екстрагенту 1**. Пробірку струшувати протягом 15-20 секунд і після розшаровування шарів спостерігати забарвлення. Якщо розшаровування не відбувається, центрифугувати пробірку протягом **2–3 хв** при **3000 об/хв**.

Реакцію на порфобіліноген слід вважати **позитивною**, якщо через 5 хв після додавання **Робочого розчину** відбулася зміна забарвлення (рожеве або червоне фарбування), яке зберігається у водному шарі після екстракції.

Якщо забарвлення переходить на шар екстрагенту і водний шар стає безбарвним чи жовтим, результат слід вважати **негативним**.

ДІАГНОСТИЧНІ ХАРАКТЕРИСТИКИ

Порфобіліноген є важливим діагностичним маркером порушення обміну порфірину при розвитку клініки гострої порфірії. Виявлення підвищеного вмісту порфобіліногену у сечі є першим (скринінговим) етапом у діагностиці гострих форм порфірії (гострої переміжної порфірії, варієгатної порфірії та спадкової копропорфірії).

Виробник залишає за собою право вносити зміни без попереднього повідомлення. Дата останньої перевірки **06.01.2025**

Збільшується виведення ПБГ із сечею при первинних порушеннях порфіринового обміну – печінкових порфіріях. При цьому виділена сеча має дуже характерне забарвлення: відразу після сечовипускання – рожевого кольору, а при подальшому стоянні сечі забарвлення згущується до насиченого вишневого кольору. Причому, найбільш виражено збільшується вміст ПБГ в сечі при гострій порфірії, що перемежується. При інших печінкових порфіріях ПБГ у сечі може виявлятися в період загострення, але виділяється значно менше.

Відзначається деяке збільшення ПБГ у сечі при гемолітичних анеміях, як наслідок активації еритропореzu⁶.

Ліки, які провокують гостру порфірію, див. таблиці 1-10⁴.

ПБГ із сечею може виділятися при отруєнні свинцем⁵, оловом⁷.

Можливе збільшення значень ПБГ: цироз печінки, інфекційний мононуклеоз, отруєння свинцем, хронічне зловживання алкоголю, порфірія, вірусний гепатит.

Фактори, що сприяють ненормальним значенням:

- Вагітність та менструація можуть змінити результати тесту.
- Препарати, які підвищують рівень: антибіотиками (пеніцилін, тетрацикліни), антисептики (феназопіридин), барбітурати, гіпнотики, фенотіазини, прокаїн, сульфонаміди⁸.

РЕФЕРЕНТНІ МЕЖІ

У нормі порфобіліноген у сечі за допомогою набору не виявляється (0–2 мг/л).

ЗАСТЕРЕЖЕННЯ

Необхідне застосування спеціального захисного одягу і рукавичок. Необхідно уникати попадання мікроорганізмів в оточуюче середовище. Треба ретельно дотримуватися спеціальних інструкцій та техніки безпеки.

Робочий розчин містить соляну кислоту – їдку речовину. У разі потрапляння розчину на шкіру та слизові оболонки необхідно відразу ж промити уражене місце великою кількістю проточної води. Піпетування речовин категорично забороняється. При потраплянні всередину слід негайно випити 0,5 л теплої води та викликати блювання.

УТИЛІЗАЦІЯ

Всі зразки для аналізу вважають за матеріал, який може бути інфікований, і разом з можливими залишками реактивів підлягає знищенню відповідно до затверджених внутрішньолікарняних правил.

Паперову упаковку здайте в макулатуру, виполоскану тару - в сортоване сміття.

ПРИМІТКА

Розраховано при витраті Робочого розчину: 0,5 мл. Витрату реактивів можна масштабувати, виходячи з постійного співвідношення:

Робочий розчин : Сеча = 1 : 1

ЛІТЕРАТУРА

1. Watson CJ, Schwartz S: A simple test for urinary porphobilinogen, Proc Soc Exp Biol Med 47:393, 1941.
2. Watson CJ, Taddeini L, Bossenmaier I: Present status of the Erlich aldehyde reaction for urinary porphobilinogen, JAMA 190:501, 1964.
3. Lamont J, With TK, Redeker AG: The Hoesch test: bedside screening for urinary porphobilinogen in patients with suspected porphyria, Clin Chem 20:1438-1440, 1974.
4. Kappas A, Sassa S, Galbraith RA, et al: The porphyrias. In Scriver CR, Beaudet AL, Sly WS, et al, editors: The metabolic basis of inherited disease, ed 6, New York, 1989, McGraw-Hill, Inc.
5. Лифшиц В.М., Сидельникова В.И. - Биохимические анализы в клинике. Справочник 2-е изд., - Москва, 2001, «Медицинское информационное агентство», с.164.
6. Енциклопедія клінічних лабораторних тестів (під ред. Н.У.Тица). «Лабінформ», Москва, 1997, стор. 383-384.
7. Камышников В.С. Карманный справочник врача по лабораторной диагностике/ Камышников В.С.. — 8-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2014. С. 281.
8. McGraw-Hill's Manual of Laboratory & Diagnostic Tests. 2008, McGraw-Hill, Inc. pp.27,448.



ТОВ НВП «Філіцит-Діагностика»,
Україна, 49051 м. Дніпро, вул. Каштанова, 32
Тел./факс: (056) 747-47-76, 747-45-34
Тел.: (093) 573-75-35, (067) 535-15-73, (095) 168-36-54
E-mail: filicit@ukr.net <http://www.felicit.com.ua>