

# Porphobilinogen (PBG) Test Kit

## SYMBOLER I PRODUKTMÄRKNING

	Bemyndiga Representant		Temperaturbegränsning
	Avsedd för diagnostik in vitro		Använd före
	Lotnummer		VARNING. Läs ruksanvisningen.
	Katalognummer		Tillverkad av
	Läs bruksanvisning		C - Frätande
	Xn - Hälsoskadig		

## ANVÄNDNINGOMRÅDE

Detta kit är avsett för kvalitativ in-vitro bestämning av porfobilinogen (PBG) i urin till hjälp inne om olik diagnos av skarpssinnig porfyrria.

## KLINISK SIGNIFIKANS<sup>1,2,3,4</sup>

Porfyri är en grupp av rubbningar som är följn av avvikelser i hemsyntesen. De kan delas i två grupper, den akuta porfyriin och den icke akuta (predominanta kutan) porfyriin. Ett antal kliniskt distinkta rubbningar förekommer i varje grupp. De tre vanliga akuta porfyrierna är:

- (i) Akut intermittent porfyri (AIP)
- (ii) Porphyria Variegata (PV); och
- (iii) Hereditär koproporfyri (HKP).

AIP, PV och HKP är dominant ärvda rubbningar. De kan visa sig i en akut fas (med neurologiska symtom) eller i en latent fas. PV och HC kan ha hudsymtom förutom neurologiska symtom.

Under ett akut anfall ackumuleras hem-prekursorn, porfobilinogen (PBG) i levern och förhöjda nivåer förekommer i plasma och urin. En ökning av PBG i urinen tyder därför starkt på en akut porfyri.

De aktuella egenskaperna vid ett akut anfall omfattar magsmärtor och neurologiska symtom som varierar från perifer neurit till quadriplegi. Om ett akut anfall inte diagnostiseras, kan patienten som genomgår kirurgi med användning av anestesiläkemedel vilket ytterligare kan förvärra tillståndet. Vid svåra anfall kan försvagning av bålmsklerna orsaka utebliven andning och ibland dödsfall.

Flera faktorer, innefattande exponering för olika vanliga läkemedel, förändringar i hormonstatus, diet eller akut sjukdom kan framkalla ett akut anfall.

## METOD<sup>4,5,6</sup>

PBG screeningstest är baserad på Watson – Schwartz test. I Watson-Schwartz test, kondenseras närvarande PBG i urin med p-dimetylaminobezaldehyd (DMAB) i sur lösning för att bilda en magentafärgad produkt. För att förbättra metodens specificitet är det nödvändigt att avlägsna interfererande substanser. Den mest vanliga är urobilinogen som producerar en magentafärg som liknar PBG med DMAB/sur lösning. Organisk extraktion med centrifugering utförs ofta för att avlägsna dessa interfererande substanser. Dessa extraktioner är tidskrävande och en viss expertisnivå krävs för att tolka testet.

PBG screeningmetod utnyttjar en anjonbytarharts som binder närvarande PBG i urinen. Interfererande komponenter avlägsnas därefter genom ett enkelt tvättsteg. PBG elueras därefter ut från hartsen och tillsätts till DMAB/sura lösningen. Om PBG finns närvarande i onormala mängder i provet utvecklas en magentafärg. Genom att jämföra den bildade färgen med den bipackade färgkartan kan en ungefärlig koncentration av PBG bestämmas. Positiva resultat skall konfirmeras med kvantitativ beräkning. Kvantitativa tester kräver en högre expertisnivå och utförs bäst av speciallaboratorium som är specialister på att undersöka porfyri.

## KITSAMMANSÄTTNING

### AKTIVA BESTÄNDSDELAR

Hartsfyllda sprutor	20
Filter (5 micron)	20
Dimetylaminobezaldehydpulver (DMAB)	2x10 Tester (15 mL)
DMAB spädningsmedel (6,1 molar HCl)	2x10 Tester (15 mL)
Reaktionsrör	20
Elueringsreagens (1 molar ättiksyra)	20 Tester (20 mL)
Färgkarta	1

### KVANTITET

## VARNING:

R22	Farligt vid förtäring.
R34	Frätande.
R36/38	Irriterar ögonen och huden.
R37	Irriterar andningsorganen
S26	Vid kontakt med ögonen, spola genast med mycket vatten och kontakta läkare.
S28	Vid kontakt med huden tvätta genast med mycket tvål och vatten.

För ytterligare information se PBG testkit säkerhetsdatablad.

## REAGENSBEREDNING

Rekonstituera DMAB med DMAB spädningsmedel enligt följande:

- Tag av korken från DMAB spädningsmedel och placera adaptern på flaskans hals
- Avlägsna korken från DMAB och håll DMAB utspädningsmedel ner i DMAB flaskan. Blanda försiktigt.
- Kassera spädningsmedlets flaska, kork och adapter.
- Detta reagens är stabilt i åtminstone 12 månader vid förvaring i rumstemperatur (18-25°C). Skriv utgångsdatum (rekonstitueringsdatum plus 12 månader) på DMAB-etikettens avsedda plats.

## LAGRING OCH HÅLLBARHET

All reagents de/vi/du/ni är stabil till utandningen datum vist på det etikett när laggat upp på 2-8°C.

## PROVTAGNING OCH HANTERING<sup>4</sup>

**Urin:** Ett stickprov av urin är lämpligt för användning till denna metoden. Urin skall tas utan användning av konserveringsmedel och stabilisatorer.

**Förvaring:** Urinprovet skall hela tiden skyddas mot ljus. Urinprovet skall testas för PBG inom 8 timmar efter tömning. Om detta inte är möjligt, skall det förvaras vid -20°C eller lägre. Prover förvarade vid -20°C och skyddade mot ljus är stabila i åtminstone 6 månader.

## YTTERLIGARE NÖDVÄNDIGT MATERIAL

- pH-meter, pH-papper eller pH-indikatorlösningar.
- Pipett.
- Destillerat eller avjoniserat vatten.
- Tidtagarur.
- Ammoniaklösning, c:a 8% (koncentrerad ammoniaklösning är c:a 33%. Spädd denna 1:4 med destillerat vatten till c:a 8%).

## TILLVÄGAGÅNGSSÄTT

- Kontrollera att urinens pH är  $\geq 6$ . Om inte, öka pH med spädd ammoniaklösning till pH 6 – 8.
- Avlägsna korken och anslut filtret stadigt till sprutan. Häll ut vatten i vasken och avlägsna filtret. Drag upp 1 mL urin med hjälp av sprutans gradering på sidan. Släpp in en luftbubbla i sprutan (detta hjälper till vid blandningsprocessen). Sätt ordentligt fast filtret igen och blanda i 10 sekunder.
- Häll ut urinen i vasken och avlägsna filter. Drag upp 1 mL destillerat eller avjoniserat vatten och en luftbubbla. Sätt ordentligt fast filtret igen och blanda i 10 sekunder.

- Håll ut vatten i vasken och avlägsna filtret. Drag upp 1 mL Elution Reagent och en luftbubbla. Sätt ordentligt fast filtret igen och blanda i 10 sekunder.
- Håll sprutans lösning i ett reaktionsrör som innehåller 1 mL DMAB reagens. Vänta 3 minuter och jämför lösningens färg mot färgkartan mot en vit bakgrund under väl upplysta förhållanden.

#### RESULTAT

Rapportera resultaten som Ej påvisat, +, ++, +++

där. Ej påvisat :PBG < 25µmol/L (< 6 mg/L)  
 + : PBG ≈ 25 - 50 µmol/L (6 - 12 mg/L)  
 ++ : PBG ≈ 50 - 100 µmol/L (12 - 23 mg/L)  
 +++ : PBG >100 µmol/L (>23 mg/L)

#### ANMÄRKNINGAR

- Alla positiva resultat skall kvantifieras med hjälp av rekommenderad metod.<sup>5</sup> Om den konfirmerande analysen visar akut porfyri, rekommenderas det på det bestämdaste att patienten undersöks ytterligare för att definiera typen av porfyri. Släktutredning skall även utföras. Idealiskt är om studier utförs på speciallaboratorier för undersökning av porfyri. Se avsnittet för "Porphyria Reference Laboratory" i denna bipack.
- Patienter med pågående symptom av akut porfyri har vanligtvis PBG-nivåer över 100 µmol/L (+++). I den latent fasen kan patienten ha normala nivåer (Ej påvisat) av PBG.
- Metoden överbryggas de betydande problemen med Watson-Schwartz metod – interferens i färgreaktionen av närvarande komponenter i urinen.
- Oberoende av urinens färg är metoden känslig för 25 µmol/L (6 mg/L) av PBG.

#### KALIBRERING

PBG-aldehydkromofor är ostabil i lösning och är därför inte lämplig för användning som en standard.

PBG testkit är försedd med en färgkarta som motsvarar följande PBG koncentrationer A: 25 µmol/L, B: 50 µmol/L, och C: 100 µmol/L.

Färgkartan är endast med som ett visuellt hjälpmedel.

#### KVALITETSKONTROLL

För att säkerställa tillfredsställande kontroll rekommenderas det, att en känd positiv urin körs med varje screeningtest som utförs. Om positivt testresultat uteblir med den positiva kontrollen kan det indikera att analysen inte fungerar.

Följande korrigerande åtgärder rekommenderas i sådana situationer:

- Upprepa testet med samma kontroll.
- Om upprepad test fortfarande inte är positiv, bereds en ny kontroll och testet upprepas.
- Kontakta Technical Services eller lokal distributör om resultat med nyberedda kontroller fortfarande ger negativt resultat.

#### BEGRÄNSNINGAR

- För en uttömmande översikt av faktorer som påverkar bestämningen av PBG i urin hänvisas till publikation av Young et al.<sup>7</sup>
- Den här utrustning borde inte bli brukat till å diagnos latent fasen porphyria oordningen med PBG nivån <25 µmol/L (<6 mg/L).<sup>5</sup>

#### FÖRVÄNTADE VÄRDEN<sup>5</sup>

Urinutsöndring av PBG är normalt mindre än 8,8 µmol/L (2 mg/L). Värdet över 25 µmol/L (6 mg/L) påvisar oftast närvaron av sjukdom. Urin PBG är oftast mer än 100 µmol/L (23 mg/L) under ett anfall av porfyri.

#### KÄNSLIGHET

Metoden är känslig till en nivå av 25 µmol/L (6 mg/L) när den körs enligt rekommendation.

#### PORFYRI REFERENSLABORATORIER

PBG testkit är endast en screeningtest. Ett positivt resultat skall remitteras till ett referenslaboratorium för porfyri där porfyrimönstret för urin, faeces och plasma kan undersökas. På detta sätt kan diagnosen akut porfyri ställas samt en släktutredning göras. Kontakta Technical Support Group eller lokal distributör för ytterligare information.

#### REFERENSER

- Zilva JF and Pannall RR, "The Porphyrins" in Clinical Chemistry in Diagnosis and Treatment. Lloyd-Luke London, 1979; Chap XIX: 395-402.
- Blake D et al, Clin. Biochem. Revs. 1985; 6: 52-61.
- Litman D and Correia MA, Clin. Chem. 1986; 32: 1031-3.
- Blake D, Poulos V and Rossi R, Clin. Biochem. Revs. 1992
- Nuttall, K.L. "Porphyrins and Disorders of Porphyrin Metabolism" in Tietz Textbook of Clinical Chemistry, Second Edition. Burtis, C.A. and Ashwood, E.R. (Eds). WB Saunders Co, 1994.
- A C Deacon and T J Peters, Ann. Clin Biochem 1998;35:726 - 732.
- Young DS, Effects of Drugs on Clinical laboratory test. Third edition. 1990; 3 : 278-9.



Fisher Diagnostics  
 a division of Fisher Scientific Company, LLC  
 a part of Thermo Fisher Scientific Inc.  
 Middletown, VA 22645-1905 USA  
 Phone: 800-528-0494  
 540-869-3200  
 Fax: 540-869-8132



MDCI Ltd.  
 Arundel House  
 1 Liverpool Gardens  
 Worthing, West Sussex BN11 1SL UK



© 2009 Thermo Fisher Scientific Inc. All rights reserved.

REF

#### Beställningsinformation

Artikelnr.

Uppsättning

TR52001

20 Test