

Marzo 2010



SERVIZIO SANITARIO REGIONALE  
EMILIA-ROMAGNA  
Area Vasta Romagna

SERVIZIO SANITARIO REGIONALE  
EMILIA-ROMAGNA  
Azienda Unità Sanitaria Locale di Cesena  
Azienda Unità Sanitaria Locale di Forlì  
Azienda Unità Sanitaria Locale di Ravenna  
Azienda Unità Sanitaria Locale di Rimini

# Lettera dal Laboratorio LaURO- Lab. Unico Romagna

## Lettera dal Laboratorio

### Diagnostica delle porfirie in Area Vasta Romagna

Il Laboratorio Unico di AVR ha affrontato un nuovo problema analitico-diagnostico assai complesso; quello della diagnostica delle porfirie. Fino ad oggi la diagnostica era assicurata da un metodo cromatografico spettrofotometrico manuale tradizionale messo a punto negli anni 70. Anche se si tratta della stessa tecnologia impiegata in moltissimi laboratori (compreso quello del S.Orsola di Bologna) risultava una metodica oramai sorpassata ed inadeguata. Dopo una lunga messa a punto è ora disponibile un metodo in HPLC per la diagnostica delle porfirie che è stato messo a punto dalla U.O. Specialistiche del Laboratorio di AVR.

***Si comunica pertanto che a partire dal 5 marzo 2010 la determinazione di porfirine totali, uroporfirine e coproporfirine sarà eseguita con una metodica ed una tecnologia del tutto nuova ed affidabile.***

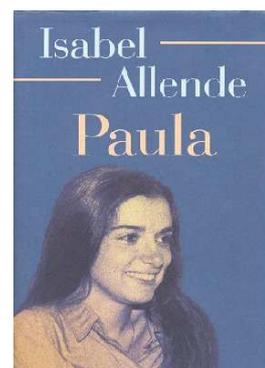
**Si segnala che saranno misurate anche coproporfirina I e III, eptacarbossiporfirina, esacarbossiporfirina, pentacarbossiporfirina, che si sono oramai affiancati ai metaboliti tradizionali e che non potevano essere misurati con il vecchio metodo. Si rimane a disposizione per eventuali ulteriori informazioni: Dr.Romolo Dorizzi: 0547-394809; Dr.Vanni Ventura: 0547-394825; Dr.Diego Rubboli, Dr.Matteo Conti e Dott. Silvia Mengozzi: 0547-394854.**

*Il Direttore del l'U.O. Specialistiche di AVR Vincenzo Ceroni*

*Il Direttore del CoreLab di AVR Romolo Dorizzi*

#### Sommario

Lettera dal Laboratorio	Pag. 1
Diagnostica delle porfirie	Pag. 1
Nuovo metodo per le porfirine	Pag. 2
La biosintesi dell'eme	Pag. 2
Intervalli di riferimento	Pag. 2
Schema diagnostico	Pag. 2



Fino al 4 marzo 2010

**U/C PORFIRINE**

DETERMINAZIONE CROMATOGRAFICO-SPETTROFOTOMETRICA  
DELLE PORFIRINE TOTALI  
E SEPARAZIONE DELLE URO DALLE COPROPORFIRINE  
Solo per uso diagnostico in vitro



Confezione disponibile:

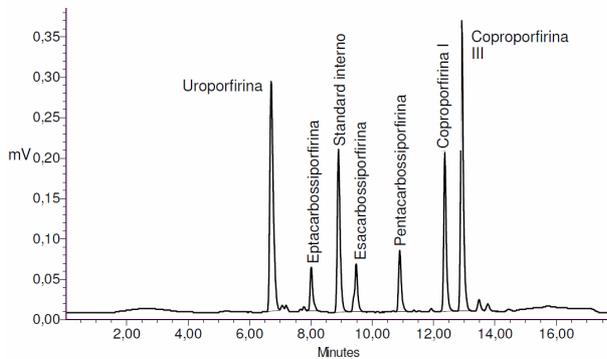
40 test

Codice 3624

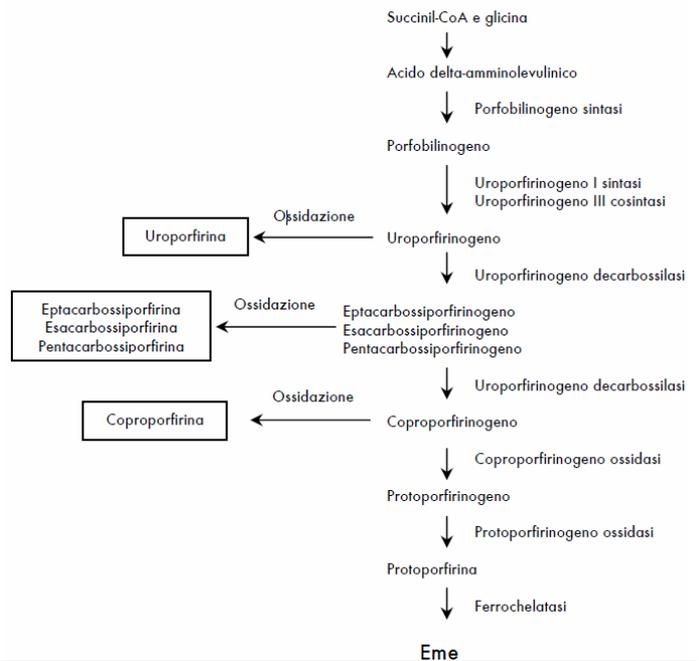
Dal 5 marzo 2010

**CHROMSYSTEMS**

DIAGNOSTICS BY HPLC & LC-MS/MS



**La biosintesi dell'eme**



Le porfirine sono presenti in concentrazione trascurabile nelle urine del soggetto sano. Compiono nelle urine alcune molecole intermedie solo quando la biosintesi dell'eme è disturbata. La patologia che ne deriva è denominata porfiria

**Intervalli di riferimento dei metaboliti misurati**

Sostanza	nmol/l di urina <sup>1)</sup>	µg/l di urina <sup>2)</sup>	µg / urina delle 24 ore <sup>3)</sup>
Uroporfirina	< 24	< 20	< 25
Eptacarbosiporfirina	< 4	< 3	< 5
Esacarbosiporfirina	< 3	< 2	< 2 <sup>4)</sup>
Pentacarbosiporfirina	< 5	< 3	< 5
Coproporfirina I	< 40	< 26	< 25
Coproporfirina III	< 75 <sup>5)</sup>	< 50	< 75
Porfirine totali	< 150	< 100	< 150

**Schema diagnostico delle diverse porfirie**

Patologia	U	7	6	5	C I	C III
Porfiria cutanea tarda	↑↑	↑↑	↑	↑	↑*	↑*
Porfiria acuta intermittente	↑↑	↑	↑	↑↑	↑*	↑↑*
Porfiria variegata	↑↑	↑	↑	↑↑	↑*	↑↑*
Coproporfirina ereditaria	↑	↑	↑	↑↑	n*	↑↑*
Protoporfirina	v	n	n	v	↑*	v
Morbo di Günther	↑↑	↑	↑	↑	↑↑**	
Porfiria da difetto della porfobilinogeno deaminasi	↑	↑	↑	↑↑		↑↑