

LEUKOTSÜÜTIDE OKSÜDATIIVNE PURSE

Lühend	B-Phagoburst
Mõiste	<p>Fagotsütoos on organismile tähtis mittespetsiifilisene rakuline kaitsemehhanism. Fagotsütoos on mitmeetapiline protsess, mille õnnestumise tagab kõigi etappide täiuslik funktsioneerimine. Pärast fagosoomi moodustumist toimub mikroobi hävitamine hapnikust sõltuvate ja sõltumatute mehhanismide abil. Hapnikust sõltuva mehhanismi korral tekib fagotsüüdi oksüdatiivne purse – reaktiivsete hapnikuühendite kiire (tipneb 10–15 minutil) teke. Protsessi eest vastutab kuuevalguline kompleks NADPH oksüdaas. NADPH oksüdaasi aktiveerumisel edastatakse elektronid hapniku molekulidele, mille tulemusena moodustuvad superoksiidanioonid (O_2^-) ja edasi metaboliidid (H_2O_2, HOCl jt). NADPH oksüdaasi defektide korral esineb krooniline granulomatoostõbi (CGD). CGD on geneetiliselt heterogeenne haigus, 65–70% juhtudest on tegemist raskema kuluga X-liitelise pärilikkusega haigusega, põhjustatuna gp91^{phox} valgu geeni mutatsioonidest, ülejäänud on autosomaal-retsessiivsed haigused. Fagotsüütide hapnikust sõltuvate mehhanismide häirumise tõttu on puudulik eeskätt katalaas-positiivsete mikroobide hävitamine, nagu stafülokokid, <i>E.coli</i>, <i>Serratia marcescens</i>, aga ka <i>Aspergillus</i>, <i>Nocardia</i>. Esinevad korduvad infektsioonid, enamasti kopsudes, nahas, lümfisõlmedes, maksas, võib esineda ka osteomüeliiti ning perianaalseid abstsesse või fissuure. Tekivad granuloomid, eriti gastrointestinaal- ja urogenitaaltraktis ning korioretinaalsed lesioonid. Sageli ilmnevad hepatosplenomegalia, maksaensüümide suurenemine ja samaaegsed autoimmuunhaigused. Oksüdatiivse purske häirumine võib esineda lisaks CGD-le glükoos-6-fosfaat-dehüdrogenaasi puudulikkuse ja teiste haruldaste sündroomide puhul.</p>
Näidustused	<p>Kroonilise granulomatoostõve (CGD) diagnoosimine, millele võivad viidata:</p> <ul style="list-style-type: none"> • korduvad püogeensed või seeninfektsioonid ilma olulise leukotsütoosita, kuid CRP suurenemisega • granuloomide teke (näiteks granulomatoosne koliit) • halb haavaparanemine ja operatsioonihaavade hiline dehistsents • hepatomegalia, splenomegalia • diarröa, kasvupeetus lastel <p>Glükoos-6- fosfaat-dehüdrogenaasi (G-6PD) puudulikkuse diagnostika, millele viitab lisaks CGD tunnustele hemolüütilise aneemia esinemine. Uuring ei ole teostatav raske neutropeenia ja monoopenia korral.</p>
Proovivõtu vahendid	Liitumhepariiniga katsuti (ilma geelita)
Materjali säilivus ja transport	Veri: toatemperatuuril 24 tundi Proovimaterjal saata E-N
Teostamise aeg ja koht	Tööpäeviti, immunoloogia labor, Ravi 18
Meetod	Läbivoolutsütomeetria
Referentsvahemikud	
Oksüdeerivad granulotsüüdid:	97–100%
Oksüdeerivad monotsüüdid:	70–100%
Tõlgendus	
Oksüdeerivad granulotsüüdid ja monotsüüdid ↓ või puudumine	<ul style="list-style-type: none"> ▪ krooniline granulomatoostõbi, glükoos-6- fosfaat-dehüdrogenaasi (G-6PD) puudulikkus
	↓



IDA-TALLINNA KESKHAIGLA

	<ul style="list-style-type: none">▪ AIDS, rasked infektsioonhaigused, vereülekannete ja luuüdi siirdamise järgselt, N-atsetüültsüsteiinravi, eakad
Konsultatsioon	Liisa Kuhi, Maarit Veski
HK hinnakirja koodid	66704, 66705
Kirjandus	<ol style="list-style-type: none">1. Rezaei N, Aghamohammadi A, Notaangelo LD (2008) Primary Immunodeficiency Diseases Definition, Diagnosis and Management, Springer-Verlag: 143 – 1492. Velbri S (2002) Immuunpuudulikkus diagnoos ja ravi, AS Medicina: 102 – 1033. Instructions PHAGOBURST™ Version 04/09 Glycotope Biotechnology GmbH
Koostaja	Liisa Kuhi