



## GLİKOZAMİNOGLİKAN

**Diğer adı ve kısaltma:** Asit mukopolisakkaritler, GAG.

**Kullanım amacı:** Mukopolisakkaridoz olasılığı düşünülen hastalarda ön tarama testi olarak kullanılır.

### Genel bilgiler:

- Glikozaminoglikanlar, geçmişte mukopolisakkaritler olarak adlandırılan, bir protein çekirdeğine bağlanmış tekrarlayan disakkarit üniteleri içeren sülfatlanmış polisakkaritlerdir.
- Glikozaminoglikanların parçalanmasından sorumlu lizozomal enzim defektlerinde kısmen parçalanmış glikozaminoglikanlar, mezankimal ve parankimal dokuların lizozomlarında birikir. Bu maddeler idrarla bol miktarda atılır. İdrarla glikozaminoglikan atılımını değerlendiren bu test mukopolisakkaridoz grubunda yer alan hastalıklar için bir tarama testidir. Bu grupta yer alan başlıca klinik sendromlar, Hurler sendromu, Hunter sendromu ve Sanfilippo sendromudur.

### Test sonucunun yorumu:

- Glikozaminoglikanların idrarla bol miktarda atıldıklarının gösterilmesi mukopolisakkaridoz lehine bir bulgu olarak kabul edilir. Çeşitli mukopolisakkaridoz tablolarında 4 farklı glikozaminoglikan atılımı olabilir. Bunlar: kondroitin sülfat, dermatan sülfat, heparan sülfat ve keratan sülfattir. İhtiyaç halinde bunlar ince tabaka kromatografisi tekniği ile idantifiye edilebilir.
- Tanının kesinleştirilmesi için spesifik olarak ilgili enzimlerin aktivitelerinin ölçülmesi gerekir.

**Numune:** 24 saatlik idrar. Minimum 60 ml. İdrarın toplanması sırasında koruyucu kullanılması gerekmez. 24 saatlik idrar hacmi belirtilmelidir

**Çalışma Yöntemi:** Spektrofotometri.