

### Sommaire

- INFO ANALYSES :
  - . Pyruvate kinase érythrocytaire
  - . Antigène Hbs Quantification
- RAPPEL :
  - . Clairance de l'alpha 1 antitrypsine
  - . PTH Intacte (1-84)
- FOCUS INTERNET
- JOUR FERIE
  - . Lundi 1<sup>er</sup> juin 2009

## Info analyses... Info analyses... Info analyses...

### Pyruvate kinase érythrocytaire .....

Nous avons le plaisir de vous annoncer que nous sommes à nouveau en mesure de réaliser le dosage de la pyruvate kinase érythrocytaire.

#### QUELQUES RAPPELS :

Le déficit en pyruvate kinase (PK) érythrocytaire est le plus fréquent des déficits enzymatiques affectant la glycolyse dans le globule rouge. C'est une affection héréditaire transmise sur le mode autosomique récessif qui s'exprime chez les sujets homozygotes ou hétérozygotes composites. La fréquence de l'anomalie à l'état hétérozygote dans la population générale a été évaluée à environ 1 à 2 % par la plupart des études.

Le tableau clinique consiste en une anémie hémolytique chronique plus ou moins sévère (en général modérée) pouvant aller d'une forme à début néo-natal sévère nécessitant l'exsanguino-transfusion puis de multiples transfusions, à une hémolyse parfaitement compensée chez un adulte sain. Chez l'enfant, l'anémie a tendance à s'améliorer avec l'âge, pour disparaître dans certains cas. Chez l'adulte, le degré de l'anémie est stable. L'hémolyse peut être exacerbée dans différentes circonstances (infections, grossesse). On retrouve généralement une splénomégalie.

Aucun traitement spécifique n'est capable d'augmenter l'activité PK in vivo.

Les transfusions sont parfois nécessaires, surtout chez l'enfant quand l'anémie est mal tolérée. La splénectomie peut être proposée après l'âge de 5 ans : elle n'empêche pas l'hémolyse mais permet de réduire les transfusions en augmentant le taux d'hémoglobine.

Le diagnostic biologique est donc évoqué devant une anémie hémolytique avec bilirubine libre augmentée et haptoglobine abaissée. Le taux de réticulocytes est généralement peu élevé avant splénectomie et il n'est pas proportionnel à l'intensité de l'anémie, contrairement à ce qui est observé dans les autres anémies hémolytiques. Le diagnostic différentiel repose sur l'élimination d'une hémolyse auto-immune (test de Coombs direct normal), d'une hémoglobinopathie ou d'une maladie de la membrane érythrocytaire.

Le diagnostic de déficit repose sur le dosage de l'activité enzymatique qui doit être toujours être pratiqué à distance d'une transfusion. Il est indispensable de pouvoir comparer la valeur trouvée à celle d'une autre enzyme de la glycolyse ainsi qu'au taux de réticulocytes, afin d'éviter de considérer comme normale une valeur accrue par une forte réticulocytose ou, au contraire, comme un déficit une valeur basse résultant d'un échantillon altéré.

Isabelle VINATIER - [ivinatier@pasteur-cerba.com](mailto:ivinatier@pasteur-cerba.com)

#### - EN PRATIQUE -

- Prélèvement : 1 ml de sang total hépariné ou EDTA
- Technique : enzymologie
- Fréquence d'exécution : 5j/semaine
- Délai technique : 1 jour
- Conservation : T° ambiante
- Cotation : B40
- Code nomenclature : 1527

## Antigène HBs Quantification .....

Sur demande explicite (Ag HBs **quantification**) il est possible de réaliser une quantification précise de l'antigène HBs en unités internationales sur l'automate Architect d'Abbott.

Il a été montré récemment lors du traitement d'hépatites chroniques B négatives en AgHBe par Interféron alpha pégylé que la quantification de l'Ag HBs pourrait être un outil performant pour identifier les patients susceptibles de mieux répondre et de façon prolongée au traitement.

En effet le degré de décroissance (en log) de l'Ag HBs à 12 et 24 semaines de traitement par rapport au niveau de base serait directement prédictif de la réponse virologique à long terme, avec d'excellentes valeurs prédictives négatives et positives. Par ailleurs une décroissance supérieure à 1 log sous traitement et un niveau d'Ag HBs < 10 UI/ml à la fin du traitement pourraient être prédictifs d'une négativation de l'Ag HBs 3 ans après la fin du traitement. Ces données sont en cours de confirmation dans des études prospectives.

Jean-Dominique POVEDA-jdpoveda@pasteur-cerba.com

### - EN PRATIQUE -

- Prélèvement : sérum
- Technique : EIA
- Fréquence d'exécution : 5j/semaine
- Délai technique : 1 jour
- Cotation : B65
- Code nomenclature : 0322

## Rappel... Rappel... Rappel... Rappel... Rappel... Clairance de l'alpha 1-antitrypsine .....

Selles de 3 jours + sérum doivent nous parvenir dans le même sachet de transmission.

Il est indispensable que nous disposions d'un minimum de 5 g des selles de chaque jour sur 3 jours (noter le poids) et d'un prélèvement sanguin.

- Cotation : B100
- Code nomenclature : 1415

Une recherche d'hémoglobine humaine est effectuée systématiquement (B 25 / 1629).

## PTH Intacte (1-84) .....

Nous vous rappelons que le prélèvement doit être effectué à jeun sur du plasma EDTA.

## Focus Internet... Focus Internet... Focus Internet...

### - Test Info

Nous vous proposons une nouvelle collection de documents scientifiques intitulés « Test Info ».

Ces fiches sont une synthèse des connaissances cliniques et biologiques sur un sujet d'actualité médicale ou sur une problématique de santé publique.

Concernant l'exploration de l'allergie, vous disposez de toutes les informations sur une innovation du diagnostic de l'allergie dans le Test Info intitulé « ImmunoCAP ISAC ».

Merci de vous reporter à la rubrique Dossiers scientifiques/Test Info

[http://www.pasteur-cerba.com/testinfo/PUCE\\_ISAC\\_FR.pdf](http://www.pasteur-cerba.com/testinfo/PUCE_ISAC_FR.pdf)

### - Documents pratiques

Nous vous rappelons que nous mettons à votre disposition tous les documents nécessaires à la transmission et à une bonne prise en charge de vos prélèvements.

Ex : Feuille de demande d'analyses, protocoles particuliers, Feuille de renseignements cliniques ...

Merci de vous reporter à la rubrique : Informations Analyses : Protocoles et feuilles de renseignements

<http://www.pasteur-cerba.com/protocoles.asp>

## Jour férié... Jour férié... Jour férié... Jour férié...

Notre secrétariat médical sera fermé le **lundi 1<sup>er</sup> juin 2009** et nous n'effectuerons pas de collecte à cette date.

Nous vous remercions de ne pas réaliser de prélèvements le vendredi 29 mai et le samedi 30 mai pour les analyses suivantes : HLA classe I, sous-populations lymphocytaires, tests d'allergie cellulaire, antigénémie CMV, enzymes lysosomales, caryotypes constitutionnels, toutes les analyses sur moelle.