

	Centre de Référence des Angioédèmes non Histaminiques « CREAK »	AO_Expl_1-1
	CONDITIONS DE PRELEVEMENT ET D'ENVOI POUR L'EXPLORATION BIOLOGIQUE DE L'ANGIOEDEME	
Date de diffusion : 15.07.09 Version : 3 Nombre de pages : 3	Rédigé par : D. Ponard, C. Drouet Vérifié par : F. Csopaki Approuvé par : Pr Massot - coordonnateur	

I. OBJET

Le diagnostic d'angioédème est porté sur les signes cliniques du patient et par l'étude de protéines (et/ou peptides) ciblées sur ses échantillons de sang périphérique.

II. CONDITIONS DE PRELEVEMENTS

-1. Exploration des kininogénases (Facteur XII, kallibréine, Plasmine) et des kininases (Aminopeptidase P, Carboxypeptidase N, Enzyme de Conversion de l'Angiotensine).

- **2 tubes 4.5 mL citrate**, non centrifugés impérativement
(1 tube pour enfants de moins de 5 ans)
- Fiche de prescription renseignée.

-2. Exploration de la protéine C1 Inhibiteur (CH50 et protéines C3 et C4)

ou transmettre le résultat connu

- **1 tube sec 4,5 ml, centrifugé** (n'envoyer que le sérum)
- **1 tube 4.5 mL citrate**, non centrifugé impérativement
(1 tube de 2,5 ml pour enfants de moins de 5 ans)
- Renseignements sur le contexte de l'examen ; lien de parenté, s'il y a lieu, avec un patient identifié avec un angioedème ; coordonnées du médecin prescripteur et du patient.

III. CONDITIONS DE TRANSPORT

Envoi immédiat pour une **réception rapide, à température ambiante**, sous 48heures.

IV. MODE DE TRANSPORT

- **Transmission par porteur spécial agréé pour le transport d'échantillons de diagnostic à risque infectieux**, exemples : transport TSE (MERIEUX/LCL), transport AREA-TIME (CERBA), transport BioLogistic (Institut Pasteur de Lille - LBMS)...
- Eviter les envois en fin de semaine (à partir du jeudi).

V. ADRESSES DE LIVRAISON

-1. pour exploration de la kininofomation et du catabolisme des kinines



Exploration de l'Angioedème / DBPC
6° étage unité E
Hôpital Albert Michallon
38700 LA TRONCHE
(04 76 76 84 63)

-2. sauf si résultat déjà connu pour exploration de C1 Inhibiteur :



Laboratoire d'Immunologie / DBPC
Bâtiment Jean Roget – 6° étage
Domaine de la Merci
38700 LA TRONCHE
(04 76 76 54 16)

VI. DEFINITION

L'angioedème est une situation clinique associée à une **production intempestive ou une accumulation locale de kinines**. Il s'agit de peptides à courte durée de vie extracellulaire et doués de forte affinité vis-à-vis de récepteurs spécifiques.

La bradykinine et la des-Arg9-bradykinine sont les peptides les plus représentatifs de cette classe moléculaire. Ils sont issus de la coupure protéolytique limitée d'un précurseur plasmatique, le kininogène de haut poids moléculaire. Les enzymes responsables sont des **kininogénases**, tandis que les enzymes du catabolisme des kinines sont des **kininases**.

L'angioedème est ainsi le fait :

- D'une anomalie du contrôle des kininogénases, notamment par **C1 inhibiteur** (OMIM 106100, 606860)
- D'une anomalie de la **kininoformation**, avec une activité exagérément élevée et non contrôlée, portant par exemple sur le facteur Hageman (OMIM 603103, 610618, 610919),
- D'une anomalie du **catabolisme des kinines**, avec une faible activité, touchant principalement l'aminopeptidase P (OMIM 300145), l'enzyme de conversion de l'angiotensine-I (OMIM 106180) ou la carboxypeptidase N (OMIM 603103).

VII. SUIVI DE L'ANALYSE

- **Au laboratoire, les examens sont groupés par cible analytique** (voir les 3 catégories dans la définition),
- **Une valeur anormale** peut demander confirmation par une nouvelle analyse sur le même échantillon, le plus souvent sur un nouvel échantillon (en avertir le patient),
- Une perturbation circonscrite d'un paramètre, avec notion familiale, peut donner lieu à un **examen génétique**. Dans ce cas, il sera demandé au patient et à son praticien de signer un consentement spécifique pour identifier l'anomalie moléculaire responsable de la maladie d'angioedème (document AO_Expl_1_2).

VIII. DOCUMENTS ASSOCIES

- Conditions de prélèvement et d'envoi pour l'exploration génétique de l'ANGIOEDEME, document AO_Expl_1_2
- Exploration biologique en situation d'Angioedème bradykinique, document AO_Expl_2_1
- Exploration de la fonction de C1Inh, document AO_Expl_1_5
- Exploration de la kininoformation, document AO_Expl_1_6
- Exploration de l'activité de l'aminopeptidase P, document AO_Expl_1_7
- Exploration de l'activité de la carboxypeptidase N, document AO_Expl_1_8
- Exploration de l'activité de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, document AO_Expl_1_9



Fiche de prescription associée à une demande d'exploration des kinogénases, des kininases et de C1 Inhibiteur

Date de diffusion : 15/07/09
Version : 2 nbre page : 1

Rédigé par : C. Drouet, D. Ponard, N. Monnier
Vérifié par : J. Lunardi ; Approuvé par : I. Boccon-Gibod

Identité du patient (étiquette)

Médecin prescripteur

Résultat exploration de C1 Inhibiteur :

C1 Inh pondéral =

C1 Inh fonctionnel =

Données cliniques :

Prurigineux Oui Non
Plaques d'urticaire Oui Non

Caractéristiques des œdèmes :

- Sous-cutanés
Face
Œdèmes laryngés
Œdèmes ORL autre que laryngé
Crises abdominales
Autres : Céphalées
Signes urinaires
Décrire :

Facteur(s) déclenchant les crises

- Stress (physique, émotionnel,....)
Médicament :
Hormonal : - Œstrogènes exogènes (pilule, gel, patch, anneau vaginal, THS...)
- Grossesse
Autre :

Réponse au traitement :

Table with 3 columns: Treatment, de fond, en crise. Rows include Anti H1, Corticoïdes, Ac. Tranexamique, Bérinert®, Firazyr®, and Autre.

Notion familiale :

Oui Non