

INTERPRÉTATION

L'analyse cytométrique de globules rouges/blancs déficitaires en protéines liées au GPI (c.-à-d. population de cellules dont l'immunophénotype est associé à la physiopathologie appelée « hémoglobinurie paroxystique nocturne » [HPN]).

Commentaires additionnels

Populations de cellules déficitaires en GPI	Évaluation actuelle	Évaluation antérieure Date de l'entrée de données	Évaluation antérieure Date de l'entrée de données
Érythrocytes de type III (déficitaires en GPI) (%) (CD235a+, CD59-)			
Érythrocytes de type II (partiellement déficitaires en GPI) (%) (CD235a+, CD59-/intermédiaires)			
Tous les érythrocytes déficitaires en GPI (%) (type III plus type II)			
Neutrophiles déficitaires en GPI (%) (CD15+, FLAER-, CD157-)			
Monocytes déficitaires en GPI (%) (CD64+, FLAER-, CD157-)			

Technologiste 1 : Technologiste 2 :

Érythrocytes marqués à CD235aFITC et CD59PE. Leucocytes marqués à FLAER, CD157PE, CD64ECD, CD15PC5, CD45PC7. La limite inférieure de dosage (LID)* pour l'analyse des érythrocytes est supérieure à 0,01 %, alors que celle pour l'analyse des leucocytes est généralement supérieure à 0,1 %¹⁻³. En-deçà de cette limite, les cellules HPN sont déclarées comme de « rares cellules présentant un phénotype HPN détectées sous la limite de dosage ». Chez les patients présentant une pancytopenie grave, la sensibilité de l'analyse des leucocytes pourrait être considérablement inférieure.

De plus amples renseignements à l'intention du médecin et du patient sont accessibles sur le site Web du Réseau HPN Canada à l'adresse suivante : www.reseauHPN.ca

Recommandations relatives à la reprise de tests

HPN classique : Le diagnostic clinique d'HPN est fonction de la présence de populations d'érythrocytes et de leucocytes déficitaires en GPI qui sont associées à des résultats négatifs au test de Coombs direct pour ce qui est de l'hémolyse et/ou qui présentent des signes d'événements thrombotiques pouvant mettre la vie en danger⁴. La fréquence des tests dépend de paramètres cliniques et hématologiques : la reprise des tests, qui est indiquée lorsqu'on observe tout changement important dans les paramètres cliniques ou les valeurs de laboratoire, est recommandée au moins tous les ans à des fins de surveillance régulière⁵.

HPN – Anémie aplasique : Des populations de cellules déficitaires en GPI peuvent être détectées chez 40 à 57 % des patients atteints d'anémie aplasique. La taille des clones HPN, qui est déterminée par la taille de la population de cellules déficitaires en GPI dans les lignées de leucocytes (les plus importantes ayant été détectées dans les granulocytes/neutrophiles et les monocytes), peut évoluer au fil du temps et progresser en un cas d'HPN clinique⁴⁻⁶. Dans les cas d'anémie aplasique, les lignes directrices internationales recommandent le dépistage de l'HPN au moment du diagnostic, puis tous les 3 à 6 mois au départ, puis moins souvent lorsque la proportion de cellules déficitaires en GPI demeure stable au cours d'une période initiale de deux ans⁶.

HPN – Syndrome myélodysplasique : Dans les cas de SMD, des populations de cellules déficitaires en GPI peuvent être détectées chez environ 2 % des patients atteints d'un syndrome myélodysplasique⁷ et peuvent évoluer avec le temps. Envisagez de dépister l'HPN au moment du diagnostic de SDM hypoplasique ou en cas de résultats négatifs au test de Coombs direct pour ce qui est de l'hémolyse.

Version : 04/2017

*La LID pour l'analyse des érythrocytes correspond à 50 érythrocytes HPN de type III sur 500 000 cellules, alors que la LID pour l'analyse des neutrophiles correspond à 50 neutrophiles HPN sur 50 000 cellules. La limite inférieure de dosage (LID) pour l'analyse des érythrocytes est de 0,002 %, alors que celle pour l'analyse des neutrophiles est de 0,05 à 0,1 %¹⁻³.

1. Sutherland DR, *et al.* Cytometry B Clin Cytom 2012; 82(4):195-208. 2. Sutherland DR, *et al.* Cytometry Protoc Cytom 2015; 72:6.37.1-29. 3. Sutherland DR, *et al.* Cytometry B Clin Cytom 2014; 86(1):44-55. 4. Borowitz MJ, *et al.* Cytometry B Clin Cytom 2010; 78(4):211-30. 5. Scheinberg P, *et al.* Haematologica 2010; 95(7):1075-80. 6. Killick SB, *et al.* Br J Haematol 2016; 172(2):187-207. 7. Raza A, *et al.* Cytometry B Clin Cytom 2014; 86(3):175-82.