

Introduction

L'hémophilie A congénitale est une maladie hémorragique liée à un déficit en facteur VIII coagulant. Selon le niveau de déficit, on distingue l'hémophilie sévère (facteur VIII < 1%), modérée (facteur VIII entre 1 et 5%), et mineure (facteur VIII entre 6 et 40%). Le diagnostic de ces différentes formes est fondamental car celles-ci sont directement corrélées au risque hémorragique du patient, dont dépendra sa prise en charge thérapeutique.

La distinction entre la forme sévère et modérée peut être difficile, plus particulièrement pour les taux proches de 1%. Pour pallier à ce problème, certains fournisseurs proposent des modifications de la méthodologie standard, en adaptant les dilutions à ces taux bas (gamme fine).

Une telle adaptation n'avait pas été proposée pour le réactif STA®-ImmunoDef VIII (Stago), que nous utilisons à l'heure actuelle dans notre laboratoire. Nous avons de ce fait testé l'intérêt de cette dernière.

Patients et méthodes

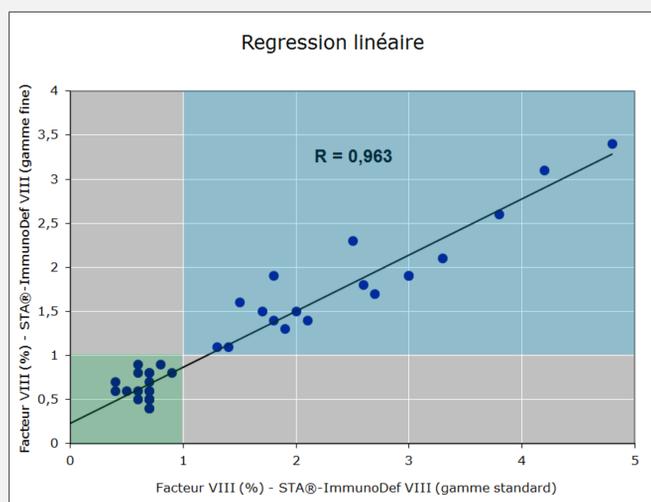
Nous avons réalisé sur 40 plasmas de patients hémophiles (21 sévères et 19 modérés), tous prélevés à distance de tout traitement substitutif, le dosage de l'activité coagulante du facteur VIII sur l'automate STA-R® (Stago) avec trois méthodologies différentes : l'une utilisant une gamme d'étalonnage standard (celle utilisée au laboratoire) et fine pour le réactif STA®-ImmunoDef VIII, ainsi que la gamme fine pour le réactif STA®-Déficient VIII (Stago).

Résultats

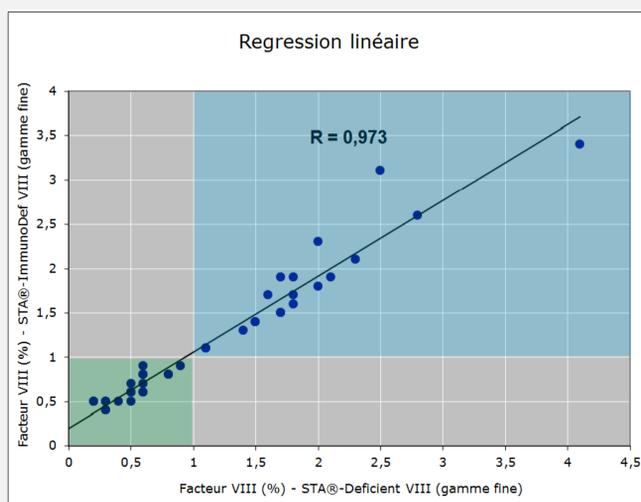
A partir de l'ensemble des résultats, nous avons élaboré des droites de régression linéaire entre les trois méthodologies : entre les gammes standard et fine pour le STA®-ImmunoDef VIII (**graphique 1**), entre la gamme fine pour le STA®-Déficient VIII et la gamme fine pour le STA®-ImmunoDef VIII (**graphique 2**), et entre la gamme standard pour le STA®-ImmunoDef VIII et la gamme fine pour le STA®-Déficient VIII (**graphique 3**).

Ceci nous a permis d'en déterminer les coefficients de corrélation linéaire (R) qui étaient respectivement à 0,963 ; 0,973 et 0,956 (**cf. graphiques 1, 2 et 3**), et d'évaluer la performance de chacune des méthodes à diagnostiquer l'hémophilie sévère ou modérée.

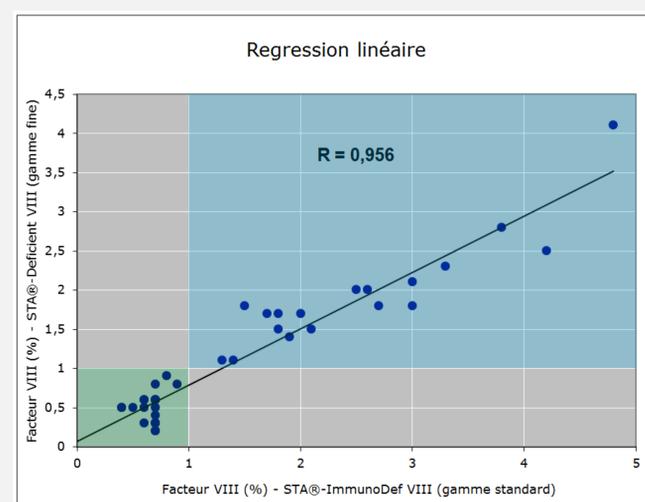
Finalement, quelle que soit la méthodologie utilisée, le taux de facteur VIII des 21 hémophiles sévères était <1% (**zone verte** sur chacun des graphiques) et celui des 19 hémophiles modérés était compris entre 1 et 5% (**zone bleue** sur chacun des graphiques), avec une bonne corrélation entre ces différentes méthodologies (R > 0,95).



Graphique 1



Graphique 2



Graphique 3

Conclusion

Ces résultats attestent d'une bonne performance de la méthodologie préconisée par le fournisseur pour le réactif STA®-ImmunoDef VIII pour les taux en facteur VIII < 5%, permettant ainsi de diagnostiquer les hémophiles sévères et modérés, et rendant donc inutile le recours à la gamme fine. Cette dernière reste cependant indispensable lors de l'utilisation du réactif STA®-Déficient VIII.