

Protéine S LIBRE

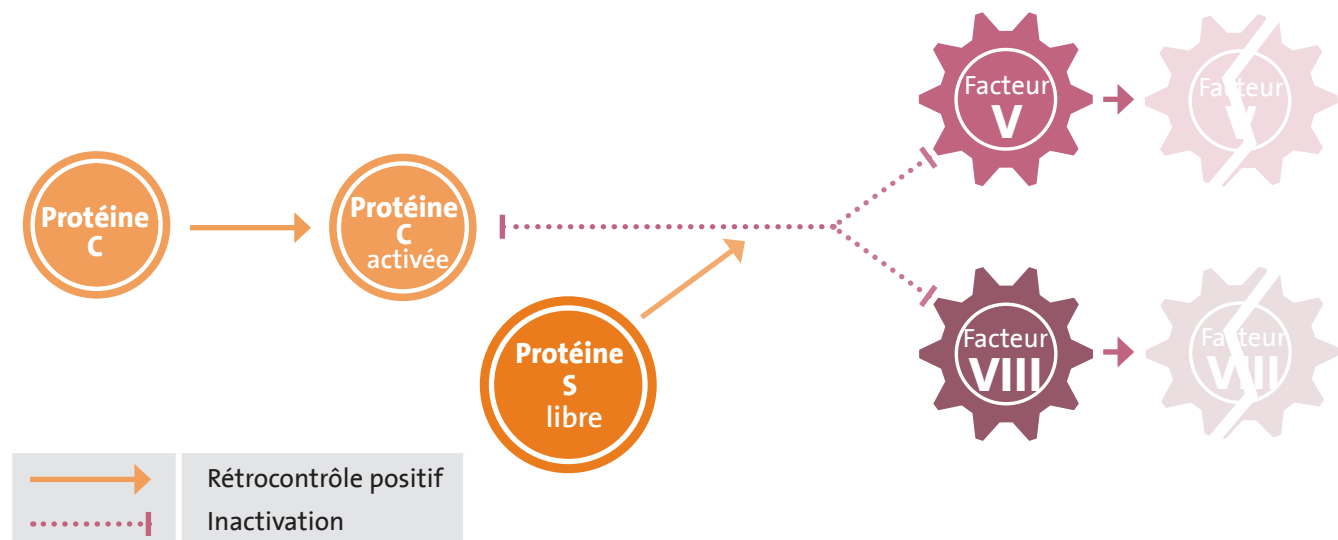
La protéine S, paramètre diagnostique de référence de la thrombophilie

Qu'est-ce que la thrombophilie ?

La thrombophilie est une pathologie caractérisée par une augmentation du risque d'événement thrombotique. Dans la plupart des cas, il s'agira d'une maladie thrombo-embolique veineuse (MTEV) telle qu'une thrombose veineuse profonde (TVP) ou une embolie pulmonaire (EP). Cette pathologie peut également entraîner des naissances prématurées et d'autres complications pendant la grossesse. Les tests diagnostiques de la thrombophilie incluent l'identification de la cause maîtresse sous-jacente des événements thrombotiques récurrents.

Le déficit en protéine S libre, facteur de risque de la thrombophilie

La protéine S est une protéine dépendante de la vitamine K synthétisée dans le foie. Elle joue le rôle d'un anticoagulant naturel dans l'organisme. En tant que cofacteur de la protéine C activée, elle déclenche l'inactivation des facteurs de coagulation Va et VIIIa.



Le dysfonctionnement ou la réduction des concentrations en protéine S peuvent être à l'origine d'un déséquilibre de la cascade de coagulation qui entraîne une thrombophilie. Environ deux tiers de la protéine S sont liés à la protéine de liaison au C4 (C4BP). Seule la protéine S libre non liée exerce une activité fonctionnelle. Le taux de protéine S libre est exprimé en %, 100 % correspondant à 1 UI/ml de l'étalon international NIBSC 03/228.¹

Les différentes formes du déficit en protéine S

Il existe deux formes du déficit en protéine S, qui peut être acquis ou héréditaire. La forme héréditaire du déficit en protéine S est causée par une mutation du gène PROS1. Il s'agit d'une maladie à transmission autosomique dominante. La forme acquise du déficit en protéine S est liée à une maladie chronique ou aiguë, ou encore à un médicament.¹

Causes du déficit acquis en protéine S

- > Thérapie aux antagonistes de la vitamine K
- > Infections chroniques
- > Maladies hépatiques sévères
- > Syndrome néphritique
- > Coagulation intravasculaire disséminée (CIVD)
- > Contraceptifs oraux
- > Grossesse
- > Drépanocytose

Protéine S LIBRE

La protéine S, paramètre diagnostique de référence de la thrombophilie

Formes héréditaires

- > Les mutations hétérozygotes entraînent un léger déficit en protéine S. Toutefois, environ la moitié des personnes présentant un déficit hétérozygote en protéine S deviennent symptomatiques avant l'âge de 55 ans.¹
- > Les mutations homozygotes sont très rares et entraînent un déficit sévère en protéine S. Il s'observe chez le nouveau-né peu après la naissance et se présente typiquement sous la forme d'un purpura fulminans.



Types de déficits héréditaires en protéine S

Type I:	Diminution du taux de protéine S totale et de protéine S libre
Type II:	Activité réduite, mais taux normal de protéine S totale et de protéine S libre
Type III:	Taux normal de protéine S totale, mais le taux de protéine S libre est réduit ¹

Avantages d'un immunodosage de la protéine S libre

Près de 95 % des patients présentent un déficit de type I ou III, c'est pourquoi la valeur prédictive du dosage de la protéine S libre est supérieure à celle du dosage de la protéine S totale.² Les dosages fonctionnels dépendent de divers facteurs qui influencent la coagulation. La spécificité d'un dosage fonctionnel est donc modérée puisqu'elle atteint 40 à 70 %.³ Le dosage antigénique de la protéine S libre repose sur des anticorps spécifiques de la protéine S libre qui ne sont pas influencés par les interférences liées à la coagulation.

Informations de commande et spécifications

REF	Format	Unités
-----	--------	--------

HEMOSTAT FREE PROTEIN S

36201	Kit complet	2 x 2,5 ml
-------	-------------	------------

- > Immunodosage liquide potentialisé par le latex avec détection turbidimétrique
- > Spécificité démontrée pour la protéine S libre
- > Traçabilité par rapport à l'étalon international NIBSC 03/228
- > Contrôle qualité avec HEMOSTAT Calibrator et Control Plasma
- > Taille du kit également adaptée aux faibles débits
- > Excellente stabilité de 8 semaines après ouverture du flacon (2-8 °C)
- > Statut réglementaire : DIV CE

REF	Format	Unités
-----	--------	--------

HEMOSTAT CALIBRATOR

35500	Calibrateur	4 x 1 ml
-------	-------------	----------

- > Plasma humain lyophilisé

HEMOSTAT CONTROL PLASMA

35001	Normal	6 x 1 ml
35002	Anormal	6 x 1 ml

- > Plasma humain lyophilisé
- > Utilisation pratique grâce à la possibilité de congélation-décongélation

HUMAN propose des solutions automatisées pour une détermination précise et économique des paramètres de coagulation. Pour plus d'informations sur nos tests de coagulation et nos solutions automatisées, rendez-vous sur notre site : www.human.de/products/hemostasis

Bibliographie

1. Gupta et al., Protein S Deficiency StatPearls Publishing LLC, 2020
2. Persson K.E. et al., Diagnosing protein S deficiency: analytical considerations. Clin. Lab. 49:103-110, 2003
3. R. Marlar & J. Gausman, Protein S abnormalities: a diagnostic nightmare Am. J. Hematol. 86:418-421, 2011