

Etiquette Patient	Etiquette Service UH	Prescripteur : Téléphone : Préleveur :	Réservé au Laboratoire B1 (Etiquette labo)
-------------------	----------------------	---	--

Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades
LABORATOIRE DE BIOCHIMIE METABOLIQUE – Pr J.F. BENOIST
 Tour Lavoisier 4ème étage - Tél : 01 44 49 58 58 - Fax : 01 44 49 51 30

Date de prélèvement

Jour 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 13 14 15 16
17 18 19 20 21 22 23 24 25 26 27 28 29 30 31 jour

Mois 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11 12 mois

Heure de prélèvement

Heure(s) 0 1 2 3 4 5 6 7 8 9 10 11
12 13 14 15 16 17 18 19 20 21 22 23

Minute(s) 00 05 10 15 20 25 30 35 40 45 50 55

Si plasma, centrifugation/séparation : H

Hôpital, Fax :

SUIVI DE LEUCINOSE EN URGENCE

Acides aminés ramifiés Suivi leucinose (P) **PLASMA**

EXPLORATION DIAGNOSTIQUE

<input type="checkbox"/> Acides aminés, PLASMA CAA(P) <input type="checkbox"/> Acylcarnitines, PLASMA ACCAR(P) <input type="checkbox"/> Carnitine, PLASMA CARN(P) <input type="checkbox"/> Acides organiques, URINE CAO(U) <input type="checkbox"/> Acides aminés, LCR CAA(LCR) <input type="checkbox"/> Homocystéine totale, PLASMA HCY(P)	<p>Renseignements cliniques OBLIGATOIRES :</p> <input type="checkbox"/> Coma / Troubles de la conscience inexpliqués <input type="checkbox"/> Hyperammoniémie, valeur :micromoles/Litre <input type="checkbox"/> Intervalle libre ou facteur déclenchant : <input type="checkbox"/> Acidose métabolique <input type="checkbox"/> Hypoglycémie <input type="checkbox"/> Hypoglycémie hypocétosique <input type="checkbox"/> Hyperlactatémie <input type="checkbox"/> Syndrome de Leigh <input type="checkbox"/> Insuffisance hépatocellulaire <input type="checkbox"/> cytolyse <input type="checkbox"/> cholestase <input type="checkbox"/> Rhabdomyolyse <input type="checkbox"/> Cardiomyopathie <input type="checkbox"/> troubles du rythme <input type="checkbox"/> Epilepsie / Convulsions / Spasmes mal contrôlé(e) <input type="checkbox"/> Macrocéphalie <input type="checkbox"/> Dystonie <input type="checkbox"/> Ataxie récurrente ou sévère <input type="checkbox"/> Paraparésie spastique <input type="checkbox"/> Antécédents évocateurs (ex : mort subite du nourrisson) <input type="checkbox"/> Déficience intellectuelle / troubles comportementaux <input type="checkbox"/> Lithiases ou tubulopathie <input type="checkbox"/> Surdit� et/ou atrophie optique <input type="checkbox"/> Fièvre récurrente inexpliquée <input type="checkbox"/> Autres : merci de renseigner l'indication principale et de nous communiquer votre numéro de téléphone pour discussion	<p>Contexte nutritionnel</p> <input type="checkbox"/> Cétose/ cétonurie <input type="checkbox"/> Régime cétogène <input type="checkbox"/> Lait artificiel <input type="checkbox"/> Ac. aminés en I.V. <input type="checkbox"/> Dénutrition <input type="checkbox"/> Troubles intestinaux <input type="checkbox"/> Cancer <input type="checkbox"/> Supplémentation vitamines groupe B <input type="checkbox"/> Autres :
		<p>Traitement</p> <input type="checkbox"/> Valproate <input type="checkbox"/> Vinyl-GABA <input type="checkbox"/> Phénobarbital I.V. <input type="checkbox"/> Lithium <input type="checkbox"/> Pénicillines <input type="checkbox"/> Autres (excipients):

BILAN NUTRITIONNEL

Acides aminés **PLASMA** CAA Bilan nutritionnel (P)

ATTENTION!

En l'absence des renseignements cliniques nécessaires aux choix des techniques à mettre en œuvre et à l'interprétation des résultats, certains dosages ne seront pas réalisés et feront l'objet d'une non-conformité.

<u>DOSAGES COMPLEMENTAIRES</u> <u>(BILAN DIAGNOSTIQUE)</u>	<u>SUIVI DE MALADIES METABOLIQUES :</u> <u>Pathologie :</u>
URINE	URINE
<input type="checkbox"/> Acides aminés CAA(U)	<input type="checkbox"/> Acide méthylmalonique AMM(U)
<input type="checkbox"/> Alpha-AASA (2-aminoadipate semialdéhyde) AASA(U)	<input type="checkbox"/> Acide propionique, dérivés AP(U)
<input type="checkbox"/> Ac. Mévalonique Mévalonate(U)	<input type="checkbox"/> Acide isovalérique, dérivés isovalerylglycine(U)
<input type="checkbox"/> Polyols Polyols(U)	<input type="checkbox"/> Acide (3-hydroxy)glutarique glutarate(U)
<input type="checkbox"/> Isomères L/D du 2-OH-glutarate D/L2OHglutarique(U)	<input type="checkbox"/> Acide homogentisique Homogentisique(U)
<input type="checkbox"/> Glycolate urinaire Glycolate(U)	<input type="checkbox"/> Acide orotique orotate(U)
<input type="checkbox"/> Carnitine CARN(U) <input type="checkbox"/> Acylcarnitines ACCAR(U)	<input type="checkbox"/> Cystine Volume urinaire (/24H) : ...
<input type="checkbox"/> Phosphoéthanolamine urinaire PEA(U)	<input type="checkbox"/> 3 Méthylcrotonylglycinurie 3 Méthylcrotonylglycine (U)
<input type="checkbox"/> Aminodipeptidurie Aminodipeptidurie(U)	<input type="checkbox"/> Acide pyroglutamique Pyroglutamate (U)
<input type="checkbox"/> Pipécolate urinaire Pipécolate (U)	
<input type="checkbox"/> Glycerate urinaire Glycerate (U)	
PLASMA	PLASMA
<input type="checkbox"/> Activité biotinidase Biotinidase(P)	<input type="checkbox"/> Tyrosine, phénylalanine Phénylalanine(P)
<input type="checkbox"/> Pipécolate plasma Pipécolate (P)	<input type="checkbox"/> Acide méthylmalonique AMM(P)
	BUVARD
	<input type="checkbox"/> Acides aminés ramifiés Suivi leucinose (Buv)
	<input type="checkbox"/> Phénylalanine Buv Phénylalanine (Buv)

DOSAGES NECESSITANT UN ACCORD TELEPHONIQUE PAR LE LABORATOIRE :

- Cystine intraleucocytaire* (tube ACD, sang 10 ml) CIL
Traitement (dose/jour) :
Heure de prise :
- Analyse fonctionnelle de la bêta-oxydation sur leucocytes tube EDTA dans la glace BETAOX(SG)
Attention : feuille de demande spécifique à remplir
- SAM/SAH PLASMA
- Acides aminés, CHEVEUX CAA(cheveux)
- Acylcarnitines, LIQUIDE AMNIOTIQUE ACCAR(LA)
- Acides aminés, LIQUIDE AMNIOTIQUE CAA(LA) Homocystéine totale, LIQUIDE AMNIOTIQUE HCY(LA)
- Acides organiques, LIQUIDE AMNIOTIQUE CAO(LA)
- Acides organiques, LCR CAO(LCR) Acide méthylmalonique, LCR AMM(LCR)
- Alpha-AASA (2-aminoadipate semialdéhyde), LCR AASA (LCR)
- Acides aminés autres milieu CAA(TM) Précisez :

Conditions de prélèvement : <https://nck.manuelprelevement.fr>

SANG PLASMA	1) Prélever le matin A JEUN, 3 ml de sang sur HEPARINATE de lithium (bouchon vert) 2) Transmettre l'échantillon au laboratoire dans l'heure qui suit à +4°C <i>Sinon, centrifuger puis séparer le plasma dans un tube sec, le congeler à -20°C et l'acheminer congelé au laboratoire.</i> NE JAMAIS CONGELER LE SANG TOTAL
URINE	1) Recueillir la totalité de l'urine de la nuit ou de la première miction du matin 2) Après homogénéisation, transmettre au laboratoire 15 ml de l'urine de la nuit ou de la première miction dans un flacon sans conservateur à +4°C <i>Si transport différé de plus de 5 heures, la congeler à -20°C et l'acheminer congelée au laboratoire</i>
LCR	= Liquide céphalo-rachidien, 5 gouttes dans un tube sec, conservation et acheminement cf. PLASMA