



## Caractéristiques

Nom du programme	PU
Fréquence des enquêtes	4 fois par an
Identification de l'échantillon	PU
Nombre d'échantillons par enquête	1
Type d'échantillon	Urine lyophilisée
Type d'évaluation	Quantitative
1 <sup>ère</sup> enquête organisée en	1997
Nombre de participants (2022)	10 inscrits au CSCQ (70 participants au total)

## Description

- Ce programme est réalisé en collaboration avec Instand, centre de CQE reconnu en Allemagne.
- Evaluations : les valeurs cibles retenues sont celles de notre partenaire. Le facteur de performance (FAC) est calculé en fonction d'une tolérance de  $\pm 15\%$  appliquée à la valeur cible de chaque paramètre. Seuls les résultats des laboratoires inscrits au CSCQ apparaissent sur les graphiques.
- Dosage des paramètres du diagnostic des porphyries congénitales érythropoïétiques.

## Paramètres évalués

Code CSCQ	Paramètre	Abréviation	Code OPAS	Evaluation QUALAB - critère de qualité	Tolérance CSCQ	Exemple résultat	Unité de mesure
450	U-Aminolévulinate	U-AminoL	1263.00	--	$\pm 15\%$	7,1	$\mu\text{mol/L}$
451	U-Coproporphyrines I	U-Copro1	1611.00	--	$\pm 15\%$	23	nmol/L
452	U-Coproporphyrines III	U-Copro3		--	$\pm 15\%$	41	nmol/L
453	U-Coproporphyrines totales (Copro1 + Copro3)	U-CoproT		--	$\pm 15\%$	64	nmol/L
454	U-Porphobilinogène	U-PBG	1610.00	--	$\pm 15\%$	2,6	$\mu\text{mol/L}$
455	U-Porphyrine, pentacarboxy-	U-PorpP	1611.00	--	$\pm 15\%$	74	nmol/L
456	U-Porphyrine, heptacarboxy-	U-PorpH		--	$\pm 15\%$	122	nmol/L
457	U-Porphyrine, hexacarboxy-	U-PorpX		--	$\pm 15\%$	31	nmol/L
458	U-Porphyrines totales	U-PorphT	1613.00	--	$\pm 15\%$	644	nmol/L
459	U-Uroporphyrines	U-UroP	1611.00	--	$\pm 15\%$	281	nmol/L
462	U-Porphobilinogène ql	U-PBG ql	1609.00	--	Juste	Pos / Nég	$\mu\text{mol/L}$
463	U-Porphyrines totales ql	U-PorphTql	--	--	Juste	Pos / Nég	nmol/L

## Conservation, stabilité et pré-analytique

- Les porphyrines sont sensibles à la lumière. Comme pour les échantillons de patients, il est donc important de conserver les échantillons de contrôle à l'abri de la lumière (feuille d'aluminium).
- Voir également le document « Annexe fiche programme ».

## Échantillon de contrôle

- Voir le document « Annexe fiche programme ».
- Après reconstitution du lyophilisat, les analyses doivent être exécutées immédiatement.

## Transmission des résultats

Voir le document « Annexe fiche programme ».

## Unité de mesure et facteur de conversion

---

- Les unités recommandées sont indiquées dans le tableau des paramètres (voir page 1).
- Facteurs de conversion pour les porphyrines totales :

$\mu\text{g/L} \times 1,461 = \text{nmol/L}$
--

$\text{nmol/L} \times 0,684 = \mu\text{g/L}$
--

## Spécificités liées à certains paramètres

---

Seuils de positivité pour les dosages qualitatifs :

- U-Porphobilinogène à 25  $\mu\text{mol/L}$
- U-Porphyrines totales à 300 nmol/L

N o t e s   p e r s o n n e l l e s
-------------------------------------