

**Secteur METABOLISME DES PORPHYRINES**  
Place Amélie Raba-Léon  
33076 Bordeaux

Interne biologie médicale de garde: poste 70200  
Secteur technique porphyrines: postes 21981 / 21982  
Téléphone direct: 05 57 82 19 81  
05 57 82 19 82

**Dr. Jean-Marc BLOUIN (MCU-PH)**  
**Dr. Emmanuel RICHARD (MCU-PH)**  
**Dr. Cécile GED (MCU-PH)**  
Tél : 05 56 79 56 79 poste 20156  
Tel direct: 05 57 82 01 56  
Fax : 05 56 79 60 20  
[Jean-marc.blouin@chu-bordeaux.fr](mailto:Jean-marc.blouin@chu-bordeaux.fr)  
[Cecile.ged@chu-bordeaux.fr](mailto:Cecile.ged@chu-bordeaux.fr)  
[Emmanuel.richard@chu-bordeaux.fr](mailto:Emmanuel.richard@chu-bordeaux.fr)

**Etiquette du malade ou**

Nom d'usage : .....  
Nom de famille (de naissance) : .....  
Prénom : .....  
Sexe : .....  
Date de naissance : ..... / ..... / .....  
N° identification : .....  
Ville : ..... CP : .....

**Prélèvement**

Date : .....  
Heure : .....  
Service demandeur : .....  
Médecin prescripteur : .....  
Taille du malade : .....  
Poids du malade : .....

## METABOLISME DES PORPHYRINES

### Urines

- Acide delta aminolévulinique (ALA)**  
*Diagnostic et suivi des crises aiguës de porphyrie hépatique*  
*Autres: saturnisme, tyrosinémie de type 1*
- Porphobilinogène (PBG)**  
*Diagnostic et suivi des crises aiguës de porphyrie hépatique*
- Analyse des porphyrines**  
*Porphyrines à manifestation cutanées (diagnostic et suivi)*

*Echantillon (50 à 100ml) des premières urines du matin (si urgence: une miction) sans conservateur ni acide.*  
*Conservation et transport : à l'abri de la lumière sous alu*  
*≤ 2 jours à température ambiante*  
*Ou ≤ 5 jours réfrigéré ou ≤ 30 jours congelé*

### Sang

- Porphyrines érythrocytaires** (protoporphyrines...)  
*Protoporphyrine érythropoïétique (diagnostic + suivi)*  
*Autres: saturnisme*
  - Porphyrines plasmatiques**  
*Porphyrines à manifestation cutanée (diagnostic + suivi)*  
*Autres: pseudoporphyrine du dialysé si anurie*
- 1 tube de 7ml (sinon 5 ml) de sang total EDTA*  
*Conservation et transport : à l'abri de la lumière sous alu*  
*≤ 3 jours réfrigéré*

### Selles

- Analyse des porphyrines**  
*Typage secondaire de toutes les porphyrines*
- Echantillon de selles après 3 jours d'un régime sans viande saignante*  
*Conservation et transport : à l'abri de la lumière sous alu*  
*≤ 5 jours réfrigéré ou ≤ 30 jours congelé*

Motif de la demande : .....

Renseignements cliniques (**indispensables à l'interprétation** → merci de remplir page 2)

## CONTEXTE CLINIQUE

- |                                                           |                                                             |
|-----------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Suspicion de porphyrie           | <input type="checkbox"/> Antécédents familiaux de porphyrie |
| <input type="checkbox"/> Suivi de porphyrie, type : ..... | <input type="checkbox"/> Intoxication par le plomb          |
| <input type="checkbox"/> Consommation excessive d'alcool  | <input type="checkbox"/> Ictère                             |
| <input type="checkbox"/> Dialyse rénale                   | <input type="checkbox"/> Tyrosinémie                        |
| Traitements actuels : .....                               |                                                             |

**SIGNES CLINIQUES :** Le patient est-il actuellement symptomatique ?  oui  non  
Date de début des symptômes : .....

## 1/ PORPHYRIE AIGUË / CRISE AIGUË DE PORPHYRIE (PAI, PV, CH, Déficit en ALAD)

### Signes digestifs :

- |                                                           |                                         |
|-----------------------------------------------------------|-----------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Douleurs abdominales / lombaires | <input type="checkbox"/> Nausées        |
| <input type="checkbox"/> Vomissement                      | <input type="checkbox"/> Constipation   |
| <input type="checkbox"/> Anorexie                         | <input type="checkbox"/> Amaigrissement |

### Signes neuro-musculaires :

- |                                                                                     |                                           |
|-------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Troubles sensitifs                                         | <input type="checkbox"/> Troubles moteurs |
| <input type="checkbox"/> Troubles de la conscience / Coma                           | <input type="checkbox"/> Convulsions      |
| <input type="checkbox"/> Troubles dysautonomiques (hypersudation, HTA, tachycardie) |                                           |

### Signes neuro-psychiatriques :

- |                                                         |                                                   |
|---------------------------------------------------------|---------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Irritabilité / Anxiété         | <input type="checkbox"/> Troubles du comportement |
| <input type="checkbox"/> Troubles du sommeil (insomnie) | <input type="checkbox"/> Dépression               |

## 2/ PORPHYRIE CUTANEE / SIGNES DERMATOLOGIQUES (PORPHYRIE CUTANEE, PV, CH)

- |                                                         |                                                           |
|---------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Fragilité cutanée              | <input type="checkbox"/> Bulles                           |
| <input type="checkbox"/> Plaies                         | <input type="checkbox"/> Hypertrichose (malaire ou autre) |
| <input type="checkbox"/> Hyperpigmentation cutanée      | <input type="checkbox"/> Cicatrices dyschromiques         |
| <input type="checkbox"/> Grains de milium (microkystes) | <input type="checkbox"/> Retard à la cicatrisation        |

## 3/ PROTOPORPHYRIE ERYTHROPOIETIQUE / XLDPP

- |                                               |                                            |
|-----------------------------------------------|--------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Photoalgies          | <input type="checkbox"/> Peau épaissie     |
| <input type="checkbox"/> Œdème cutané         | <input type="checkbox"/> Brûlures cutanées |
| <input type="checkbox"/> Lithiase vésiculaire | <input type="checkbox"/> Ictère            |
| <input type="checkbox"/> Hépatite aiguë       |                                            |

## 4/ PORPHYRIE ERYTHROPOIETIQUE CONGENITALE

- |                                        |                                                        |
|----------------------------------------|--------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Urines rouges | <input type="checkbox"/> Nécrose cutanée / mutilations |
| <input type="checkbox"/> Erythème      | <input type="checkbox"/> Vésicules / Bulles cutanée    |

Autres signes cliniques (Préciser) : .....

## SIGNES BIOLOGIQUES

- |                                                                       |                                                               |
|-----------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------|
| <input type="checkbox"/> Hyponatrémie                                 | <input type="checkbox"/> Hémolyse                             |
| <input type="checkbox"/> Cytolyse hépatique                           | <input type="checkbox"/> Hyperbilirubinémie                   |
| <input type="checkbox"/> Surcharges en fer                            | <input type="checkbox"/> Anémie                               |
| <input type="checkbox"/> Insuffisance rénale                          | <input type="checkbox"/> Syndrome infectieux / inflammatoire  |
| <input type="checkbox"/> Plombémie / Plomburie provoquée              | <input type="checkbox"/> Insuffisance hépato-cellulaire aiguë |
| <input type="checkbox"/> Sérologie hépatite C positive                | <input type="checkbox"/> Urines foncées / rouge-porto         |
| <input type="checkbox"/> Autres signes biologiques (préciser) : ..... |                                                               |

**EXAMENS PARACLINIQUES:** (Scanner, IRM, échographie, EEG, radiographies.....) : .....