



PROTOCOLES

ONCO PEDIATRIQUES

Documents de l'unité d'Onco-hématologie Pédiatrique du CHU Gatien de Clocheville

SOMMAIRE

1) <u>MODALITES DE PRESCRIPTION DE LA CHIMIOTHÉRAPIE</u> :	page 3
1-1- Toxicité des anticancéreux	4
1-2- Précautions à prendre avant chaque administration	6
1-3- Doses cumulées maximales des anticancéreux	7
1-4- Conditions de conservation des spécialités de médicaments anticancéreux utilisés en Pédiatrie	8
2) <u>GESTION DES ACCIDENTS et COMPLICATIONS DE LA CHIMIOTHÉRAPIE</u> :	page 9
2-1- Conduite à tenir devant une extravasation	10
3) <u>GESTION DES COMPLICATIONS INFECTIEUSES</u> :	page 11
3-1- Aplasie fébrile : conduite à tenir	12
3-2- Prise en charge d'une aplasie de courte durée – Prise en charge d'une aplasie de longue durée	16
3-3- Surveillance des malades en aplasie prolongée.....	17
3-4- Modalités d'injection des immunoglobulines	18
3-5- Transfusion.....	19
4) <u>PREVENTION, EVALUATION et PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR</u> :	page 20
4-1- Prise en charge de la douleur	21
4-2- Modalités de prescription d'une PCA de MORPHINE	23
4-3- Échelles d'évaluation	25
4-4- Traitement de la douleur lors de gestes invasifs	26
4-5- Surdosage en morphinique.....	27
5) <u>INDICATIONS ET UTILISATIONS DES VOIES VEINEUSES CENTRALES ET COMPLICATIONS</u> :	page 28
5-1- Indications et utilisations des voies veineuses centrales et complications	29
5-2- Chambre implantable : manipulation et entretien	33
5-3- Conduite à tenir en cas d'obstruction sur PAC	34
6) <u>NUTRITION</u>	page 35
6-1- Évaluation de l'état nutritionnel.....	36
6-2- Suivi nutritionnel.....	37
6-3- Nutrition entérale	38
6-4- Alimentation des enfants en aplasie- Unité d'Oncologie Pédiatrique.....	41
6-5- Protocole alimentation protégée.....	42
7) <u>DRÉPANOCYTOSE</u> :	page 52
7-1- Procédure d'admission aux urgences	53
7-2- Drépanocytose.....	54
7-3- Collaboration entre EFS et Hématologie pédiatrique (H-24).....	67

**1 – MODALITES
DE PRESCRIPTION
DE LA CHIMIOTHÉRAPIE**

1-1- TOXICITE DES ANTI-CANCEREUX

TOXICITE	ALOPECIE	DIGESTIVE	CARDIAQUE PULMONAIRE	CUTANEE	ALLERGIQUE	NEURO- LOGIQUE	AUTRES
ADRIPLASTINE= DOXORUBICINE	+++++	Nausées et vomissements ++++ Mucite ++	cardiomyopathie				Cytolyse hépatique
ARACYTINE	+++	Nausées et vomissements +++ Diarrhée - Mucite	Pneumopathie immunoallergique		Poussées fébriles Myalgies	Ataxie cérébelleuse Convulsions	Cytolyse hépatique Conjonctivite
ASPARAGINASE ERWINIA	++	Nausées et vomissements ++			Hyperthermie Urticaire Dyspnée	Confusion Somnolence	Cytolyse hépatique Pancréatite Troubles de la coagulation ? Fg , AT ₃
BLEOMYCINE	++	Nausées et vomissements + Mucite	Fibrose pulmonaire	Hyperpigmentation Erythème Photosensibilité	Choc Bronchospasme Urticaire Hyperthermie Frissons		
CAELYX	++++	Nausées et vomissements +++ Mucite +++	Cardiomyopathie	Acrosyndrome +++	Flush Hypotension Frissons Dyspnée		
CARBOPLATINE	++++	Nausées et vomissements +++			Hyperthermie	Paresthésies Surdité	Insuffisance rénale Thrombopénie
CARMUSTINE	+	Nausées et vomissements +++ Mucite	Fibrose pulmonaire				Insuffisance rénale
CARYOLYSINE	+	Nausées et vomissements ++++			Choc, frissons, hyperthermie		
CELLTOP	+++++	Nausées et vomissements ++ Mucite +++			Hyperthermie, bronchospasme dyspnée hypotension		
CISPLATINE	+	Nausées et vomissements ++++			Urticaire bronchospasme hypotension	Neuropathie ++	Insuffisance rénale +++ Perte de vision Acouphène, surdité
DACTINOMYCINE	++	Nausées et vomissements +++ Diarrhées Mucites +++	Pneumopathie interstitielle	Eruption Photosensibilité Pigmentation			Cytolyse hépatique
CERUBICINE = DAUNORUBICINE	+++++	Nausées et vomissements +++ Mucite	Cardiomyopathie				
DETICENE	+++	Nausées et vomissements ++++ Anorexie Constipation		Photosensibilité	Hyperthermie Myalgies	Paresthésie faciale	

1-1- TOXICITE DES ANTI-CANCEREUX (suite)

ELDISINE	++	Nausées et vomissements + Constipation				Paresthésie Neuropathies	
ENDOXAN	++++	Nausées et vomissements +++ Mucite	Troubles du rythme cardiaque Pneumopathie interstitielle (rare)	Hyperpigmentation (peau, ongles)	Bouffées de chaleur Réactions cutanées Choc		Cystite hémorragique
FOTEMUSTINE	0	Nausées et vomissements +++ Diarrhées				Trouble conscience Paresthésies	Cytolyse hépatique
HOLOXAN	++++	Nausées et vomissements ++	Troubles du rythme Insuffisance cardiaque			Convulsions Ataxie Somnolence Désorientation	Cystite hémorragique Tubulopathie distale
HYDREA	+	Mucite Diarrhée	Pneumopathie interstitielle	Ulcères des jambes	Hyperthermie	Confusions Vertiges	
LANVIS	0	Nausées et vomissements + Mucite Anorexie					Cytolyse hépatique
METHOTREXATE	+++	Nausées et vomissements +++ Mucite - Diarrhée	Pneumopathie immuno-allergique Fibrose	Erythème Urticaire Photosensibilité	Hyperthermie		Insuffisance rénale Cytolyse hépatique
NATULAN	+	Nausées et vomissements +++	Pneumopathie interstitielle	Rash	Hypothermie	Vertiges	
NAVELBINE	++	Constipation	Troubles du rythme			Paresthésies Abolition réflexes ostéo-tendineux	
NOVANTRONE	++	Mucite	Cardiomyopathie				Cytolyse hépatique
ONCOVIN	+++	Constipation	Infarctus myocarde Angor			Neuropathies	Ptosis Trouble accommodation sécrétion ADH
PURINETHOL	0	Nausées et vomissements ++ Mucite					Hépatotoxicité
TEMODAL	++	Nausées et vomissements +++ Constipation Diarrhées	Dyspnée	Rash	Malaise Fatigue Hypothermie	Céphalées Vertiges	
THIOTEPA		Nausées et vomissements +++		Hyperpigmentation		Céphalées Vertiges	
VELBE	+++	Nausées et vomissements ++ Constipation	IDM - Angor Insuffisance cardiaque			Paresthésies neuropathies	Ptosis Trouble accommodation

1-2- PRÉCAUTIONS À PRENDRE AVANT CHAQUE ADMINISTRATION

Dans tous les cas : NFS, plaquettes

Anthracyclines (daunorubicine, doxorubicine, novantrone) : ionogramme sanguin (K+)

Endoxan, Holoxan : urée, créatinine

Cisplatine : urée, créatinine, ionogramme sanguin, Ca Ph Mg

Carboplatine : urée, créatinine

Méthotrexate : ASAT, ALAT ; en cas de MTX haute dose : urée, créatinine

Aracytine : ASAT, ALAT

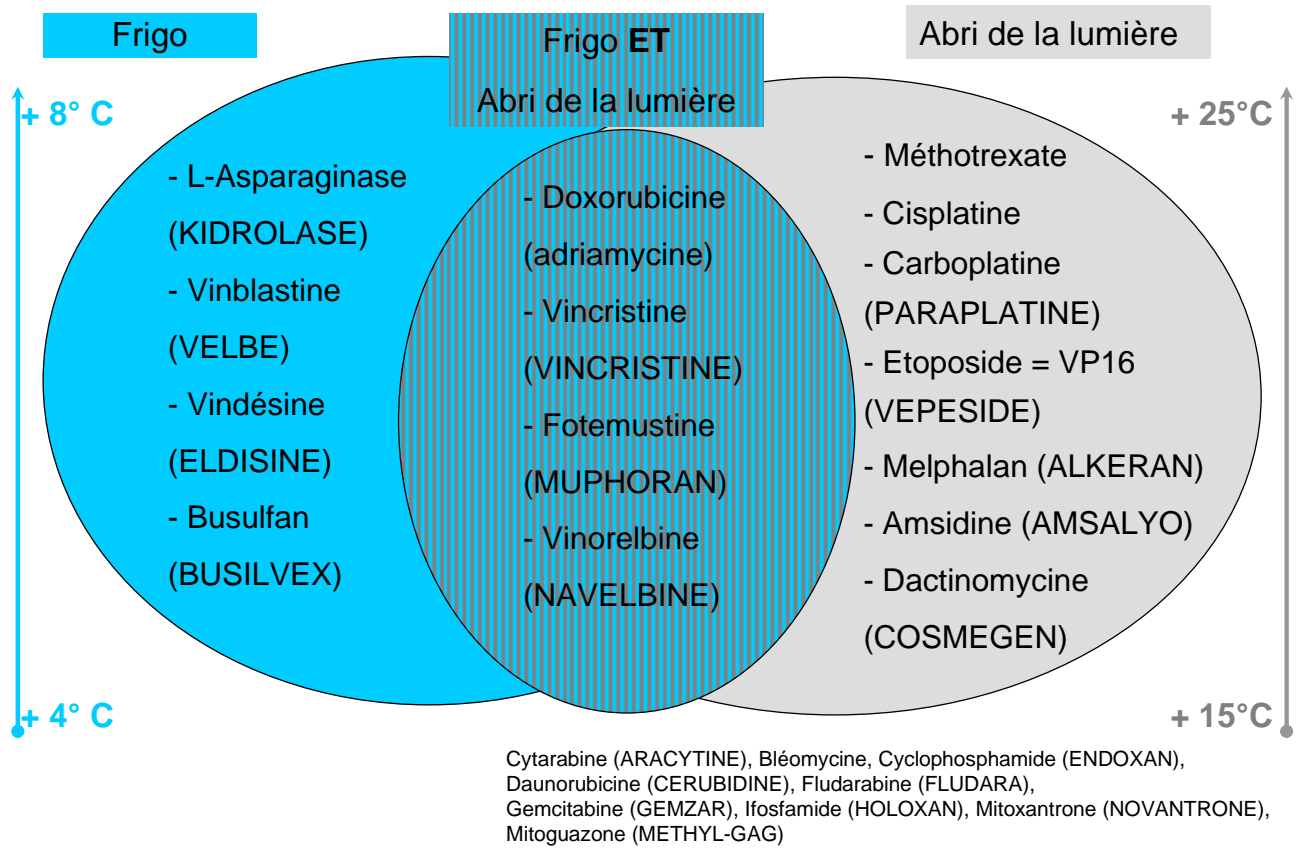
Kidrolase : amylase, lipase, ATIII, fibrine ; si administration IM : plaquettes, TP, TCK

Remarque : en cas d'administration de Vincristine, s'assurer du transit et de l'absence de douleurs des membres ou de la mâchoire.

1-3- Doses cumulées maximales des anticancéreux

Adriamycine	550 mg/m²
Bléomycine	3000 mg (adulte)
Carmustine	1200 mg/m²
Cisplatine	1000 mg/m²
Daunorubicine	600 mg/m²
Mitoxantrone	160 mg/m²
Oncovin	30 à 50 mg

1-4- Conditions de conservation des spécialités de médicaments anticancéreux utilisés en Pédiatrie



Janvier 2007 - Pharmacie Clocheville

**2) GESTION DES
ACCIDENTS
et COMPLICATIONS
DE LA
CHIMIOThERAPIE**

2-1- CONDUITE A TENIR DEVANT UNE EXTRAVASATION

Prévenir un médecin

- arrêt immédiat de la perfusion
- s'assurer que l'aiguille est en place
- contrôler le trajet sous cutané du cathéter (recherche œdème, douleur, érythème,...)
- aspirer pour contrôler le retour veineux et **ne pas réinjecter le liquide aspiré**
- retirer l'aiguille
- avec une aiguille sous-cutanée, aspirer le plus possible de liquide diffusé
- repérer la zone au crayon dermatographique
- faire un pansement de glucosé 30%
- puis laisser à l'air ou sous un pansement transparent

Médicaments responsables de nécrose sévère		
Actinomycine (DACTINOMYCINE®) Amsacrine (AMSIDINE®) Chlorméthine (CARYOLYSINE®) Daunorubicine (CERUBIDINE®) ±Cisplatine (CISPLATYL®) ±Carboplatine (PARAPLATINE®)	Doxorubicine (ADRIBLASTINE®) Epirubicine (FARMORUBICINE®) Idarubicine (ZAVEDOS®) Mitomycine (AMETYCINE®) ±Mitoxantrone (NOVANTRONE®)	Piparubicine (THEPRUBICINE®) Plicamycine (MITHRAMYCINE®) Vinblastine (VELBE®) Vincristine (ONCOVIN®) Vindésine (ELDESINE®) Vinorelbine (NAVELBINE®)
Médicaments responsables d'irritation		
Carmustine (BICNU®) Cyclophosphamide (ENDOXAN®) Dacarbazine (DETCENE®) Docétaxel (TAXOTERE®)	Ifosfamide (HOLOXAN®) Melphalan (ALKERAN®) Oxaliplatine (ELOXATINE®) Paclitaxel (TAXOL®)	Pentostatine (NIPENT®) Streptozocine (ZANOSAR®) Thiotépa (THIOTEPA Lederle®)
Médicaments n'entraînant pas de réactions sévères		
Asparaginase (KIDROLASE®) Bléomycine (BLEOMYCINE®) Cladribine (LEUSTATINE®) Cytarabine (ARACYTINE®)	Etoposide (VEPESIDE®) Fluorouracile (FLUOROURACILE®) Fludarabine (FLUDARA®) Gemcitabine (GEMZAR®) Irinotecan (CAMPTO®)	Méthotrexate (METHOTREXATE®) Mitoguazone (METHYL GAG®) Raltitrexate (TOMUDEX®) Topotecan (HYCANTIN®)

3) GESTION DES COMPLICATIONS INFECTIEUSES

3-1- APLASIE FÉBRILE - CONDUITE A TENIR

Définition : neutropénie < 500

Température axillaire : > 37°5, 2 pics à 1 heure d'intervalle

ou >37°8 1 fois

l'hypothermie (T<36°) a la même valeur

Attention : il peut arriver que le patient soit apyrétique ou subfébrile bien qu'ayant une infection grave (surtout lors d'une corticothérapie). Certains signes cliniques doivent alors alerter et faire débiter une antibiothérapie même en l'absence de fièvre :

- douleurs abdominales importantes associées à une diarrhée ou à un arrêt du transit
- douleurs musculaires
- troubles hémodynamiques (tachycardie, hypotension artérielle ...)

L'antibiothérapie doit alors être débutée **en urgence** (dans les 4 heures suivant le début de la fièvre)

I Bilan systématique à réaliser en cas d'aplasie fébrile :

- NFS – plaquettes
- Hémoculture (bactério + mycologie) : 2 sur PAC
- Fonction rénale : urée- créatinine + ionogramme sanguin
- Bilan hépatique : ASAT – ALAT
- Syndrome inflammatoire : CRP – fibrinogène
- Antigénémie aspergillaire
- Antigénémie candida
- ECBU (si cela ne retarde pas le début des ATB)
- Coproculture quantitative + mycologie (dès selles)
- Radiographie de thorax (face)

En fonction des points d'appel clinique pourront être réalisés :

- Prélèvement bactério + mycologie bouche en cas de mucite
- Virologie des selles + coproculture standard en cas de diarrhée
- Prélèvement bactério + myco cutané en cas de PAC inflammatoire
- Prélèvement bactério + myco cutané en cas de lésions cutanées
- ...

II Antibiothérapie :

Règles générales

L'antibiothérapie débutée en urgence est une antibiothérapie large spectre par voie intra-veineuse sur le PAC adaptée aux germes les plus fréquemment retrouvés dans cette population.

L'antibiothérapie initiale est une bithérapie (Cf. schéma).

L'adjonction de vancomycine en première intention est indiquée dans certaines situations :

- ATCD de septicémie à streptocoque ou à staphylocoque
- Orifice ou PAC inflammatoire
- Lésions cutanées
- Troubles hémodynamiques (tachycardie, hypotension artérielle)
- Myalgies

Dans tous les cas l'antibiothérapie sera adaptée à la colonisation microbiologique du patient et aux ATCD notamment de septicémies. L'antibiothérapie initiale sera alors reprise.

L'antibiothérapie sera ensuite adaptée à la documentation bactériologique et à l'antibiogramme.

Attention : en cas de tunellite et/ou d'écoulement purulent au niveau de l'orifice du PAC (ou KTC) et/ou de PAC très inflammatoire, il est conseillé de ne pas perfuser sur le PAC mais en périphérie. Néanmoins des hémocultures seront réalisées sur le PAC (sans injection, ni rinçage).

Dosage des antibiotiques :

Un dosage des aminosides et des glycopeptides doit être effectué systématiquement après 48 heures (pic et résiduel), puis une fois par semaine. La posologie sera adaptée à ces dosages.

Rappel des normes : (normes pour des injections pluri- quotidiennes)

- vancomycine : pic : 20 à 40 mg/l
 résiduel : 10 à 15 mg/l
 en cas de perfusion continue : taux attendu 20 mg/l
- gentamycine : résiduel : < 2mg/l
 pic : 5 à 10 mg/l
- amiklin : résiduel : < 5mg/l
 pic : 25 à 30 mg/l

Arrêt de l'antibiothérapie :

L'antibiothérapie sera arrêtée lors de la sortie d'aplasie (PNN >500), en l'absence de documentation bactériologique. L'aminoside sera poursuivi 48 heures après l'apyrexie avec au maximum dix jours de traitement.

L'antibiothérapie peut être interrompue plus tôt en cas :

- de rémission complète de la maladie
- associée à une apyrexie de plus de 48 heures
- avec des signes de sortie d'aplasie (remontée plaquettaire, apparition de formes jeunes : monocytes)
- en l'absence de documentation bactériologique

En cas de documentation bactériologique et après la sortie d'aplasie (PNN>500), un relais par une antibiothérapie orale pourra être effectuée. Celle-ci sera décidée en fonction du point d'appel clinique et/ou de la documentation bactériologique (antibiogramme).

La sortie de l'enfant pourra être effectuée 24 heures après l'arrêt de l'antibiothérapie et/ou le relais par une antibiothérapie orale en l'absence de reprise thermique.

Cas particuliers :

En cas de signes digestifs (diarrhée importante et/ou douleur abdominale importante et/ou arrêt du transit), il peut être licite de débiter l'antibiothérapie par Fortum/amiklin

En cas de mucite : adjonction du zovirax

Posologie des antibiotiques (voie veineuse) :

	Posologie habituelle	Maximum
Tazocilline	100 mg/kgx3/jour en IVL 30 minutes	4 gx3/jour
Vancomycine	40 mg/kg/jour en IVSE sur 24 heures	2 g/jour
Fortum	33 mg/kgx3/jour en IV	2 gx3/jour
Tienam	15 mg/kgx4/jour en IVL 1 heure bien diluer +++	500 mgx4/jour, enfant de plus de 40 kg : 1 gx4/jour
Amiklin	7,5 mg/kgx2/jour en IVL 60 minutes	500 mgx2/jour
Gentamycine	1 mg/kgx3/jour en IVL 30 minutes	80 mgx3/jour
Ambisome	3 mg/kg/jour en IVL 1h	
Zovirax	10 mg/kgx3/jour en IVL 1h minimum	500 mgx3/jour

III Ablation de la voie veineuse centrale (PAC ou KTC) :

Elle doit être systématique en cas d'hémoculture positive à :

- staph doré
- candida
- pseudomonas aeruginosa

Il doit alors être mis en place une voie veineuse périphérique avec arrêt de toute perfusion sur la voie centrale, l'antibiothérapie étant effectuée sur la voie périphérique.

L'ablation de la voie centrale doit se faire en urgence (le jour même si possible).

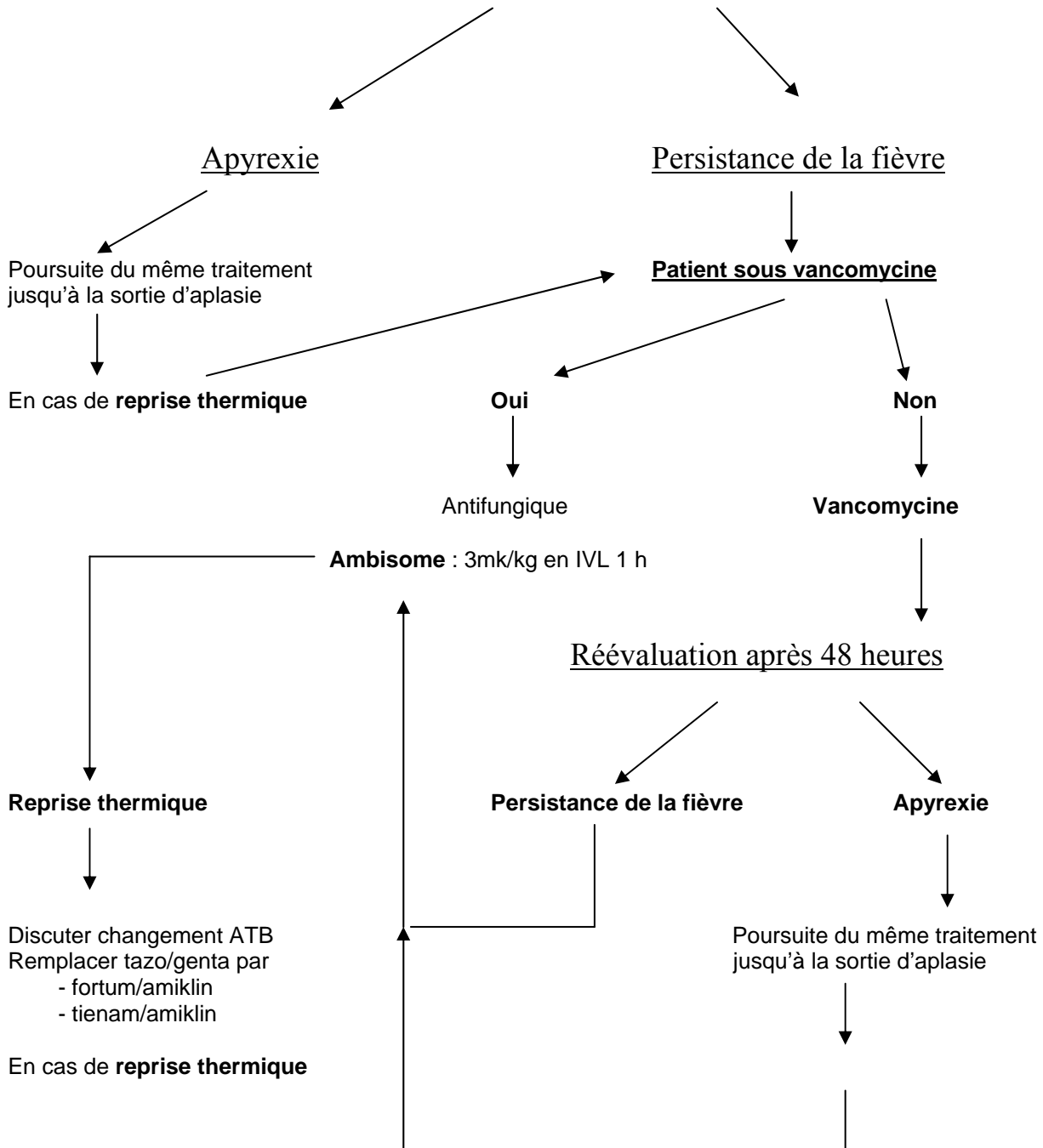
Antibiothérapie de première intention

Tazocilline : 100 mg/kg X3 / jour

Gentamycine : 1 mg/kg X3 / jour en IVL 30 minutes
(vancomycine uniquement si conditions : 40 mg/kg/jour en IVSE 24 h)



Réévaluation après 48 heures



3-2- PRISE EN CHARGE D'UNE APLASIE DE COURTE DUREE

Aplasia post-chimiothérapie des tumeurs solides

- ▶ Ménage une fois par jour selon protocole
- ▶ Alimentation « protégée » sur WINREST
- ▶ Vaisselle non stérile mais lavée selon procédure de nettoyage : pré-trempe à l'eau chaude + lavage au lave-vaisselle avec produit conforme
- ▶ Pas de stérilisation du linge
- ▶ Sur-chaussures, masque, charlotte et surblouse dans la chambre
- ▶ Toilette avec eau du robinet
- ▶ Préparation des injections de façon stérile dans la pharmacie

PRISE EN CHARGE D'UNE APLASIE DE LONGUE DUREE

Induction de LAL, induction et consolidation de LAM, autogreffe, aplasia médullaire, aplasia supérieure à 15 jours

- ▶ Ménage deux fois par jour selon protocole
- ▶ Alimentation « protégée » sur WINREST + four 20 minutes à 240°
- ▶ Vaisselle stérile
- ▶ Stérilisation du linge
- ▶ Sur-chaussures, masque, charlotte et surblouse dans la chambre
- ▶ Toilette avec eau stérile
- ▶ Préparation des injections de façon stérile dans la pharmacie

En cas de doute sur le type d'aplasie, demander confirmation médicale.

3-3- SURVEILLANCE DES MALADES EN APLASIE PROLONGEE

Il s'agit de la surveillance minimum des enfants en aplasie prolongée. Chaque fois que cela est nécessaire les résultats anormaux seront recontrôlés.

- **NFS, plaquettes** : Tous les 2 ou 3 jours. Adapter le rythme au besoin transfusionnel.

Les formules sanguines sont effectuées systématiquement si les leucocytes sont supérieurs à 1000. Il n'est pas nécessaire de demander une leuco concentration sauf cas exceptionnel en cas de leucocytes <1000/mm (recherche de blastes).

- **RAI** : prélevées à chaque NFS
- **TP, TCK, Fibrine** : 1 fois par semaine
- **Ionogramme sanguin, urée, créatinine** : Tous les 2 ou 3 jours.
- **Bilan phosphocalcique** (Ca, Ph) : 1 fois par semaine
- **Bilan hépatique** (ASAT, ALAT, PAL, GGT, bili) : 1 fois par semaine
- **Résiduel antibiotique** (en cas d'antibiothérapie) : 1 fois par semaine

Prélèvements bactériologiques :

- **Ag aspergillaire** : 1 fois par semaine
- **Ag candida** : 1 fois par semaine
- **coproculture quantitative** : 1 fois par semaine
(avec recherche de clostridium difficile en cas de diarrhée)

Autres :

- **Radiographie pulmonaire** : une fois par semaine

3-4- MODALITÉS D'INJECTION DES IMMUNOGLOBULINES

- * voie intra veineuse stricte :
- * perfusion à débit progressif :

- Enfant ayant déjà reçu des immunoglobulines (1):

- débiter à 1 ml/kg/heure pendant 15 mn.
- puis 2 ml/kg/heure pendant 15 mn.
- puis 3 ml/kg/heure pendant 15 mn.
- puis 4 ml/kg/heure jusqu'à la fin de la perfusion si poids >15 kg.

- Enfant n'ayant jamais reçu d'immunoglobulines :

- débiter à 0,5 ml/kg/heure (max 10 ml/h) pendant ½ heure puis reprendre le
- protocole (1)

- Surveillance

1) - TA toutes les 10 mn pendant la première ½ heure.

- puis toutes les 20 mn pendant 1 H
- puis toutes les 30 mn jusqu'à la fin de la perfusion.

2) - *Effets secondaires (moins de 2%) :*

- État cutané (rougeur, flash, urticaire)
- Nausées, vomissements
- Fièvre, frissons
- Céphalées, douleurs abdominales, myalgies, dorsalgies.
- Hypertension artérielle et tachycardie ; oppression thoracique.
- Pâleur, sueur et/ou cyanose.

- N.B. : Tout incident doit conduire à :

- a) arrêter la perfusion ;
- b) prévenir un médecin ;
- c) à la reprise de la perfusion ne jamais atteindre le débit auquel sont apparus les effets secondaires.
- d) faire une déclaration à la pharmacovigilance.

3-5- TRANSFUSIONS

I) THROMBOPÉNIE :

1 - Indications :

Les transfusions de plaquettes sont indiquées en cas de :

- * Thrombopénies centrales $< 20\ 000/\text{mm}^3$.
- * Syndrome hémorragique avéré quel que soit le mécanisme
- * Thrombopénies centrales $< 50\ 000/\text{mm}^3$ associée à risque hémorragique surajouté (CIVD, héparinothérapie, tumeur cérébrale en place).

2 - Posologies CPA = $0,5 \times 10^{10}$ plaquettes/10 kg.

3 - Prescriptions particulières :

- * CMV négatifs si hémopathie pouvant relever d'allogreffe et patients lui-même CMV -).
- * Irradiés en cas d'immuno suppression sévère (hémopathies malignes ou chimiothérapie en cours). → en pratique tous les enfants traités pour pathologie maligne.

II) ANEMIES :

1 - Indications :

- * Hémoglobine $< 70 - 80$ g/l à discuter selon la tolérance clinique.

2 - Posologies = (hémoglobine voulue – hémoglobine observée) x poids (kgs) x 3 à 5.

3 - Indications particulières :

- Phénotypés = pour tous les enfants
- Compatibilisés = en cas de présence d'agglutinines irrégulières
- CMV négatifs = si hémopathie pouvant relever d'allogreffe et patient CMV-.
- Irradiés = en cas d'immuno suppression sévère (hémopathies malignes ou chimiothérapie en cours) → en pratique tous les enfants traités pour pathologie maligne.

**4) PREVENTION,
EVALUATION
et PRISE EN CHARGE
DE LA DOULEUR**

4-1- PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR

L'objectif du traitement est d'obtenir un soulagement rapide et durable de la douleur.

Toute prescription d'antalgique doit être précédée d'une évaluation et ré-évaluée régulièrement. Cette évaluation se fait grâce à une échelle validée, adaptée à l'âge de l'enfant.

Pas de prescription « si besoin » mais conditionné par un score de douleur (ex : si EVA>3/10)

Évaluation systématique après l'administration d'un antalgique en tenant compte du délai d'efficacité selon la voie d'administration

(IV = 15 minutes, PO = 30 minutes, IR = 1 heure pour formes suppositoires, 15 à 20 minutes pour formes liquides administrées IR)

Prévoir une prescription de rattrapage en cas de soulagement insuffisant

(ex : Paracétamol / 6h systématique, si EVA>3 → CODENFAN®)

Échelles d'évaluation utilisées dans le service :

De 0 à 2 ans : Amiel-Tison, score de 0 à 20, traitement à partir de 5

De 3 à 5 ans : HEDEN, score de 0 à 10, traitement à partir de 3

De 6 à 8 ans : échelle des visages, traitement à partir de 4

Au-delà de 8 ans : échelle visuelle analogique, traitement à partir de 4.

Prescription initiale :

Celle-ci dépend du niveau de douleur et de la pathologie :

- douleur légère (EVA de 1 à 3/10) → niveau 1
- douleur modérée (EVA 3 à 5/10) → niveau 1 ou 2
- douleur intense (EVA 5 à 7/10) → niveau 2 ou 3
- douleur très intense (EVA 7 à 10/10) → niveau 3

Antalgiques de niveau 1 :

- PARACETAMOL voie orale ou IV (DOLIPRANE®, DAFALGAN®, EFFERALGAN®) ou IV (PERFALGAN® IVL 10 min) : 15 mg/kg/6h
- IBUPROFENE (AINS) : 30 mg/kg/jr en 3 ou 4 prises – SOn utilisation doit être limitée dans le temps (pas plus de 48 H), les indications très restreintes en hématologie.

Antalgiques de niveau 2 :

Codéine :

- CODENFAN® sirop 0,5 à 1 mg/kg/prise toutes les 4 à 6 H à partir de 12 mois, ne pas dépasser 6 mg/kg/j.
- CO-DOLIPRANE® : cp sécables, 20 mg codéine / 400 mg paracétamol - 1 cp pour 20 kg toutes les 4 à 6 heures
- DAFALGAN CODEINE® : gélules, 30 mg codéine / 500 mg paracétamol
- EFFERALGAN CODEINE® : effervescent, 30 mg codéine / 500 mg paracétamol, ½ cp pour 15 kg toutes les 4 à 6 heures

Nalbulphine : opioïde faible agoniste-antagoniste

- NUBAIN® 0,2 mg/kg IVL 20 minutes, 4 à 6 fois par jour
effet plafond : pas d'amélioration de l'efficacité au-delà d'un certain seuil
peut être utilisé IVC : 1,2 à 2,5 mg/kg/jr

Tramadol : action mixte sur les douleurs nociceptives et neurogènes (agoniste des récepteurs μ et inhibiteur de la recapture de la sérotonine et noradrénaline)

- TOPALGIC® sirop, cp et forme LP
- CONTRAMAL®

→ 1 mg/kg, 3 fois par jour jusqu'à 2 mg/kg, 4 fois par jour

Antalgiques de niveau 3 :

Morphine IV :

Dose de charge possible : 0,1 mg/kg IVD (maximum 6 mg)

Enfant < 3 mois : débit continu 0,01 mg/kg/h au départ
puis augmentation par paliers de 30 à 50%

Enfant > 3 mois et < 5 ans : débit continu 0,02 mg/kg/h au départ
puis augmentation par paliers de 30 à 50%

Enfant > 5 ans : PCA de morphine (cf fiches « modalités de prescription d'une PCA de morphine », « prescription de PCA morphine » et « surveillance journalière des enfant sous morphine »)

4-2- MODALITES DE PRESCRIPTION D'UNE PCA DE MORPHINE

Avant tout, cette prescription requiert une bonne compréhension de l'enfant.
La PCA peut se prescrire à partir de 5 ans ou plus tôt si l'enfant comprend le principe.

Prescription initiale

Utiliser systématiquement une valve anti-retour

Concentration : 1mg / ml (morphine 50mg = 5ml dans 45 ml de NaCl pour un total de 50mg/50ml)

Possibilité d'une dose de charge : 0,1 mg/kg (dose max = 6 mg)

Dose PCA : bolus de 0,02 à 0,04 mg/kg

Période réfractaire : 6 à 10 minutes

Débit continu si besoin : 0,02 à 0,04 mg/kg/h

Dose cumulée maximale par 4 heures : doit prendre en compte 16 à 24 bolus (soit 4 à 6 bolus par heure) et la dose de débit continu pendant 4 heures.

Adaptation des doses selon la douleur

Si besoin, augmenter progressivement par paliers de 50% (ex : passer de 1 à 1,5 mg).

Si l'enfant appuie sans cesse pour avoir des bolus, discuter d'introduire ou d'augmenter le débit continu (augmentation par paliers de 30 à 50%).

Si l'enfant n'appuie pas, plusieurs possibilités : non compréhension de la PCA, découragement car bolus insuffisants, peur de la morphine ou de la pompe, pression des soignants ou de la famille, apparition d'effets secondaires à chaque bolus.

Attention aux associations médicamenteuses

Codéine, Di-Antalvic, morphine orale,...

Benzodiazépines (Valium, Hypnovel, Tranxène, Rivotril, ...)

Anti-histaminiques (Atarax, Polaramine,...)

Antidépresseurs (Laroxyl)

Neuroleptiques (Largactyl,...)

Administration de MEOPA

Surveillance et traitement des effets indésirables

Surveillance : cf feuille de surveillance infirmière

- Sédation

Echelle de sédation : S0 = patient bien réveillé

S1 = patient somnolent, éveillable par stimulation verbale

S2 = patient somnolent, éveillable par stimulation physique

S3 = patient difficilement réveillable

- FR (il doit s'agir d'un calcul de FR réel – ne pas se fier au scope)

seuils d'alerte : moins de 1 an < 20/min

1 à 5 ans < 15/min

6 ans et plus < 10/min

- saturation (sa normalité ne doit pas faussement rassurer)
- pupilles : mydriase, normales, myosis
- apparition d'effets secondaires : constipation, prurit, nausées ou vomissements, dysurie, hallucinations, cauchemars.

Traitement :

Traitement standard de tout effet indésirable : Narcan IVC sur 24h : 0,25 µg/kg/h jusqu'à 0,5 à 1 µg/kg/h (1 ampoule = 400 µg)

Les antagonistes de la morphine à petite dose diminuent les effets indésirables sans gêner l'action antalgique. (efficaces surtout sur le prurit, les nausées et la rétention urinaire)

- Constipation : prescription systématique de Lansoyl, Duphalac ou Forlax
- Nausées, vomissements : Plitican, Zophren (attention à la constipation), Vogalène
- Rétention d'urine : Narcan (bolus de 0,5 à 1 µg/kg répétés toutes les 5 minutes jusqu'à miction ou Narcan IVC – cf plus haut), Nubain (0,1 à 0,5 mg/kg/jr), sondage en cas d'inefficacité.
- Prurit : Narcan (IVC – cf plus haut), Nubain (0,1 à 0,5 mg/kg/jr)

Surdosage

Signes de surdosage : sédation S3

FR manuelle < 10 après 5 ans, < 15 entre 1 et 5 ans, < 20 avant 1 an
myosis

Stimulation, oxygénation, arrêt PCA

Antidote : NARCAN[®] 1 amp de 0,4 mg dans 9 ml de sérum physiologique.
2 à 4 µg/kg IVD, renouvelable (durée action courte = 30 minutes)
Relais par NARCAN[®] IVSE

Règles d'arrêt de la PCA

L'arrêt de morphiniques ne doit jamais être brutal.

Lorsque le niveau de douleur baisse, l'enfant fait moins de bolus. Il faut alors diminuer puis arrêter le débit continu et laisser les bolus seuls.

Quand l'enfant ne fait plus ou presque plus de bolus, la pompe peut-être enlevée.

**4-3- ÉCHELLES D'ÉVALUATION DE LA DOULEUR
UTILISÉES DANS LE SERVICE
EN FONCTION DE L'ÂGE DE L'ENFANT**

De 0 à 2 ans : Amiel-Tison, score de 0 à 20, traitement à partir de 5/20

De 3 à 5 ans : HEDEN, score de 0 à 10, traitement à partir de 3/10

De 6 à 8 ans : échelle des visages, traitement à partir de 4/10

Au-delà de 8 ans : échelle visuelle analogique, traitement à partir de 4/10

Dans chaque cas, on pourra rediscuter en équipe pluri-disciplinaire de l'échelle utilisée pour chaque enfant en fonction de sa maturité et de son niveau de compréhension.

4-4- TRAITEMENT DE LA DOULEUR LORS DE GESTES INVASIFS

Ponction lombaire

Dans tous les cas : pommade EMLA 1 à 2 heures avant le geste

Si analgésie au kalinox impossible (selon l'âge et la compliance) :

Enfants de moins de un an :

- nubain 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes, 10 minutes avant le geste

Enfants de plus de un an : 10 minutes avant le geste

- systématiquement : nubain 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes

- +/- associé à hypnovel 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes (dose unique)

Si analgésie au kalinox possible : kalinox lors du geste

Myélogramme

Dans tous les cas : pommade EMLA 1 à 2 heures avant le geste

Si analgésie au kalinox impossible :

avant le geste :

- hypnovel 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes (dose unique)

- nubain 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes

+/- anesthésie locale à la xylocaïne (dose maximum=5mg/kg)

Si analgésie au kalinox possible (selon l'âge et la compliance) :

- kalinox lors du geste

- associé à : - +/- anesthésie locale à la xylocaïne (dose maximum=5mg/kg)

- +/- nubain 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes

- +/- hypnovel 0.2mg/kg IVSE en 3 minutes (dose unique)

Remarques

1) En l'absence de voie veineuse l'hypnovel et le nubain peuvent être faits en intra-rectal :

nubain 0.4mg/kg et hypnovel 0.3mg/kg (dose unique)

2) En cas d'administration d'hypnovel, quelle que soit la voie d'administration :

→ *surveillance pouls et FR au scope pendant 2 heures, oxygène à proximité*

Dans tous les cas, on adaptera la prémédication à chaque enfant en fonction de son âge et de sa situation (phase de traitement, vécus de gestes invasifs antérieurs, anxiété, ...), on évaluera la douleur lors de chaque geste et on réadaptera si besoin lors du geste suivant.

**5) INDICATION ET
UTILISATION
DES VOIES VEINEUSES
CENTRALES
ET COMPLICATIONS**

5-1- INDICATIONS ET UTILISATION DES VOIES VEINEUSES CENTRALES ET COMPLICATIONS

I. Indications des voies veineuses centrales

Elles permettent de disposer d'un abord veineux central, d'accès facile, fiable et durable (mois, années). En onco-hématologie, elles facilitent les chimiothérapies, les prélèvements sanguins, les transfusions, l'alimentation parentérale et les soins palliatifs.

Le dispositif à poser est à discuter avec les chirurgiens en fonction de l'indication, de l'âge, du poids et du panicule adipeux.

En général :
- enfants de moins de 1 an ou pesant moins de 10 kg → KT Broviac
- enfants de plus de 1 an ou pesant plus de 10 kg → chambre implantable

II. Manipulations et entretien

Pansement :

Il doit être stérile et hermétiquement fixé. Les pansements transparents semi-perméables permettent l'inspection et la palpation quotidienne du point de ponction

La réfection du pansement se fera **1 fois par semaine au minimum** ; plus si celui-ci est souillé ou non occlusif.

Manipulations de la tubulure :

Elles doivent être aseptiques et réduites au maximum. Protection permanente des raccords et désinfection avant toute injection.

Changement de rampe 2 fois par semaine.

Changement de tubulure, en cas d'administration de produits sanguins labiles ou de solutés lipidiques ou en cas de reflux sanguin et de dépôt.

Ablation de l'aiguille :

En cas de perfusion continue, **changement systématique une fois par semaine** en même temps que la réfection du pansement hebdomadaire.

III. Complications

1. Extravasation

Médicaments responsables de nécrose sévère (produits vésicants)		
Actinomycine (DACTINOMYCINE [®]) Amsacrine (AMSIDINE [®]) Chlorméthine (CARYOLYSINE [®]) Daunorubicine (CERUBIDINE [®]) ±Cisplatine (CISPLATYL [®]) ±Carboplatine (PARAPLATINE [®])	Doxorubicine (ADRIBLASTINE [®]) Epirubicine (FARMORUBICINE [®]) Idarubicine (ZAVEDOS [®]) Mitomycine (AMETYCINE [®]) ±Mitoxantrone (NOVANTRONE [®])	Piparubicine (THEPRUBICINE [®]) Plicamycine (MITHRAMYCINE [®]) Vinblastine (VELBE [®]) Vincristine (ONCOVIN [®]) Vindésine (ELDESINE [®]) Vinorelbine (NAVELBINE [®])
Médicaments responsables d'irritation		
Carmustine (BICNU [®]) Cyclophosphamide (ENDOXAN [®]) Dacarbazine (DETICENE [®]) Docétaxel (TAXOTERE [®])	Ifosfamide (HOLOXAN [®]) Melphalan (ALKERAN [®]) Oxaliplatine (ELOXATINE [®]) Paclitaxel (TAXOL [®])	Pentostatine (NIPENT [®]) Streptozocine (ZANOSAR [®]) Thiotépa (THIOTEPA Lederle [®])
Médicaments n'entraînant pas de réactions sévères		
Asparaginase (KIDROLASE [®]) Bléomycine (BLEOMYCINE [®]) Cladribine (LEUSTATINE [®]) Cytarabine (ARACYTINE [®])	Etoposide (VEPESIDE [®]) Fluorouracile (FLUOROURACILE [®]) Fludarabine (FLUDARA [®]) Gemcitabine (GEMZAR [®]) Irinotecan (CAMPTO [®])	Méthotrexate (METHOTREXATE [®]) Mitoguanzone (METHYL GAG [®]) Raltitrexate (TOMUDEX [®]) Topotecan (HYCANTIN [®])

Conduite à tenir :

Il s'agit d'une urgence ! **Prévenir un médecin**

- arrêt immédiat de la perfusion
- s'assurer que l'aiguille est en place
- contrôler le trajet sous cutané du cathéter
- aspirer pour contrôler le retour veineux et **ne pas réinjecter le liquide aspiré**
- retirer l'aiguille
- avec une aiguille sous-cutanée, aspirer le plus possible de liquide diffusé
- repérer la zone au crayon dermatographique
- faire un pansement de glucose 30%
- puis laisser à l'air ou sous un pansement transparent

En cas de diffusion de produit vésicant ou irritant et/ou en cas tension cutanée, rougeur ou zones ischémiques : avis chirurgical.

2. Obstruction

Ne pas essayer de déboucher en forçant (risque de rupture, de migration ou de thrombo-embolie). Ne pas utiliser de seringue de volume inférieur à 10mL (trop forte pression exercée sur le KT bouché). Changer la position du patient, essayer une manœuvre de Valsalva.

Protocole urokinase :

Destruction d'un bouchon cruorique obstruant la lumière du cathéter central (KTC ou PAC), **uniquement sur prescription médicale.**

RV- / DL+ :

Contrôle radio +/- écho → problème de positionnement de l'extrémité du KT ou caillot

En cas de caillot : bouchon d'urokinase

RV- / DL- : bouchon d'urokinase

Bouchon d'urokinase

Ampoules d'Urokinase Choay à 100 000 UI

Diluer 100 000 UI d'Urokinase dans 2 mL de solvant.

Prendre 1 mL de cette solution (soit 50 000 UI).

Compléter avec 9 mL de sérum physiologique.

Injecter 2 mL de la solution finale (soit 5000 UI/mL)

Laisser en place une heure puis contrôler retour veineux et débit libre.

Si besoin, la prescription peut être renouvelée jusqu'à 2 fois (soit 3 fois au total), la durée de contact peut être augmentée.

Prévention : *rinçage soigneux par 20 cc de sérum physiologique après un reflux sanguin ou après utilisation.*

3. Thrombose veineuse

- à envisager en cas de douleur, œdème et parfois circulation collatérale +/- fièvre, +/- dysfonctionnement KT

- radio thorax standard, écho-doppler et hémocultures pour exclure thrombose septique

+/- phlébographie, scan, angioscan

- traitement par HBPM pendant 3 mois minimum ; au delà : anticoagulation efficace ou prophylaxie prolongée si facteur de risque toujours présent, sinon, rien.

4. Infection

Les complications infectieuses peuvent être locorégionales ou disséminées. Le syndrome infectieux peut se manifester par : du pus à l'émergence du KT, une tunnelite, un abcès local ou une septicémie.

Dans tous les cas : - faire prélèvements adéquats de façon répétée : écouvillonnage du pus au point d'entrée, hémocultures PAC +/- périphériques.

En cas de septicémie : tenter un traitement antibiotique par le PAC en couvrant initialement empiriquement le Staphylocoque (vancomycine + gentamycine) et en adaptant ensuite aux résultats des hémocultures.

En cas de défervescence et si les hémocultures se négativent, poursuite du traitement pendant 10 à 14 jours.

Retrait systématique du PAC :

en cas d'échec du traitement au bout de 48-72 heures

en cas d'infection profonde, de choc septique ou de thrombophlébite suppurée

en cas d'infection à Staphylocoque doré, Pseudomonas, Candida, Sténotropomonas, Bacillus

Faire systématiquement des hémocultures de contrôle répétées.

5. Verrous antibiotiques

Il s'agit d'une technique de traitement "in situ" d'un matériel de perfusion sur veine centrale laissé en place. La technique consiste à laisser la lumière du cathéter en contact avec une antibiothérapie à haute concentration. Cette méthode peut être efficace dans chez les malades pour lesquels la voie veineuse peut rester inutilisée plusieurs heures par jour. Dans tous les cas, il convient de discuter de l'avantage d'un verrou d'antibiotiques par rapport à une antibiothérapie systémique par le cathéter central. Plusieurs antibiotiques peuvent être utilisés :

- vancomycine : **à faire en présence d'un médecin dans le service** La concentration usuelle est de 1 mg/ml. (Flacon de 500 mg à dissoudre dans 10 ml de sérum physiologique ; puis diluer à nouveau 1 ml de cette solution dans 49 ml de sérum physiologique pour obtenir une solution à 1 mg/ml. Le volume injecté doit être proche du système central traité car l'injection rapide de VANCOMYCINE peut provoquer des réactions anaphylactoïdes.)

- targocid : concentration à 2,5 mg/ml. (A partir d'un flacon de 100 mg reconstitué avec 1,8 ml d'eau pour préparation injectable on obtient 2 ml = 100mg de solution à 50 mg/ml ; dissoudre 1 ml de cette solution dans 19 ml de sérum physiologique.)

Introduire 2 à 3 mL à laisser en place 24h/24. Renouveler le verrou tous les jours pendant 10 à 14 jours. En cas d'inefficacité clinique ou microbiologique au delà de J3-J5, la chambre doit être retirée.

5-2- CHAMBRES IMPLANTABLES : Manipulations et entretien

Pansement

Il doit être stérile et hermétiquement fixé.

La réfection du pansement se fera 1 fois par semaine au minimum ; plus si celui-ci est souillé ou non occlusif.

Tubulure

Changement de rampe 2 fois par semaine.

Les manipulations doivent être aseptiques ; désinfection des raccords avant toute injection et protection permanente des raccords.

En cas d'administration de produits sanguins labiles ou de solutés lipidiques ou en cas de reflux sanguin et de dépôt : changement de la tubulure.

Aiguille

En cas de perfusion continue, **changement systématique une fois par semaine** en même temps que la réfection du pansement hebdomadaire.

(Remarque : en dehors du changement d'aiguille, ceci est valable pour les KTC type broviac)

5-3- CONDUITE À TENIR EN CAS D'OBSTRUCTION SUR PAC

Ne pas essayer de déboucher en forçant (risque de rupture, de migration ou de thrombo-embolie). Ne pas utiliser de seringue de volume inférieur à 10mL (trop forte pression exercée sur le KT bouché). Changer la position du patient, essayer une manœuvre de Valsalva.

Protocole urokinase

Destruction d'un bouchon cruorique obstruant la lumière du cathéter central (KTC ou PAC), **uniquement sur prescription médicale.**

retour veineux négatif / débit libre positif :

Contrôle radio +/- écho → problème de positionnement de l'extrémité du KT ou caillot

En cas de caillot : bouchon d'urokinase

retour veineux négatif / débit libre négatif : bouchon d'urokinase

Bouchon d'urokinase

Ampoules d'Urokinase Choay® à 100 000 UI

Diluer 100 000 UI d'Urokinase dans 2 mL de solvant.

Prendre 1 mL de cette solution (soit 50 000 UI).

Compléter avec 9 mL de sérum physiologique.

Injecter 2 mL de la solution finale (soit 5000 UI/mL) dans la chambre du PAC

Laisser en place une heure puis contrôler retour veineux et débit libre.

Si besoin, la prescription peut être renouvelée jusqu'à 2 fois (soit 3 fois au total), la durée de contact peut être augmentée.

Prévention : *rinçage soigneux par 20cc de sérum physiologique après un reflux sanguin ou après utilisation.*

6) NUTRITION

6-1- ÉVALUATION DE L'ÉTAT NUTRITIONNEL

Enquête alimentaire :

Recueil des habitudes alimentaires avant la chimiothérapie afin d'éliminer les aliments les moins appréciés.

Contrôle des apports alimentaires au cours du traitement.

Une réduction des apports caloriques au delà de 50% des normes recommandées au delà de un mois est un facteur de risque de dénutrition sévère.

Données anthropométriques :

Poids, taille, calcul du BMI ou IMC (Body Mass Index ou Indice de Masse Corporelle = poids en kg/taille² en cm).

Rapports taille pour l'âge et poids pour taille :

$$TpA = T \times 100 / T_{\text{moyenne attendue pour âge}}$$

$$PpT = P \times 100 / P_{\text{moyen attendu pour taille}}$$

- Etat nutritionnel normal si PpT > 90% et TpA > 95%
- Dénutrition modérée si PpT = 80-90% et/ou TpA = 85-95%
- Dénutrition sévère si PpT < 80% et/ou TpA < 85%

Etiologies :

Dénutrition :

En règle multifactorielle, en rapport avec :

- anorexie (liée au cancer lui-même, mucite, hyposialie, douleurs abdominales, vomissements, troubles du transit, problèmes psychologiques, modifications du goût)
- augmentation des besoins énergétiques
- troubles métaboliques (liés à la prolifération néoplasique, malabsorption, mal digestion, entéropathie exsudative, chirurgie abdominale, radiothérapie abdominale, chimiothérapie)

Surcharge pondérale :

- Facteurs de risque :
- corticothérapie intense et prolongée
 - réduction de l'activité
 - modifications des comportements alimentaires et psychologiques

Elle peut persister après l'arrêt du traitement (30% des LAL)

Elle peut être en rapport avec une tumeur cérébrale irradiée ou non, un déficit en hormone de croissance, une atteinte méningée.

6-2- SUIVI NUTRITIONNEL

Paramètres anthropométriques à chaque hospitalisation et consultation :

- courbes de poids, taille
- BMI
- rapports taille pour l'âge et poids pour taille

Cas particuliers :

Dans le cas de haut risque nutritionnel ou d'incident (cassure de courbe staturo-pondérale, ralentissement de la vitesse de croissance, anorexie, diarrhée, ...) :

- anamnèse diététique
- rappel de 24 h

En cas de nouveau régime instauré et expliqué à la famille : - journal alimentaire de 3 jours

En cas d'hospitalisation :
- relevé des apports alimentaires (fiche diet.)
- bilan biologique : albumine, préalbumine, fer sérique, Zinc, hémostase (vit ADEK)

BESOINS NUTRITIONNELS EN FONCTION DE L'ÂGE

Age	Apports énergétiques (Kcal/kg/jr)	Apports liquidiens (ml/kg/jr)
0-12 mois	85-120	100-130
1-8 ans	60-100	80-120
8-15 ans	60-75	50-75
>15 ans	40-55	50

Ces apports doivent être augmentés en cas de perte excessive (fièvre, diarrhée) et réduits en cas d'insuffisance hépatique (MVO) ou rénale.

6-3- NUTRITION ENTERALE

Indications et CI

Indications :

- jeûne total ou partiel prévisible pendant plus d'une semaine et absence de voie d'abord centrale
- dénutrition sévère en complément de la nutrition parentérale

Risque d'autant plus important que : - IMC < ou égal à 18.5

- perte de poids de 5% en 1 mois ou > 10% en 6 mois
- poids/poids pour la taille < 85%

Marqueur biologique : albuminémie < 30-35 g/L

Non-indications :

- patients non dénutris chez qui le jeûne prévisible < 1 semaine et le niveau d'agression peu sévère
- patients dont le pronostic vital est engagé à court terme et pour lesquels les thérapeutiques curatives ont été arrêtées

Contre-indications :

- patients comateux sans protection des voies aériennes
- occlusion digestive mécanique

Apports caloriques, macro et micro nutriments

Besoins énergétiques journaliers estimés :

- de 120 à 90 kcal/kg pour les nourrissons de 0 à 1 an,
- de 90 à 75 kcal/kg pour les enfants de 1 à 7 ans,
- de 75 à 60 kcal/kg pour les enfants de 7 à 12 ans
- de 60 à 30 kcal/kg entre 12 et 18 ans

Apports glucidiques = 40 à 50% des apports caloriques chez le nourrisson et l'enfant.

Besoins et apports protidiques :

- besoins : NN 3g/kg/j, NRS 2.5g/kg/j, enfant 2g/kg/j
- apport protéique = environ 15% des apports caloriques totaux

Les vitamines et les oligo-éléments sont dans toutes les solutions de nutrition entérale.

Modalités pratiques

Voie d'abord et matériel

Sonde naso ou oro-gastrique en première intention ; gastrostomie ou jéjunostomie si NE de longue durée

Introduction de la sonde par voie nasale

Voie buccale en cas d'obstacle nasal bilatéral ou de traumatisme du massif facial.

Chez le nourrisson (âge < 3 mois) : voie buccale impérative.

Extrémité distale de la sonde placée dans l'estomac, en évitant la position sous-cardiale.

Sondes de petit calibre (6-10 F chez l'enfant), en silicone ou en polyuréthane.

Rediscuter de la pose de la sonde en cas de : - thrombopénie < 30 000/mm³
- vomissements.

Contrôle après la pose

Bon positionnement de la sonde : radiographie (médico-légal)

La prévention des fausses routes ou du déplacement secondaire de la sonde dépend de la bonne fixation et du contrôle régulier de la position de la sonde.

S'assurer de l'absence de mobilisation de la sonde par un contrôle quotidien de visu du repère extérieur de la sonde et par les radiographies de thorax effectuées en routine.

Devant l'apparition de troubles digestifs (vomissements, diarrhée, reflux..) : nouveau contrôle radiologique.

Modalités d'administration

Utilisation d'une pompe à débit continu.

A la phase initiale : mesure du volume résiduel gastrique toutes les 4 à 6 heures

seuil d'intolérance gastrique = 150 mL

- si résidu < 150, continuer administration au même débit.
- si résidu > 150, diminuer débit de ½ et reconstrôler 4 h après.

En cas d'intolérance digestive haute et après élimination des facteurs favorisants, la prescription de prokinétiques est recommandée :

- le métoclopramide (10 mg, 3 fois / jour)
- chez les petits enfants, les doses de métoclopramide sont de 0.15mg/kg/jour en une prise

Surveillance et complications

Surveillance clinique et biologique

- examen clinique quotidien (abdomen et transit notamment)
- volume résiduel gastrique toutes les 4 heures, seuil d'intolérance gastrique = 150mL
- contrôle de la glycosurie (BU) une fois par jour et de la glycémie si BU positive
- attention aux désordres métaboliques tels que hypoPh, hypoMg, hypoCa et hypoK.

Complications

Pneumopathies d'inhalation → prévention par la position demi-assise du malade

Sinusites nosocomiales → plus fréquentes avec les sondes digestives introduites par le nez qu'avec celles introduites par la bouche.

Obstruction de sonde → prévention par un rinçage suffisant avec de l'eau (10 à 20 ml chez l'adulte ou adapté au poids de l'enfant), à chaque prise médicamenteuse.

Contamination des apports nutritionnels → prévention par l'asepsie lors des manipulations

Diarrhée → recherche de toxine de Clostridium difficile indispensable.

Evaluation

Surveillance quotidienne du poids et de son évolution

Albuminémie hebdomadaire

Produits référencés au CHU

< 1 an : INFATRINI[®]

1 à 5 ans : NUTRINI[®], ISOSOURCE JUNIOR[®], PEPTAMEN JUNIOR[®]

> 5 ans : SONDALIS[®], FRESUBIN[®], NUTRISON[®]

**6-4- ALIMENTATION DES ENFANTS EN APLASIE
UNITÉ D'ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE**

GROUPES D'ALIMENTS	ALIMENTS AUTORISÉS	ALIMENTS INTERDITS
Lait et produits laitiers	<ul style="list-style-type: none"> - Lait et laitage UHT (entier, demi-écrémé, écrémé et aromatisé) - Beurre et crème de gruyère en barquette individuelle - Fromages à pâte cuite en portion individuelle, fermée hermétiquement. (Emmenthal, Comté, Cantal, St Paulin, Bonbel, Pyrénées, Gouda) - Laitage au lait cuit sertis à chaud 	<ul style="list-style-type: none"> - Glaces et crèmes glacées (grand risque de rupture de la chaîne du froid) - Fromages au lait cru (Bleu, camembert, chèvre)
Viandes – Poissons - Oeufs	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes bien cuites, non saignantes et tout ce qui supporte une remise à température élevée - Plats préparés à la maison, le jour même - Entrées chaudes (pizza, quiches, bouchées à la reine) - Œufs durs, omelette - Conserve appertisées 	<ul style="list-style-type: none"> - Steak haché (ne peut pas être très cuit) - Œufs coque ou mollet - Poissons crus, crustacés et coquillages - Charcuterie, boudins
Pain – Céréales - Féculents	<ul style="list-style-type: none"> - Pâtes, semoule, légumes secs - Purée - Céréales, biscottes (en sachet individuel) 	<ul style="list-style-type: none"> - Pain (aliment vivant)
Légumes et fruits	<ul style="list-style-type: none"> - Tous les légumes cuits - Fruits à éplucher (bananes, oranges, clémentines) - Pommes et poires épluchées et cuites 	<ul style="list-style-type: none"> - Fruits abîmés - Fraises et framboises - Kiwis
Confiseries	<ul style="list-style-type: none"> - Gâteaux secs, biscuits et viennoiseries en sachets individuels - Miel, confitures industrielles en barquette individuelle - Tartes et portion de gâteaux pouvant passer au four - Mousse au chocolat en barquette individuelle - Sucre et bonbons enveloppés 	<ul style="list-style-type: none"> - Toutes les pâtisseries et confiseries en vrac, si elles ne sont pas passées au four
Boissons	<ul style="list-style-type: none"> - Café, thé, cacao en sachets - Bouteilles d'eau minérale (maxi 500 ml) - Boîtes métalliques et briquettes UHT 	
Condiments	<ul style="list-style-type: none"> - Sel et moutarde en sachets - Ketchup en conditionnement hermétique 	

Les repas des enfants en aplasie sont servis en double emballage aluminium et après être passés au four pendant 20 mn

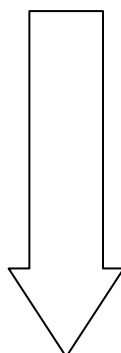
6-5- PROTOCOLE ALIMENTATION PROTEGEE

Diététicienne: Marie-Pierre KUT

Alimentation "protégée" : Comment l'obtenir ?

Les aliments peuvent être source de contamination microbienne aérienne et/ou digestive pour les patients immunodéprimés. Aussi, il est indispensable de fournir à ces patients une alimentation "protégée" exempte de germes pathogènes et à faible contamination bactérienne.

A partir d'une alimentation normale à l'hôpital :



- ➔ supprimer les aliments source de contamination
- ➔ "décontaminer" dans les offices :
 - ↳ les périphériques du plat chaud
 - ↳ la vaisselle

ALIMENTATION "PROTEGEE"

L'alimentation "protégée"

Pour obtenir une alimentation "protégée" à partir de l'alimentation normale de l'hôpital, les mesures suivantes sont à suivre :

- supprimer les aliments source de contamination microbienne (cf. les aliments sources de contamination)
- "décontaminer" dans les offices :
 - ↳ les périphériques du plat chaud
 - ◆ les produits emballés
 - ◆ les fruits
 - ↳ traitement particulier de certains aliments :
 - ◆ les produits en sachet type thé, tisane
 - ◆ les produits déshydratés ou lyophilisés type potage, café, chocolat
 - ↳ la vaisselle

Le choix des aliments

L'étude de l'existant concernant l'alimentation donnée aux patients et les résultats des analyses microbiologiques ont permis d'établir une liste d'aliments interdits et autorisés.

GROUPES D'ALIMENTS	ALIMENTS INTERDITS	ALIMENTS AUTORISES
LES PRODUITS LAITIERS	<ul style="list-style-type: none"> - Lait pasteurisé, frais - Les fromages à la coupe et au lait cru - Les fromages : <ul style="list-style-type: none"> ↳ à <u>moisissures internes</u> : bleu, morbier, roquefort... ↳ <u>fermentés à pâte molle</u> : brie, camembert... - Les fromages à emballages pliés (boursin®, tartare®). - Les entremets fabrication maison. 	<ul style="list-style-type: none"> - Lait UHT, stérilisé <ul style="list-style-type: none"> ↳ en portion individuelle, froid ou chaud ↳ en litre servi immédiatement après ouverture. En emballage hermétique et en portion individuelle - Les laitages - Les desserts lactés - Les fromages à pâte pressée (gruyère, édám, emmental...) - Les fromages fondus (kiri®, samos®...)
LES VIANDES	<ul style="list-style-type: none"> - Viandes aux herbes. - Viandes saignantes, crues - Tous les abats. 	<ul style="list-style-type: none"> - A consommer chaudes
LES POISSONS	<ul style="list-style-type: none"> - Les crustacés. - Les fruits de mer ⇨ <u>même cuits</u> (moules, coquilles Saint Jacques...) - Fumés, crus, séchés 	<ul style="list-style-type: none"> - A consommer chauds
LES ŒUFS	<ul style="list-style-type: none"> - Omelettes aux fines herbes - Oeufs durs en coquille servis froids. 	<ul style="list-style-type: none"> - Omelettes - Oeufs durs nature ou en sauce servis chauds.
LES CHARCUTERIES	<ul style="list-style-type: none"> - Sans conditionnement individuel. - Jambon froid ¹. - Rillettes 	<ul style="list-style-type: none"> - En portion individuelle si consommées froides - Toutes si consommées chaudes
LES FECULENTS	<ul style="list-style-type: none"> - Cuits consommés froids. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cuits consommés chauds - Cuits consommés froids (seulement conditionnement individuel industriel)
LES CEREALES	<ul style="list-style-type: none"> - Les pâtisseries - Les viennoiseries (croissant, pain au chocolat) - Le pain 	<ul style="list-style-type: none"> - Les viennoiseries chaudes En emballage hermétique et en portion individuelle - Les pâtisseries sèches. - Les céréales au petit déjeuner - Le pain de mie - Les biscottes.
LES LEGUMES VERTS	<ul style="list-style-type: none"> - Cuits consommés froids - En persillade - Crus. 	<ul style="list-style-type: none"> - Cuits consommés chauds - Cuits consommés froids (seulement conditionnement individuel industriel)

¹ Dans le cas où ces produits sont distribués en emballage hermétique, le patient pourra consommer l'aliment seulement à ouverture du conditionnement. Les restes ne pourront plus être distribués au patient.

GROUPES D'ALIMENTS	ALIMENTS INTERDITS	ALIMENTS AUTORISES
LES FRUITS	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Tous ceux qui ne s'épluchent pas</u> : kiwis, pêches, nectarine, abricots, cerises, fraises, raisins, prunes... - Tous les fruits coupés. - Les salades de fruits frais 	<ul style="list-style-type: none"> - <u>Tous ceux qui s'épluchent</u> : bananes, pommes, poires, oranges, clémentines, ... - <u>Servis entiers épluchés</u> : citrons, pamplemousses, avocats, melons <p>En emballage hermétique et en portion individuelle</p> <ul style="list-style-type: none"> - Les fruits au sirop - Les compotes.
LES PRODUITS SUCRES	<ul style="list-style-type: none"> - Crèmes glacées, sorbets 	<p><u>En portion individuelle</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Sucre, miel, confiture - Chocolat en poudre (reconstitué selon fiche technique) - Carrés de chocolat.
DIVERS	<ul style="list-style-type: none"> - La mayonnaise - Le poivre cru. - Les Herbes aromatiques et les épices crus 	<ul style="list-style-type: none"> - Le poivre, les épices, les oignons, l'ail, les échalotes <p>⇒ ajoutés avant cuisson et bien cuits</p> <p><u>En portion individuelle</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - La moutarde, le ketchup, le sel Reconstitués selon fiches techniques - Le thé, la tisane, le café, le chocolat en poudre, les potages déshydratés

Procédures de « décontamination »

Afin d'éliminer les germes présents sur la surface des emballages, des fruits et de la vaisselle, des procédures de "décontamination" ont été réalisées.

"DECONTAMINATION" DES EMBALLAGES	
<p><u>Objectif :</u> Eliminer les germes présents sur les emballages avant la distribution des produits aux patients.</p>	<p><u>Principe :</u> Application d'un désinfectant.</p>
<p><u>Matériel :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Un plateau nettoyé et désinfecté avec un produit nettoyant désinfectant ◆ Des papiers absorbant à usage unique (U.U.) 	<p><u>Produits concernés :</u> Emballages des :</p> <ul style="list-style-type: none"> ◆ entrées ◆ fromages et laitages ◆ desserts ◆ pain de mie, biscottes et gâteaux secs ◆ boissons (bouteilles, tétra brick®, canettes...).
<p><u>Lieu d'application :</u> Dans les offices et / ou dans les sas avant chaque repas et collation.</p>	
<p><u>Méthode :</u></p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Mettre un tablier à usage unique 2. Se laver les mains 3. Préparer un plateau, nettoyé et désinfecté à l'aide du Détergent Désinfectant Alimentaire, sur le plan de travail 4. Passer un papier absorbant à U.U. alcoolisé sur les différents emballages 5. Disposer les produits désinfectés sur le plateau <p>Recouvrir d'une alèse propre en attendant la distribution.</p>	

"DECONTAMINATION" DES FRUITS

Objectif :

Eliminer les germes présents sur les fruits avant leur distribution aux patients.

Principe :

Application d'un désinfectant après nettoyage.

Matériel :

- ♦ Un plateau nettoyé et désinfecté avec un produit nettoyant désinfectant
- ♦ Des papiers absorbant à usage unique (U.U.)
- ♦ De l'alcool à 70°
- ♦ Une alèse propre.

Produits concernés :

- ♦ Tous les fruits autorisés et servis entiers.

Lieu d'application :

Dans les offices et / ou dans les sas avant chaque repas et collation.

Méthode :

1. Mettre un tablier à usage unique
2. Se laver les mains
3. Préparer un plateau, nettoyé et désinfecté à l'aide du produit nettoyant désinfectant, sur le plan de travail
4. Nettoyer les fruits. Les rincer à l'eau
5. Passer un papier absorbant à U.U alcoolisé sur les fruits
6. Disposer les fruits "décontaminés" sur le plateau
7. Recouvrir d'une alèse propre en attendant la distribution.

<i>"DECONTAMINATION" DE LA VAISSELLE LAVAGE MANUEL</i>	
<u>Objectif :</u> Eliminer les germes présents sur la vaisselle avant d'être donnée aux patients.	<u>Principe :</u> Après nettoyage avec un produit nettoyant désinfectant alimentaire
<u>Matériel :</u> ♦ Détergent Alimentaire ♦ Nettoyant – Désinfectant Alimentaire	<u>Produits concernés :</u> ♦ Couverts, verres, bols, assiettes, plateaux.
<u>Lieu d'application :</u> Dans les offices avant et / ou après chaque utilisation.	
<u>Méthode :</u> <ol style="list-style-type: none"> 1. Se laver les mains 2. Laver la vaisselle avec le produit nettoyant désinfectant alimentaire dans le bac de l'évier ou dans une bassine (préalablement remplis d'eau chaude) 3. Vider le bac de l'évier ou la bassine et le rincer 4. Rincer la vaisselle à l'eau courante chaude 5. Verser le produit nettoyant - désinfectant dilué (cf. fiche de dilution du produit) dans la bassine ou le bac de l'évier 6. Faire tremper la vaisselle dans la bassine ou le bac de l'évier. Laisser agir au moins 5 minutes 7. Rincer la vaisselle à l'eau courante chaude 8. Déposer la vaisselle "décontaminée" sur une alèse propre puis l'essuyer avec un papier absorbant à usage unique (l'usage du torchon est interdit) 9. Stocker la vaisselle "décontaminée" dans un lieu propre et spécifique. La recouvrir d'une alèse propre. <p>Délai d'utilisation de la vaisselle : Maximum 2H après la désinfection.</p>	

<i>"DECONTAMINATION" DE LA VAISSELLE LAVAGE MACHINE</i>	
<u>Objectif :</u> Eliminer les germes présents sur la vaisselle avant d'être donnée aux patients.	<u>Principe :</u> Nettoyage avec un produit nettoyant - désinfectant (produit de lavage) puis rinçage à l'eau à 90°C.
<u>Matériel :</u> ♦ Produits de lavage et de rinçage.	<u>Produits concernés :</u> ♦ Couverts, verres, bols, assiettes, plateaux.
<u>Lieu d'application :</u> Dans les offices avant et / ou après chaque utilisation.	
<u>Méthode :</u> <ol style="list-style-type: none"> 1. Vérifier le niveau des produits 2. Eliminer les déchets de la vaisselle 3. Mettre la vaisselle dans les paniers 4. Passer en machine 5. Ranger la vaisselle "décontaminée" dans un lieu propre et spécifique 6. La recouvrir d'une alèse propre. <p>Délai d'utilisation de la vaisselle : Maximum 2H après la désinfection.</p>	

Procédures d'utilisation de certains aliments

Certains aliments tels que les produits en sachet (thé, tisane) et les produits déshydratés ou lyophilisés (potage, café, chocolat) présentent une contamination microbienne voire fongique (*Aspergillus*).

Afin de supprimer ce risque de contamination, des procédures de préparation ont été établies.

<i>UTILISATION DES PRODUITS EN SACHET (THE, TISANE)</i>	
<u>Objectif :</u> Eliminer les risques de contamination microbologique aérienne pour les patients	<u>Principe :</u> Infuser dans l'eau avant de les présenter aux patients.
<u>Matériel :</u> <ul style="list-style-type: none"> ◆ vaisselle "décontaminée" ou stérilisée (bols, couverts :) ◆ papier aluminium. 	<u>Produits concernés :</u> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Les sachets de thé, de tisane.
<u>Lieu d'application :</u> Dans les offices avant chaque repas et collation.	
<u>Méthode :</u> <ol style="list-style-type: none"> 1. Faire bouillir de l'eau. 2. Mettre le sachet de thé ou de tisane dans un bol 3. Verser l'eau bouillie sur le sachet dans le bol 4. Laisser infuser 5. Enlever le sachet du bol. 6. Couvrir le bol à l'aide du papier aluminium. Distribuer immédiatement au patient.	

<i>UTILISATION DES PRODUITS DESHYDRATES OU LYOPHILISES (POTAGE, CAFE ...)</i>	
<u>Objectif :</u> Eliminer les risques de contamination microbologique aérienne pour les patients.	<u>Principe :</u> Dissoudre dans l'eau avant de les présenter aux patients.
<u>Matériel :</u> <ul style="list-style-type: none"> ◆ vaisselle "décontaminée" ou stérilisée (bols,) ◆ papier aluminium. 	<u>Produits concernés :</u> <ul style="list-style-type: none"> ◆ Tous les produits déshydratés ou lyophilisés (type potage, café, chocolat...).
<u>Lieu d'application :</u> Dans les offices avant chaque repas et collation.	
<u>Méthode :</u> <ol style="list-style-type: none"> 1. Faire bouillir de l'eau ou du lait 2. Mettre le produit déshydraté ou lyophilisé dans un bol 3. Verser l'eau bouillie sur le produit 4. Mélanger 5. Couvrir le bol à l'aide du papier aluminium 6. Distribuer immédiatement au patient. 	

TRAITEMENT THERMIQUE DES PLATS CHAUDS <i>ALIMENTATION "protégée"</i>	
<u>Objectif :</u> Eliminer ou réduire la quantité de germes éventuellement présents dans les plats chauds avant leur distribution aux patients.	<u>Principe :</u> Par action de la chaleur pendant un temps donné.
<u>Matériel :</u> <ul style="list-style-type: none">♦ Four (chaleur traditionnelle)♦ Cloche ou papier aluminium.	<u>Produits concernés :</u> <ul style="list-style-type: none">♦ Tous les plats chauds et les potages cuisinés.
<u>Lieu d'application :</u> Dans les offices avant chaque repas et aux patients concernés.	
<u>Méthode :</u> <ol style="list-style-type: none">1. Préchauffer le four 10 minutes à 250°C.2. Couvrir le plat chaud d'une cloche ou d'une feuille de papier aluminium.3. Traiter le plat au four 20 minutes à 250°C.4. Servir immédiatement à l'aide de papier ou de serviettes à usage unique.5. L'assiette ne sera débarrassée de la cloche ou du papier aluminium qu'à l'intérieur de la chambre. <p>Remarque : selon le nombre de plats disposés dans le four, la température et/ou le temps devront être augmentés.</p>	

Gestion des plateaux repas et des "restes"

Repas servis lors de la distribution des plateaux repas

Les aliments constituant le repas **peuvent être conservés une heure maximum dans la chambre.**

Au delà de ce délai, seuls :

- les produits d'épicerie (gâteaux secs, biscottes...),
- les boissons en conditionnement individuel,
- les produits diététiques UHT (compléments protidiques, caloriques...)

peuvent être conservés dans la chambre.

Tous les autres aliments non consommés (plat chaud, potage, fromages ou laitages, desserts non UHT, etc....) doivent être systématiquement jetés et en aucun cas conservés dans la chambre ou au réfrigérateur.

Repas différé :

C'est à dire lorsque le patient est absent au moment de la distribution du repas.

Les différents aliments peuvent être conservés sous certaines conditions :

◆ plat chaud et potage (remis en température) **au maximum une heure au réfrigérateur.**

Si ces plats sont donnés pendant ce délai, suivre la procédure de "décontamination" du plat chaud.

Au delà du délai d'une heure, les plats et potages sont à jeter.

◆ les produits en emballage individuel avec un conditionnement intact sont conservés au réfrigérateur : charcuterie, fromages, laitages, desserts...

Il est important de contrôler :

- la date limite de consommation (D.L.C.)

l'intégrité du conditionnement avant de servir ces produits aux patients.

- l'intégrité des fruits conservés au réfrigérateur

- le conditionnement des biscuits, jus de fruits, conserves, aliments en coupelle aluminium scellée conservés à température ambiante.

"Liste des aliments pouvant vous être apportés"

Du fait de votre régime, seuls certains aliments peuvent vous être apportés.

- ◆ Conserves en portion individuelle
Ex : salades composées, charcuteries, thon, sardines...
- ◆ Produits d'épicerie en portion individuelle
Ex : compotes, fruits au sirop, chips, gâteaux secs...
- ◆ Produits laitiers en conditionnement individuel
Ex : lait, yaourts à boire, crèmes, laitages...
Les températures de conservation indiquées sur l'emballage doivent être respectées lors du transport.
- ◆ Fruits seulement :
Bananes, pommes, poires, oranges, clémentines, nectarines, pamplemousses entiers, citrons, avocats.

Cette liste pourra être modulée en fonction des prescriptions complémentaires (régimes sans sel, sans sucre...)

Ces produits doivent être remis aux aides -soignants ou aux infirmiers du service afin de subir une "décontamination" mais **ne doivent jamais vous être donné directement**

En aucun cas il ne peut vous être apportés :

- ◆ Epices, poivre ; condiments déshydratés ou séchés
- ◆ Plats surgelés individuels du commerce
- ◆ Plats congelés "maison"
- ◆ Plats cuisinés "maison"
- ◆ Crèmes glacées, sorbets

Tolérances sur accord médical

Seul l'équipe médicale décidera des tolérances possibles pour les apports alimentaires extérieurs.

Tolérances sur accord médical

Après accord certains aliments peuvent vous être apportés par votre famille.

Les plats surgelés du commerce en portion individuelle :

- ◆ Achat dans un magasin à proximité de l'hôpital (temps de transport très court)
- ◆ Transport dans un sac isotherme
- ◆ Remise en température dans l'office
- ◆ Consommation immédiate, tous les restes doivent être jetés

Les plats cuisinés "maison" :

Les plats doivent être cuisinés le plus près possible de la consommation et transportés chauds dans un récipient hermétique isotherme.

IMPORTANT

- ◆ La température de ces plats est à contrôler lors du conditionnement dans le récipient isotherme : elle doit être supérieure ou égale à 63°C.

La consommation (repas du patient) doit avoir lieu au maximum une heure après le conditionnement.

7) DREPANOCYTOSE

7-1- PROCEDURE d'admission aux URGENCES :

ANTENNE DREPANOCYTOSE et GR – juin 2007

La prise en charge d'un patient drépanocytaire doit être considérée comme une priorité (selon les recommandations HAS)

Pour cela il est important d'éviter l'attente aux Urgences :

1) Soit le senior des Urgences est averti par le médecin généraliste, le médecin spécialisé ou l'infirmière connaissant le patient, d'une admission en urgence.

2) Soit le patient se présente directement à l'accueil et signale son diagnostic, précisé dans son carnet de santé et/ou avec sa carte de drépanocytaire.

Il est alors nécessaire de prévenir de façon systématique le médecin de garde, hématologiste référent de l'antenne :

- Pour les Urgences adultes : Trousseau
24H/24 : Service Hématologie – Hémostase (Tél 02 47 47 81 20)
- Pour les Urgences pédiatriques : Clocheville
Service d'Onco-Hématologie Pédiatrique
De 8H30 à 16H (Tél 02 47 47 68.15)
Onco-Hématologie Pédiatrique (Tel 02 47 47 37 88)

Les noms et coordonnées téléphoniques doivent figurer sur le tableau des gardes aux Urgences

- Dans tous les cas, **la feuille d'observation des Urgences doit être faxée** ou **photocopiée** et adressée systématiquement au secrétariat référent de façon à assurer le suivi du patient que celui-ci soit hospitalisé ou non.
(Fax TROUSSEAU : 7 59 04), (Fax CLOCHEVILLE : 7 80 00)
Elle doit servir de **Fiche signalétique** de la venue aux Urgences;

La notification d'évènement est à écrire également dans le livret de drépanocytose que le patient doit avoir avec lui ou à défaut dans son carnet de santé.

7-2- DREPANOCYTOSE

I - GENERALITES

- Dépistage néo-natal
- Physiopathologie
- Clinique

II – BILAN AU DIAGNOSTIC

III – TRAITEMENT DES COMPLICATIONS AIGUËS ET CHRONIQUES

- 1° Crise douloureuse vaso-occlusive
- 2° Infection
- 3° Syndrome thoracique aigu
- 4° Anémie aiguë
- 5° Accident vasculaire cérébral
- 6° Priapisme

IV – TRAITEMENTS SPECIALISES

- 1° Programme transfusionnel
- 2° Hydréa
- 3° Transplantation de cellules souches hématopoïétiques

V – PREVENTION DES COMPLICATIONS

- 1° Infectieuses
- 2° Vaso-occlusives
- 3° Education thérapeutique
- 4° Rythme de surveillance

- O. LEJARS et le groupe de travail du CHU de TOURS- Juin -2007
- F. BERNAUDIN- Document HAS

I - GENERALITES

1. DEPISTAGE NEO-NATAL

- 300 à 350 cas dépistés/an en France
- Première maladie monogénique, d'expressivité variable d'un patient à l'autre. Si parents hétérozygotes AS : 1 risque/4 pour leurs enfants
- Association ou non à β Thalassémie. Le taux d'Hb fœtale baisse au cours de la première année

2. PHYSIOPATHOLOGIE

- C'est la polymérisation de l'HbS qui entraîne la déformation des GR. Les drépanocytes sont rigides, mal déformables et ont une adhérence accrue à l'endothélium. La polymérisation à l'HbS est favorisée par hypoxie, **froid, acidose, déshydratation**.
- La vaso-occlusion est favorisée par l'augmentation du nombre des réticulocytes :
 - microthromboses de la rate → splénie fonctionnelle → risque infectieux
 - vasculopathie cérébrale
 - vasculopathie thoracique

3. CLINIQUE

A) Risque thrombotique

1° Les crises vaso-occlusives (CVO)

- Chez le nourrisson, elles sont représentées par des épisodes aigus de gonflement des mains et des pieds (dactylite)
- Chez l'enfant, elles sont favorisées par le froid : Attention piscine (PAI) et aussi par l'effort : pas de sport de compétition.

2° Séquestration splénique : < 3 ans, augmentation de volume de la rate + anémie aiguë. La transfusion doit être modérée car la thrombose de la rate est réversible, et lorsqu'elle cède, on assiste à une remontée du taux d'Hb.

3° Priapisme

4° Syndrome thoracique aigu

Il est dû à infection et hypoventilation → cercle vicieux : hypoxie → vaso-occlusion.

5° Accidents vasculaires cérébraux

Une atteinte des gros vaisseaux existe dans 75 % des cas : l'hypertrophie de l'intima provoque une sténose → occlusion progressive.

Le Doppler transcrânien mesure la vitesse du flux dans les artères cérébrales. Dès la 2^{ème} année de vie, il doit être fait une fois par an : si la vitesse est limite, il faut rapprocher la surveillance.

Si la vitesse du flux est > 200 cm/sec, le risque d'AVC est de 40% dans les 3 ans → → Programme transfusionnel préventif efficace (Adams, 1998)

6° Prévention des thromboses

- Eviter l'hypoxie : montagne contre-indiquée si > 1500 m, et attention aux voyages en avion.
- Avant anesthésie, abaisser l'HbS au-dessous de 40 % en hydratant et en transfusant.
- Eviter l'acidose : eau de Vichy, bicarbonates.

B) Risque infectieux

Secondaire à l'asplénie et à l'hyperviscosité sanguine

Germes les plus fréquents à traiter systématiquement :

Salmonelles, staphylocoques, haemophilus, streptocoques pneumoniae... cf tableau n°1

Traitement empirique	Principaux germes en cause	Autres germes
Fièvre isolée	Streptococcus pneumoniae Haemophilus influenzae	Salmonelles Bacilles Gram négatifs (T.digestif)
Méningite	Streptococcus pneumoniae	Neisseria meningitidis
Sd thoracique	Streptococcus pneumoniae Mycoplasma pneumoniae Chlamydiae pneumoniae	Légionelles VRS
Ostéomyélite/ostéoarthrite	Salmonelle Staphylococcus aureus Streptococcus pneumoniae	
Infection urinaire	Escherichia coli Bacilles Gram négatifs (T.digestif)	

- Si > 3 CVO par an
- Ou si > 2 Syndromes thoraciques aigus par an :
- Envisager Hydrée ; Programme transfusionnel ; Allogreffe génoidentique de cellules placentaires.

II - BILAN AU DIAGNOSTIC

Outre l'étude de l'Hémoglobine chez l'enfant et les 2 parents, il est recommandé de pratiquer :

- Un hémogramme ;
- Une numération des réticulocytes ;
- LDH
- Un groupe sanguin avec **phénotypage étendu**, à répéter entre l'âge de 6 mois et 1 an ou 3 mois après transfusion pour permettre l'établissement de la carte de groupe qui ne sera définitive qu'après l'âge de 1 an et dont un exemplaire sera remis aux parents ;
- Electrophorèse de l'Hémoglobine à contrôler > âge de 1 an, et 3 mois après transfusion : Détermination des doubles hétérozygotes et des mutations génotypiques.
- Un dosage de **G6PD**, du fait de la prévalence élevée du déficit en G6PD dans la population concernée ;
- Un dosage du fer sérique, de la capacité totale de fixation de la transferrine et de la ferritine

Il faut, par ailleurs :

- Organiser avec les parents les modalités de la prise en charge médicale et sociale de l'enfant, l'assistante sociale et le/la psychologue du service peuvent être présentés dès cette 1^{ère} consultation, même si les parents ne font appel à eux qu'ultérieurement.
- Remettre des documents d'informations sur la drépanocytose et informer les parents de l'existence d'associations de parents d'enfants drépanocytaires.
- Expliquer aux parents les signes cliniques de l'enfant qui doivent les amener à consulter en urgence.

- Débuter les vaccinations
- Débuter l'antibioprophylaxie antipneumococcique
- Récupérer les résultats des sérologies VIH, VHC et VHB de la mère.
- Proposer une enquête familiale avec dépistage de la fratrie.
- Proposer un conseil génétique si les parents souhaitent d'autres enfants.
- Anticiper l'organisation de conservation de sang placentaire en cas de nouvelle grossesse pour la fratrie de drépanocytaire SS ou Sβ°

III - TRAITEMENT DES COMPLICATIONS AIGUËS ET CHRONIQUES

1° Crise douloureuse vaso-occlusive (CVO)

1-1 Prise en charge à domicile en cas de douleur peu grave

a) *Hyperhydratation* : 50 ml/kg/j, avec boissons alcalines : eau gazeuse (Vichy car plus riche en Bicarbonates) sans dépasser 3 litres par jour

b) *Antalgie* :

- Paracétamol 15mg/kg/j en 4 prises (30 mg/kg à la 1^{ère} prise). Maximum 4g/j
- > 1 an, Codéfan, sirop (1 ml= 1 mg), pipette graduée de 1 à 15 mg : 0,5 mg/kg/4 heures
- > 5 ans, paracétamol-codéine : ½ à 1 comprimé/ 6 heures.(Maxi 8cp/j)
Attention aux doses cumulées de :
paracétamol (maxi 80 mg/kg/j) et de
codéine (maxi 1mg/kg/prise et 6mg/kg/j)

NB : EFFERALGAN-CODEINE (500mg/30mg) > CO-DOLIPRANE (400mg/20mg)

- Si douleurs osseuses : ADVIL ou NUREFLEX, suspension à 20 mg/ml, si la douleur persiste une heure après la prise de paracétamol : 10 mg/kg/8 heures

NB : aspirine déconseillée (favorise l'acidose)

- Si douleurs abdominales : (Ne pas donner d'AINS) mais SPASFON lyoc(cpà80 mg) : 2 mg/kg/8 heures, ou VISCÉRALGINE 6 mg/kg/j (cp à 50 mg) : maxi 6 cp/24h

NB : Corticoïdes non recommandés +++ (risque d'effet rebond)

c) *Adresser aux Urgences si* :

- Douleur d'emblée très intense (EVA > 3) ou durant > 48 heures
- Si douleurs osseuses associées à des signes locaux : rougeur ou tuméfaction ou à une fièvre élevée (> 38° en axillaire)
- Si douleur thoracique, abdominale ou priapisme
- Anémie symptomatique
- Augmentation de volume de la rate.

En cas de douleurs abdominales envisager systématiquement : cholécystite, appendicite, pancréatite.

1-2 Prise en charge **aux urgences** de la crise douloureuse (CVO)

Dès l'arrivée,

- EVA et Kalinox^R (Meopa) pour pose de voie veineuse ; EMLA en prévision des autres prélèvements
- Réchauffer, réhydrater : 3 litres/m²/jour, sans dépasser 3l/jour, et seulement 1,5 à 2 l/m²/jour si pneumopathie.
- Oxygène pour avoir une SAO₂ > 95 %.

$\text{Surface corporelle} = \frac{(\text{Poids (kg)} \times 4) + 7}{\text{Poids} + 90}$
--

Faire pratiquer un bilan :

- un hémogramme ;
- une numération des réticulocytes ;
- une recherche d'agglutinines irrégulières
- des LDH
- un ionogramme sanguin avec urée et créatinine ;
- un dosage de *C-reactive protein* (CRP).

D'autres examens peuvent être indiqués en fonction du contexte clinique :

- Radiographie du thorax (fièvre, dyspnée, tachypnée, douleur thoracique, signes respiratoires, baisse de la saturation artérielle en oxygène) ;
- Gaz du sang (troubles de conscience inexpliqués, baisse de la saturation artérielle en oxygène) ;
- Bilan hépatique (douleur abdominale, aggravation de l'ictère) ;
- Hémocultures, examen cytbactériologique des urines (fièvre, hypotension) ;
- Echographie abdominale (anomalie du bilan hépatique, douleur abdominale) ;
- Sérologie érythrovirus =Parvovirus B19 (réticulopénie) ;
- Examen tomodensitométrique cérébral ou IRM cérébrale (convulsions, accident ischémique transitoire, céphalées).

Les examens d'imagerie ostéo-articulaire ne sont pas indiqués en première intention, sauf en cas d'antécédents de traumatisme ou de signes locaux persistants

Dans tous les cas s'assurer que :

Le GS avec phénotype étendu, l'électrophorèse de l'hémoglobine et les G6PD sont connus

1-3 Crise douloureuse vaso-occlusive (CVO) : Traitement chez l'enfant

NB Adulte = Cf fiche Urgences

a) - **Perfusion** : 3 litres/m²/24 h (sans dépasser 3 l/j) de Bionolyte G 5 % dont ¼ de Bicarbonate 14°/00 si acidose : gaz du sang PH < 7 ou RA < 24 mmol/l.
Ne pas dépasser 2 litres/m²/24 h si atteinte pulmonaire (risque de syndrome thoracique)

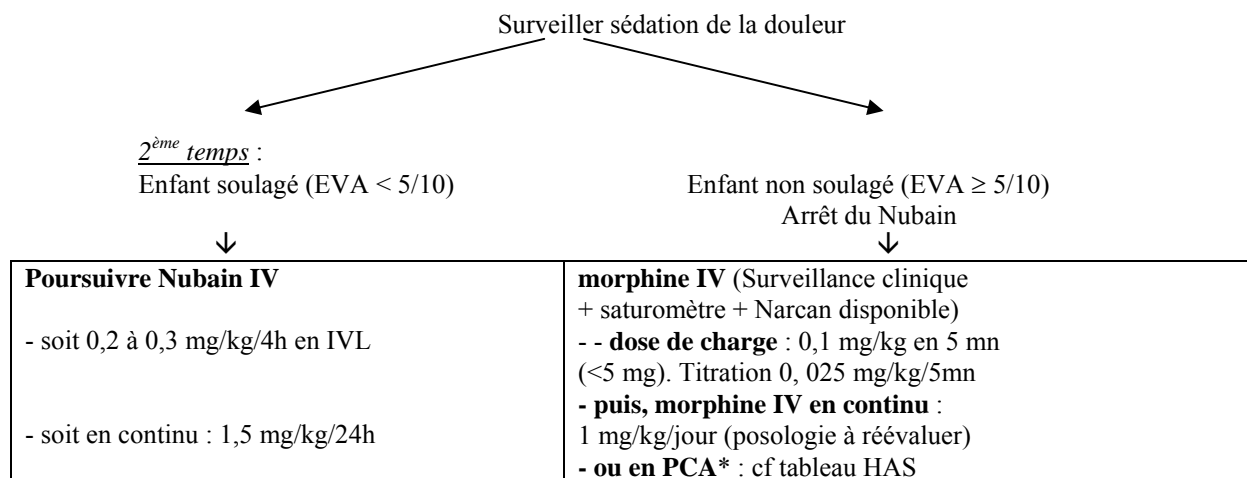
b) - **Antalgie puissante** :

1^{er} temps : NUBAIN (+/- AINS)

NUBAIN : 0,4 mg/kg intra-rectal, ou 0,2 mg/kg IVL (en 10 à 15 mn)

Si crise **osseuse**⁺⁺ très algique:En systématique ADVIL (10mg/kg/8h per os) ou PROFENID hors AMM (ampoule de 100 mg) IV lente (en10 à 15mn) :1 mg/kg à renouveler / 8 h

NB : Si douleur abdominale : Pas d'AINS



Morphine IV (Aguettant, ampoules de 1 ml = 10 mg ; Renaudin, ampoules de 1 ml = 1 mg et ampoules de 1 ml = 10 mg).
Nubain, si atteinte respiratoire, neurologique ou biliaire ; IV, IM, SC (ampoules de 2 ml = 20 mg).
Narcan (ampoules oranges de 1 ml = 400 µg) si FR < 15 de 1 à 5 ans ou < 10 après 5 ans : 2 à 4 µg/kg, en IVL, ou IM.

Si morphine orale : dose de charge ACTISKENAN 0,5 mg/kg (<20mg) (gélules 5 ou 10 mg)
puis morphine LP : SKENAN 1.5 mg/kg/12h + interdosés 0,2 mg/kg/4h (Prévenir constipation)

c) - **Oxygène systématique**, même si SA02 > 95 % en air ambiant

d) - **Immobilisation** si atteinte osseuse ou articulaire.

Si pas d'amélioration de la douleur en 24 h (EVA > 5)



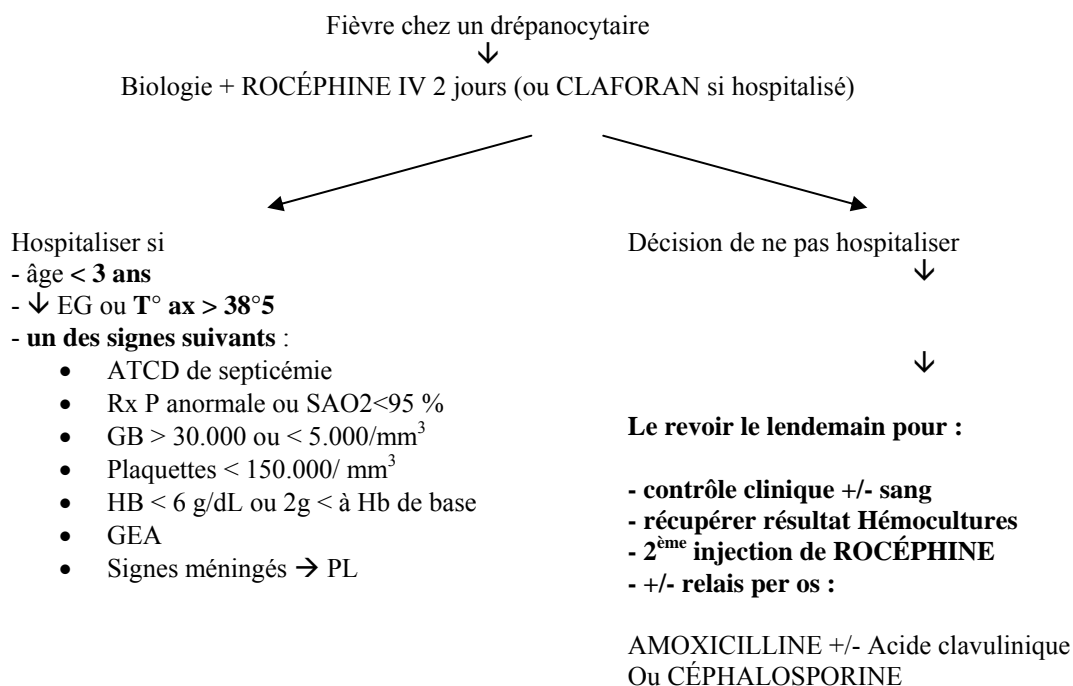
ECHANGES TRANSFUSIONNELS

2° INFECTION : prise en charge et traitement

Du fait du risque élevé d'infection fulminante à pneumocoque dans une population pédiatrique où la répétition d'épisodes fébriles est banale, toute fièvre supérieure à 38,5° C chez un enfant drépanocytaire impose une consultation médicale urgente et la réalisation des examens complémentaires suivants :

- un **hémogramme** ;
- une numération des **réticulocytes** ;
- un dosage de CRP +/- Procalcitonine semi-quantitative
- une **radiographie de thorax** et/ou un examen des **gaz du sang** ;
- une **hémoculture**, une **bandelette urinaire** avec en cas de positivité un examen cytbactériologique des urines (**ECBU**)

Une ponction lombaire est indiquée chez les enfants se présentant avec une altération de l'état général ou un tableau clinique de méningite.



Le Tt antibiotique doit être efficace sur les 3 germes suivants : **Pneumocoques, staphylocoques et salmonelles.**

Cas particulier : Arthrite : Par exemple, IV :

CLAFORAN 100 mg/kg/j + VANCOMYCINE 40mg/kg/j, pendant **15 jours**
+ GENTAMYCINE 3mg/kg/j à arrêter après 48h d'apyrexie (maximum 10 jours)

Relais per os pendant **6 semaines en fonction du germe.**

Attention :

Quinolones : risque articulaire si la croissance de l'enfant n'est pas terminée à évaluer avec le risque infectieux. S'il existe un déficit en G6PD, vérifier la liste des médicaments prescrits (ex Oflozet contre-indiqué).

3° Syndrome thoracique aigu

- Complication grave associant de façon variable : signes respiratoires (polypnée, hypoxie), fièvre, douleur thoraco-abdominale avec foyer pulmonaire de novo à la radiographie pulmonaire

- Physiopathologie :

- hypoventilation (infarctus osseux, traumatisme, obstruction chronique...)
- embolie graisseuse

- Bilan :

- bactériologique, virologique
- NFS, plaquettes, réticulocytes, CRP, créatininémie ; Gaz du sang ; SaO₂
- Si besoin, bronchoscopie + prélèvements

- CAT :

- Oxygénothérapie systématique minimum 1 litre à augmenter qsp SaO₂ 100%
- Antibiothérapie par macrolides + céphalosporines de 3^{ème} génération
- Traitement antalgique
- Transfusion stricte 10 ml/kg maximum
- Hyperhydratation 1,5 à 2 l/m² maximum incluant la transfusion

4° Anémie aiguë

L'anémie aiguë chez l'enfant drépanocytaire est due le plus souvent à :

- une séquestration splénique aiguë
- une érythroblastopénie aiguë transitoire liée à l'infection au parvovirus B₁₉
- traitement :
 - Séquestration splénique aiguë : hyperhydratation + transfusion **modérée** pour remonter l'Hb à 110 g/l maxi, en tenant compte du relargage érythrocytaire.
 - Erythroblastopénie aiguë : Transfusion + supplémentation en acide folique

5° Accident vasculaire cérébral

- Lié à une endartérite oblitérante fibreuse
- Evaluation du risque d'AVC par ECHOGRAPHIE – DOPPLER TRANSCRANIENNE à partir de l'âge de 12-18 mois : En cas de flux sanguin cérébral > 200 cm/s, prévention par échanges transfusionnels mensuels
- En cas d'AVC :
 - Bilan TDM - Angio IRM
 - Hyperhydratation limitée à 1,5 - 2 litres/m²/24 h maxi.
 - Oxygénothérapie
 - Echanges transfusionnels en UPSI pour diminuer HB S < 30 %. Débuter par une première transfusion de 10ml/kg. Surveillance de l'hématocrite qui doit rester < 36%. La surveillance de l'électrophorèse de l'Hb (ne se fait pas en urgence) pourra être journalière en semaine à condition de prévenir le laboratoire d'hématologie de Bretonneau (7 3529 ou 7 8452)
- Prévention des récurrences par échanges transfusionnels mensuels

6° Priapisme

Le but du traitement est de soulager la douleur, faire cesser l'érection et préserver la fonction érectile ultérieure.

○ Priapisme débutant :

Boire abondamment, prendre des antalgiques par voie orale et tenter d'uriner dès que possible

- si > 1 h, **hospitaliser en urgence** :
 - examens complémentaires de la crise vaso-occlusive
 - antalgiques (MEOPA + relais)
 - injection d'α stimulant = ETILEFRINE (ampoule 10 mg/1ml) :
0.6ml sur le bord latéral du corps caverneux à répéter 20 mn + tard...

Selon protocole+++ = Cf FICHE SPECIFIQUE d'urgence
- si >3 h = drainage **sans** lavage sous anesthésie locale + ETILEFRINE (10 mg)

Selon protocole+++ = Cf FICHE SPECIFIQUE d'urgence
- Traitement préventif : ETILEFRINE per os (cp 5 mg) = EFFORTIL
 - Enfants < 12 ans : 0.25 à 0,5 mg/kg/jour
 - Adolescents et Adultes : 30 mg/jour
 - en 1 à 2 prises à arrêter 1 mois après l'épisode en l'absence de récurrence.

En cas de nécessité :

N° D'URGENCE PRIAPISME :

CETI = centre d'exploration et traitement de l'impuissance

Secrétariat Dr Virag Tél 01 56 54 27 27 ou 01 56 54 27 20 (24h/24)

IV. TRAITEMENTS SPECIALISES

1° Transfusions

La transfusion, quel que soit le geste transfusionnel utilisé, a pour but d'augmenter la capacité de transport en oxygène du sang et de diminuer le nombre de drépanocytes. Elle permet une meilleure perfusion microvasculaire des tissus. Utilisée à bon escient, elle peut prévenir les lésions tissulaires et sauver la vie des patients drépanocytaires. A l'inverse, la transfusion dans des indications mal posées peut conduire à des complications graves.

Deux modalités transfusionnelles peuvent être distinguées :

- soit le geste transfusionnel ponctuel (transfusion simple ou échange transfusionnel), qui a pour but de stabiliser ou de traiter une complication ;
- soit le programme chronique, dans lequel la transfusion ou l'échange transfusionnel sont utilisés à visée prophylactique dans la prévention de futures complications.

L'hématocrite post-transfusionnel est à maintenir en dessous de 36 % pour éviter une hyperviscosité sanguine dangereuse et le taux d'hémoglobine S en dessous de 30% à 40%

1-1 Transfusion simple

Les indications en sont la séquestration splénique aiguë, l'érythroblastopénie aiguë transitoire et le syndrome thoracique aigu.

1-2 Programmes transfusionnels chroniques

a) Indications :

- Syndrome douloureux persistant ou syndrome thoracique après échec de l'HYDREA
- Accident neurologique ou prévention de sa récurrence
- Lorsque le Doppler transcrânien dépasse 200 cm/seconde.

b) **Modalités** : toutes les 4 semaines

- Si Hb < 90 g/l : TRANSFUSION SIMPLE sans saignée préalable : 10 à 12 ml/kg sans dépasser 100 ml/heure.
- ECHANGE TRANSFUSIONNEL MANUEL :

Si Hb > 90 g/l : **En parallèle et en utilisant 2 bras différents**

- 1^{er} bras : TRANSFUSION : sans dépasser 100 ml/heure
Si Hb entre 9 et 9.5 g, transfuser 12 ml/kg
Si Hb entre 9.5 et 10 g, transfuser 10ml/kg
- 2^e bras : SAIGNEE : soustraire 50ml toutes les 20 minutes,
à la vitesse de 25 ml/mn, pour une saignée totale de 10ml/kg minimum

Matériel pour saignée :

- microperfuseur à ailette 19 G ou cathlon 20 G
 - *ne pas utiliser KT ou chambre implantable*
- ECHANGE ERYTHROCYTAIRE sur SEPARATEUR de cellules à l'EFS

1-3 Indications inappropriées et contre-indications de la transfusion

Les situations cliniques suivantes ne sont pas a priori des indications de transfusion ou d'échange transfusionnel :

- l'anémie chronique stable : la plupart des patients drépanocytaires ont une anémie chronique asymptomatique et n'ont pas besoin de transfusion sanguine pour améliorer la diffusion d'oxygène (connaître l'Hb de base);
- les crises douloureuses non compliquées ;
- les infections ;
- la petite chirurgie ne nécessitant pas d'anesthésie générale prolongée ;
- l'ostéonécrose aseptique de hanche ou d'épaule.

1-4 Hémochromatose post-transfusionnelle et chélation

Les indications en sont posées sur la **ferritinémie > 1000 µg/l** et l'IRM hépatique.

Il repose sur la chélation du fer actuellement par la DESFEROXIAMINE = DESFERAL (30 – 40 mg/kg/j en perfusion SC sur 8 h) et par les chélateurs oraux (hors AMM).

La vitamine C à raison de 100 à 200 mg/j peut en majorer l'efficacité (attention si G6PD bas)
Thé recommandé.

2° Hydroxyurée

L'HYDROXYURÉE n'est recommandée que dans les formes graves de drépanocytose chez l'enfant de plus de 2 ans.

Ses indications sont :

- la survenue de plus de 3 crises veino-occlusives hospitalisées/an
- plus de 2 syndromes thoraciques aigus
- anémie < 60 g/l.

Posologie :

- initialement 10 à 15 mg/kg/j
- augmentation progressive à 20-25 mg/kg/j sous couvert de 2 NFS/mois
- surveillance : fonction hépatique, rénale, NFS, Hb Fœtale.

3° Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques

Indications :

- vasculopathie cérébrale symptomatique ou non
- échec d'un traitement par HYDROXYURÉE défini par la récurrence d'un syndrome thoracique aigu ou de crises vaso-occlusives, malgré le traitement.

V. PREVENTION DES COMPLICATIONS

1° Infectieuses

- L'antibiothérapie antipneumococcique par pénicilline V est recommandée chez l'enfant atteint de drépanocytose
 - A partir de 2 mois jusqu'à l'âge d'au moins 5 ans
 - A la posologie de 100 000 UI/kg/j jusqu'à 10 ans puis 50 000 UI/kg/j de 10 à 40 kgs
 - En 2 prises.
- Vaccinations conseillées :
 - antipneumococcique (vaccin conjugué heptavalent à 2, 3, 4 mois
 - et rappel dans 2^{ème} année chez les enfants de moins de 2 ans, vaccin polysidique 23 valent chez les plus de 2 ans avec un rappel tous les 3 à 5 ans) ;
 - antigrippale annuelle en période hivernale, à partir de 6 mois ;
 - antiméningococcique, à partir de 2 mois (vaccin méningococcique C conjugué entre 2 mois et 2 ans, au-delà, vaccin polysaccharidique tétravalent A, C, Y, W135 ou vaccin méningococcique polysidique A+ C) ;
 - contre l'hépatite A, à partir de 1 an pour les voyageurs en zone d'endémie.
 - contre la typhoïde à partir de 2 ans pour les voyageurs en zone d'endémie.

Aucun vaccin ne dispense de l'antibioprophylaxie

2° Prévention des crises vaso-occlusives

Il est donc nécessaire d'expliquer aux parents les facteurs favorisant les crises vaso-occlusives douloureuses :

- Hypoxie : effort excessif et inhabituel, altitude (à partir de 1500 m environ...), vêtements trop serrés, etc... ;
- Refroidissement : bain en eau froide, etc... ;
- Fièvre ;
- Déshydratation : vomissements, diarrhée ; la nécessité d'une hydratation abondante (« l'enfant doit garder les urines aussi claires que possible ») est à leur rappeler constamment ;
- Stress ;
- Prise d'excitants, d'alcool, de tabac ou de drogues illicites (surtout chez l'adolescent).

3° Education thérapeutique

Les parents doivent également apprendre à :

- Etre attentifs à l'apparition d'une fièvre et aux changements de comportement de leur enfant (irritabilité, pleurs incessants, perte d'appétit, etc...) qui peuvent révéler une crise vaso-occlusive débutante ou une autre complication, et à ne pas hésiter à consulter dans ces cas-là ;
- Prendre en charge le traitement initial d'une crise vaso-occlusive douloureuse.

Il est recommandé de leur apprendre à reconnaître les signes suivants qui imposent une consultation en urgence :

- Une douleur qui ne cède pas au traitement antalgique initial
- Une fièvre supérieure à 38,5°C
- Des vomissements
- Des signes d'anémie aiguë, c'est-à-dire l'apparition brutale :
- D'une pâleur (conjonctives, paumes des mains et plantes des pieds)
- D'une fatigue
- D'une altération de l'état général
- Une augmentation brutale du volume de la rate (pour les parents qui souhaitent être entraînés à palper la rate de leur enfant) ou du volume de l'abdomen ;
- Pour les parents de garçons, un priapisme qui ne cède pas au traitement initial.

- Supplémentations :

- Une supplémentation quotidienne en acide folique (Spéciafoldine 5mg) est recommandée du fait des besoins accrus liés à l'hémolyse ;
- Une supplémentation quotidienne en zinc (10mg de Zinc/élément) peut être proposée en période prépubertaire ; Celle-ci a été évaluée chez 38 enfants dans une étude randomisée contrôlée (Zemer, 2002) et a entraîné un bénéfice staturo-pondéral statistiquement significatif dans le groupe traité ;
- Une supplémentation en fluor et en vitamine D en prévention de la carie dentaire et du rachitisme comme il est recommandé pour la population pédiatrique générale, ainsi qu'en vitamine E (Uvesterol ADEC 2 ml/j).

- Les enfants d'âge scolaire peuvent participer aux activités sportives avec une autorisation de repos en cas de fatigue et la possibilité de boire sans restriction.
- Le sport de compétition n'est pas autorisé. Attention au refroidissement en piscine.

- Pour les voyages :

- En avion pressurisé, s'habiller chaudement pour éviter d'avoir froid à cause de l'air conditionné à bord, d'éviter les vêtements serrés, de boire abondamment et de bouger autant que possible ;
- En bus, voiture ou train, prévoir des temps de repos et des boissons abondantes.

Une prophylaxie antipalustre doit être prescrite en cas de voyage en pays d'endémie + Vaccins thyphoïde, méningite.

4° Rythme de surveillance

Il est recommandé, une fois par an, un bilan qui peut-être fait en hôpital de jour pour dépister et traiter précocement certaines complications spécifiques de la maladie. Son contenu varie selon l'âge de l'enfant et le contexte clinique.

Il n'y a pas de consensus sur l'âge optimal à partir duquel les examens doivent être réalisés. En revanche, il existe un consensus professionnel pour recommander de façon annuelle :

- Un bilan biologique : Hémogramme, numération des réticulocytes, dosage de l'Hb fœtale, fer sérique, capacité totale de fixation de la transferrine, ferritine, calcémie, phosphorémie, ionogramme sanguin, bilan hépatique (transaminases, gammaGT, bilirubine totale et conjuguée), sérologie parvovirus B19 jusqu'à positivation, dosage des anticorps anti-Hbs pour vérifier l'efficacité de la vaccination, microalbuminurie ;
- Une recherche d'agglutinines irrégulières, des sérologies VIH et VHC pour les enfants ayant un antécédent transfusionnel (le bilan annuel permet une réévaluation du dossier transfusionnel) ;
- A partir de 12-18 mois : une échographie-Doppler transcrânienne. Elle sera renouvelée tous les 3 à 6 mois en cas de vitesses élevées (> 170 cm/sec)
- A partir de 3 ans : une échographie abdominale, une radiographie de thorax ;
- A partir de 6 ans : une radiographie de bassin, une échographie cardiaque ;
- A partir de 6 ans chez les enfants SC et 10 ans chez les enfants SS : un bilan ophtalmologique (l'indication d'une angiographie rétinienne est posée par les ophtalmologistes).

7-3- COLLABORATION ENTRE EFS & HEMATOLOGIE PEDIATRIQUE (H-24)

PROTOCOLE D'ÉCHANGE TRANSFUSIONNEL – juin 2007

I. PRE-REQUIS

Tout enfant porteur d'une drépanocytose entrant dans un protocole d'échanges transfusionnels doit OBLIGATOIREMENT être en possession d'une carte de groupe sanguin réalisée à l'EFS et comportant : **2 déterminations et un phénotype étendu.**

L'EFS doit être préalablement informé du diagnostic et de l'indication par :

- courrier
- contact téléphonique

II. PROCEDURE

1. La veille de l'échange

- Consultation avec médecin d'hématologie pédiatrique
 - Examen clinique
 - Bilan sanguin :
NFS-PLAQUETTES-RETICULOCYTES, RAI et COMPATIBILITE (au moins 3 ml de sang sur tube sec) FERRITINE, ELECTROPHORESE DE L'HB [(obligatoires en cas d'échange sur machine, sinon faits au CTS (+ ALAT)]
- Contact téléphonique avec l'EFS pour déterminer l'horaire de l'échange transfusionnel du lendemain
- Prévoir avec les parents les sites cutanés de pose d'EMLA du lendemain matin
- Procéder à une pré admission en 3825 avec une planche d'étiquettes
- Commander une ambulance avec transport allongé

2. Le matin de l'échange

- Pose de 2 perfusions avec filtre + robinet 3 voies
 - Soit 1 perfusion périphérique+1 perfusion au PAC
 - Soit 2 perfusions périphériques
(aiguille INTIMA bleue ref. 22GA 0.75IN ou 0.9x19mm)
- Transport de l'enfant en ambulance avec :
 - les étiquettes
 - la NFS
- Procéder à l'admission en 3825 sur serveur

3. Le soir de l'échange

- Contact téléphonique et par e-mail avec l' EFS pour programmer le prochain rendez-vous
- Le médecin de l'EFS communique en interne à la Distribution la date du prochain RDV afin que des CGR **phénotypés** puissent être sélectionnés
- Courrier systématique du compte rendu de la séance EFS.