

HÉMATO-ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE : GUIDELINES CLINIQUES

PRISE EN CHARGE D'UNE PANCYTOPÉNIE OU BICYTOPÉNIE SANS ÉVIDENCE DE MALADIE ONCOLOGIQUE CHEZ L'ENFANT

PRÉAMBULE :

- Ces recommandations ne remplacent pas une évaluation clinique individuelle et une prise de décisions clinique spécifique.

DÉFINITION :

La pancytopénie se définit comme une atteinte des trois lignées avec des valeurs inférieures à la norme pour les plaquettes (<100 G/L), l'hémoglobine (selon l'âge) et des globules blancs (ANC<1.5 G/L). Une bicytopénie est une atteinte touchant deux lignées de manière concomitante.

ATTENTION :

Ce SOP ne s'applique pas aux pancytopénies non-expliquées en présence signes cliniques (adénopathie, hépato-splénomégalie) et de laboratoire (blastes en périphérie, LDH élevée, morphologie du frottis avec myelorrhesis) orientant vers un diagnostic oncologique. Ce SOP s'applique uniquement aux pancytopénies par production anormale. Sont à exclure toutes les pancytopénies par destruction/consommation excessive (cytopénies auto/allo-immunes, etc).

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

But de la prise en charge : identifier l'étiologie sous-jacente et protéger des conséquences hémorragiques, infectieuses et cardiovasculaires (décompensation hémodynamique) sur anémie sévère.

SONT IMPÉRATIFS :

- Récolte attentive de données anamnestiques personnelles récentes et lointaines.
 - Événements récents
 - Histoire infectieuse détaillée (antibiothérapies : durée, résolution ?)
 - Voyages, vaccinations, contacts avec personnes malades/animaux
 - Scolarité et performance cognitive (y.c. comportement)
 - Exposition aux produits toxiques (habitation ?)
 - Comorbidité et médication chronique (incl. médecine alternative)
 - Interventions chirurgicales et/ou transfusions
 - Histoire de la grossesse (RCIU ?) et néonatale précise (Apgar, poids/taille/PC, chute du cordon ombilical, jaunisse, malformations cardiaques, rénales, urogénitales ?)
 - Histoire du développement psychomoteur
- Anamnèse familiale détaillée avec arbre généalogique (à déposer dans dossier)
 - Recherche sur 3 générations antérieures (y.c. cousins) de maladies oncologiques & hématologiques, maladies auto-immunes/rhumatologiques/pulmonaires, transfusions, avortements spontanés, décès pendant l'enfance. Aussi demander présence de personnes avec malformations (incl. anormalité des membres, des dents/ongles, taches café au lait), retards de développement.
- Examen physique
 - Paramètres vitaux (FC, FR, Sat O₂, TA, Température)
 - Taille, Poids, et PC (pour enfants <5ans)
 - Effectuer status complet avec attention particulière aux signes/symptômes d'anémie, thrombocytopénie et leucopénie (ulcères buccaux). Noter toute anomalie des : faciès et phanères, cavité orale et dentition (leukoplakie ?), peau (noter toute lésion hyper/hypopigmentée), doigts et axes radiaux, éminences thénar (digitalisation du pouce ?), organes sexuels externes, déficits neurologiques, cognition.



Rédaction :		Validation :		Création :		Modification :	
Renella R		Beck Popovic M		28.03.2017		08.05.2017	

HÉMATO-ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE : GUIDELINES CLINIQUES

BILAN PARACLINIQUE

Attention : tout patient ayant besoin de transfusions plaquettaires ou érythrocytaires et cela même en urgence, toujours prélever les tests suivants AVANT la transfusion :

- FSC, réticulocytes avec frottis pour lecture morphologique
- Vitesse de sédimentation
- Phénotype érythrocytaire étendu (Bon UMT) et annonce à l'UMT
- Test de Coombs, ANA, ANCA, IgG/A/M
- Electrophorèse Hb (cocher que HbF, envoyer à Aarau)
- Sérologies EBV, CMV, hépatites A/B/C, HIV, HHV6, parvovirus B19).
- ADA érythrocytaire (Kispi Zurich, bon spécial, cf desk policlinique HOP)
- Cytométrie de flux pour clone d'Hémoglobinurie paroxystique nocturne (PNH)
- Dosage de vitamine B12 et folate

Dans un deuxième temps (post-transfusion), il est recommandé de compléter le bilan par :

- Chimie complète (Na, K, Ca, Phosp, Mg) avec LDH, transaminases, bilirubine T/D, fonction rénale, amylase, lipase ferritine, CRP.
- Crase (PT, PTT, fibrinogène)
- Sous-populations lymphocytaires (avec Consultation Immunologie pour interprétation).
- Radiographie du thorax
- US abdomen
- ECG et échocardiographie (si pas déjà effectuée)

Après discussion avec le médecin cadre ou chef de clinique :

- Elastase pancratique dans selles
- Tests de fragilité chromosomique par exposition MMC (cytométrie de flux) : Laboratoire de l'Université de Würzburg (Prof Schindler)
- Mesure des télomères : Laboratoire de l'Inselspital Berne (Prof. Baerlocher)

PRISE EN CHARGE

Toute prise en charge est discutée individuellement. Attention aux patients avec pancytopenie et fièvre ! => Appliquer le SOP Neutropénie fébrile et penser précocement aux infections virales et fongiques des patients potentiellement chroniquement et/ou profondément immunosupprimés/déprimés (ad Consultations Maladies Infectieuses).