

TEST OCTOSTIM® (DDAVP) I.V. EN HÉMATOLOGIE PÉDIATRIQUE

GENERALITES

- L'Octostim® (DDAVP) est une forme synthétique de vasopressine qui agit en stimulant la libération endogène du facteur VIII (FVIII) et du facteur von Willebrand (vWF) par les cellules endothéliales.
- La réponse à cette stimulation est inconstante et l'augmentation du taux circulant peut donc varier entre 2 à 25 fois. Chaque patient doit donc être testé. Environ 20% des patients atteints de la maladie de von Willebrand de type 1 sont considérés comme non-répondeurs.

VALIDITÉ/CONDITIONS

- Les directives suivantes sont basées sur et adaptées des recommandations internationales, l'évidence de la littérature actuelle.
- Ces directives doivent tenir compte du contexte du patient et ne sont à utiliser que dans le cadre d'un test au DDAVP (Octostim®) dans l'unité d'hématologie/oncologie pédiatrique au CHUV (Lausanne) (tel. 079 556 72 54).
- Le test a lieu à l'hôpital de jour au CHUV, BH11.
- **Le test peut être effectué seulement après que l'enfant a été vu à la consultation d'hématologie pédiatrie au CHUV et que le déroulement du test et les possibles effets indésirables possibles ont été discutés avec le patient et ses parents/responsables légaux.**
- Le test est effectué normalement à partir de l'âge de 5 ans (contre-indiqué avant l'âge de 3 ans).
- La réponse au DDAVP s'améliorant avec l'âge, les enfants considérés non-répondeurs au DDAVP à un jeune âge (<10 ans) devraient être soumis à un nouveau test de provocation par le DDAVP à un âge plus avancé.

INDICATIONS

- Hémophilie A légère (FVIII:C >5%)
- Maladies de von Willebrand, exclusion faite pour le type 2B (contre-indiqué) et 3 (sans bénéfice)
- Troubles de la fonction plaquettaire divers
- **Contre-indication:** Age < 3 ans, maladies de von Willebrand type 2B (risque de thrombocytopénie sévère), patient avec antécédent de convulsions

PRECAUTIONS

- Avertir le patient que le test va avoir une durée de 4 heures (sur une demi-journée)
- Avertir le patient des possibles effets secondaires de l'Octostim®.
- Restriction hydrique à 900ml/m2 pendant les 24h qui suivent le test, car risque d'intoxication à l'eau chez l'enfant.
- Pas de prise de médicaments avec un effet antiplaquettaire (AINS, y compris ibuprofène et aspirine) depuis au moins 10 jours.
- Le patient doit être allongé pendant toute la durée du test, l'Octostim® pouvant provoquer une hypertension artérielle et des manifestations de type flush (rougeur, chaleur, céphalées, légère tachycardie)
- **Effets indésirables fréquents :** Hypertension artérielle (plus rarement hypotension) transitoire, flush, céphalées, nausées, douleurs abdominales.
 - Cave : plus l'enfant est jeune, plus le risque de rétention hydrique avec diminution de l'osmolarité sérique et de la natrémie est grand. Dans les cas sévères, risque de convulsions (contre-indiqué avant l'âge de 3 ans ou chez un patient avec notion de convulsions)



GUIDELINES CLINIQUES : TEST OCTOSTIM® (DDAVP) I.V.

PRESCRIPTION

- Le test au DDAVP (Octostim®) est prescrit par le médecin qui a vu le patient et a discuté le test avec le patient (et ses parents/responsable légaux) lors d'une consultation hématologique au CHUV.
- La prescription est faite selon les feuilles de prescription (roses) indiquant : test de DDAVP (Octostim®) selon protocole (cf. ci-dessous). Ajouter éventuellement tout autre examen souhaité, le cas échéant.
- Si des tests de la fonction plaquettaire sont demandés, il faudra planifier le test d'Octostim® après concertation avec le laboratoire d'hémostase au 44206 pour définir le jour pendant lequel ces tests peuvent être effectués.

MATERIEL

- Ampoules d'Octostim® i.v. à 15ug/ml
- Flex de NaCl 0,9% selon restriction hydrique
- Monovettes pour tests sanguins (FVIII:C, vWF:Ag, vWF:Rco, minimum 6ml)

DEROULEMENT

- Peser et mesurer le patient
- Calculer la dose: 0,3ug/kg d'Octostim® et les diluer dans 50ml de NaCl 0,9% (Ampoules d'Octostim® IV à 15ug/ml)
- Poser la voie veineuse.
- Respecter avec précision le temps pour effectuer les différents prélèvements sanguins :
 - T - 15' : Contrôler le pouls et la tension artérielle (TA)
Faire les tests sanguins suivants : FSC, groupe sanguine, TP, aPTT, TT, Fibrinogène, PFA (épi/ADP), facteur VIII (FVIII), von Willebrand facteur antigénique (vWF:Ag) et von Willebrand facteur activité (vWF:Ac), autres selon O.M.
 - T 0' : Administrer l'Octostim® i.v. sur 30 minutes
 - T 30' : Mettre la perfusion de NaCl 0,9% selon restriction hydrique
Contrôler le pouls et la TA
 - T 90' : Faire les tests sanguins suivants : PFA (épi/ADP), aPTT, FVIII, vWF:Ag, vWF:Ac
 - T 120' : Arrêter la perfusion de NaCl 0,9%
 - T 240' : Faire les tests sanguins suivants : PFA (épi/ADP), aPTT, FVIII, vWF:Ag, vWF:Ac
Contrôler le pouls et la TA

RÉFÉRENCES

- Lessinger C. et al, Desmopressin (DDAVP) in the management of patients with congenital bleeding disorder, Haemophilia(2014),20, 158–167
- Castaman G. et al. Response to desmopressin is influenced by the genotype and phenotype in type 1 von Willebrand disease (VWD): results from the European Study MCMMDM-1VWD. Blood 2008 Apr 1; 111(7):3531-9.

GUIDELINES CLINIQUES : TEST OCTOSTIM® (DDAVP) I.V.

PROTOCOLE INFIRMIER DE L'HÔPITAL DE JOUR CHUV, BH11

Date :

Infirmière :

Médecin (prescripteur/responsable) :

Type d'anomalie de la coagulation (suspectée / confirmée) :

Poids (kg) :

Taille (cm) :

SC (m²) :

Dose d'Octostim i.v. (0,3 mcg/kg) = mcg sur 30' i.v.

Quantité de NaCl 0,9% (900ml/m²/24h) = ml/24h, doncml/2h i.v.

	Avant Octostim	Après Octostim			
		30 minutes	90 minutes	120 minutes	240 minutes
Heure					
Pouls (/mn)	/	/			/
TA (mmHg)	/	/			/
FSC. Groupe, Rh. TP, aPTT, TT, Fibrinog.	/				
aPTT seul			/		/
PFA (épi/ADP)	/		/		/
FVIII, vWF _{Ag} , vWF _{Ac}	/		/		/
Autres					

Tel. garde d'hématologie/oncologie pédiatrique : 079 556 72 54.