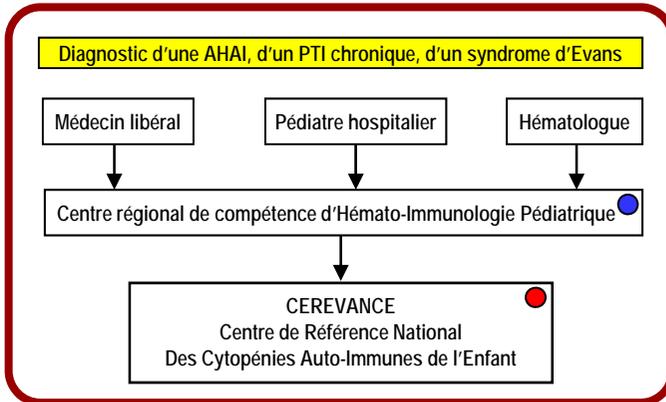




SFP - SHIP



Liberté • Égalité • Fraternité  
RÉPUBLIQUE FRANÇAISE  
Ministère de la Santé  
et des Solidarités

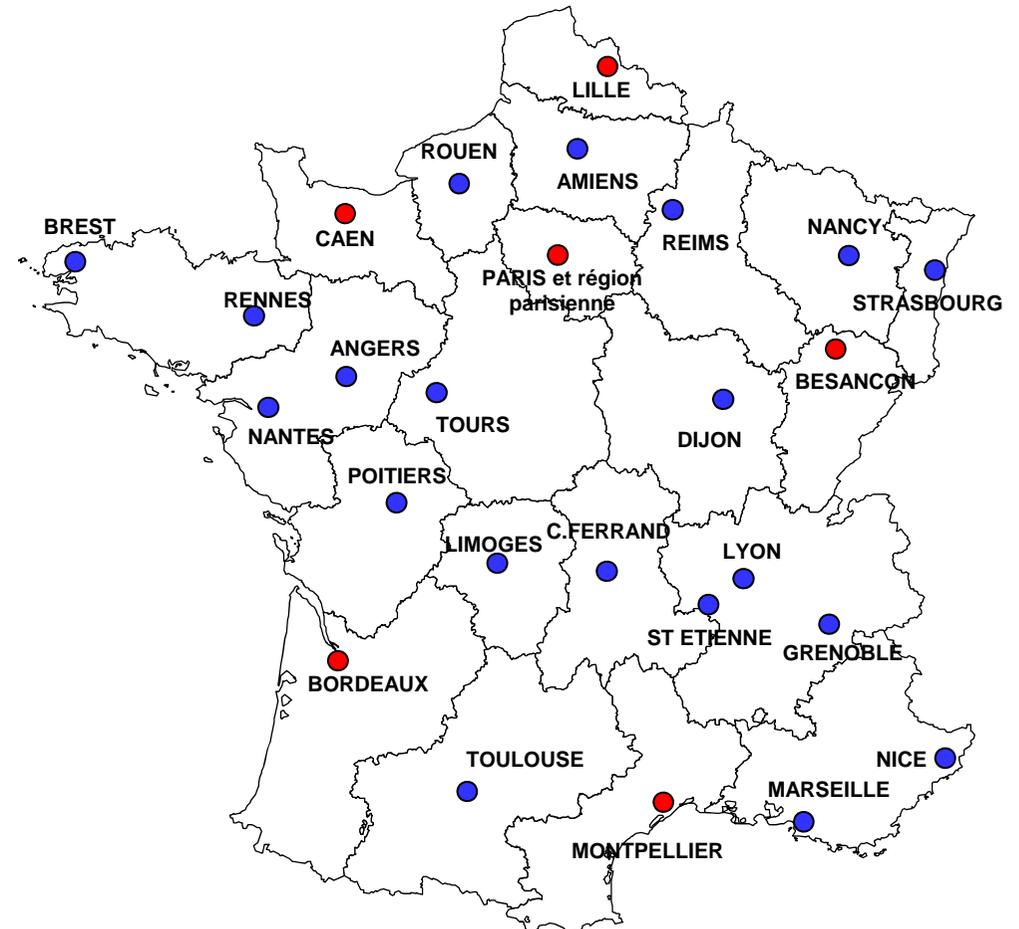


<b>BORDEAUX</b> <u>Centre coordonnateur</u>	<b>Pr Y.PEREL , Dr N.ALADJIDI</b> Te: 05.57.82.02.61, Fax :05.57.82.02.79 e-mail : nathalie.aladjidi@chu-bordeaux.fr
<b>PARIS-Trousseau</b>	<b>Pr G. LEVERGER, Dr MF COURCOUX</b> Tel: 01.44.73.60.62, Fax : 01.44.73.65.73 e-mail : guy.leverger@trs.aphp.fr
<b>PARIS-Robert Debré</b>	<b>Dr T. LEBLANC</b> Tel: 01.42.49.97.37 , Fax : 01.42.49.98.23 e-mail : andre.baruchel@sls.ap-hop-paris.fr
<b>PARIS-Necker</b>	<b>Pr A. FISCHER, Dr B. BADER-MEUNIER</b> Tel : 01.44.49.48.22, Fax : 01.44.49.50.70 e-mail : brigitte.bader-meunier@nck.aphp.fr
<b>BESANCON</b>	<b>Pr P. ROHRLICH</b> Tel : 03.81.66.90.24, Fax : 03.81.21.87.92 e-mail : prohrlich@chu-besancon.fr
<b>MONTPELLIER</b>	<b>Dr E. JEZIORSKI</b> Tel: :04.67.33.66.30, Fax : 04.67.33.66.17



# CEREVANCE

cytopénies auto-immunes de l'enfant



Améliorons la prise en charge en ville et à l'hôpital



## DIAGNOSTIC

### Des maladies auto-immunes rares de l'enfant et de l'adolescent

- ✓ **Purpura thrombopénique immunologique (PTI) ( 500-900 cas / an en France)**
  - ❖ Plaquettes < 100 000 G/L à 2 reprises, sans cause constitutionnelle ou acquise.
  - ❖ Nouvellement diagnostiqué (< 3 mois), persistant (3-12 mois) ou chronique (> 12 mois)
- ✓ **Anémie Hémolytique auto-immune (AHA) (20-30 cas / an en France)**
  - ❖ Hb < 11 g et hémolyse biologique (réticulocytes > 120 000 G/L, haptoglobine basse, bilirubine élevée) et test de Coombs positif, sans cause constitutionnelle d'hémolyse.
- ✓ **Syndrome d'Evans (5-10 cas / an en France)**
  - ❖ Association simultanée ou dissociée dans le temps d'une AHA et d'un PTI ( les deux cytopénies peuvent survenir à plusieurs années d'intervalle)

### Présentation générale

- ✓ Peuvent toucher **l'enfant à tout âge**, pic de fréquence entre 2 et 5 ans.
- ✓ Sont souvent déclenchées par **un épisode infectieux à documenter**.
- ✓ Sont parfois associées à des **antécédents familiaux immunologiques**, ou à **une pathologie immunologique** (maladie auto-immune systémique ou d'organe, déficit immunitaire), qui peut apparaître secondairement.
- ✓ **Peuvent être graves** : brutalité de la cytopénie initiale (risque de syndrome hémorragique, choc, malaise, insuffisance rénale), caractère imprévisible des poussées, infections, contexte immunologique sous jacent, infections sous traitements.
- ✓ **Ont une évolution imprévisible** : transitoire d'allure post-infectieuse, ou prolongée par l'association à une pathologie immunologique.

### Examens utiles selon le contexte

- ✓ L'objectif est de rechercher au diagnostic et dans l'évolution, une maladie auto-immune systémique ou d'organe, ou un déficit immunitaire.
- ✓ Ce contexte immunologique est plus fréquent pour les AHA et les syndromes d'Evans que pour les PTI.
  - NFS, réticulocytes, frottis
  - LDH, haptoglobine
  - Ionogramme, transaminases, GGT, bilirubine
  - Hémoglobinurie, hématurie, protéinurie
  - TP, TCK, Fibrine, anti-prothrombinase
  - Groupe sanguin, Test de Coombs, MAIPA
  - IgG, IgA, IgM, sous classes (si > 2 ans)
  - Phénotypage lymphocytaire
  - FAN, ADNA, antiphospholipides, C3, C4, CH50
  - Sérologies / PCR / cultures : mycoplasme, EBV, CMV, parvovirus, HIV, VZV...
  - Imagerie thorax, abdomen

## PRISE EN CHARGE

### Prise en charge thérapeutique et mesures d'accompagnement

- ✓ **Hospitalisation initiale**, soins de support, annonce du diagnostic et du projet de soins. Selon les cas : immunoglobulines polyvalentes, corticoïdes, rituximab, azathioprine, mycophénolate, ciclosporine, splénectomie, analogues de la thrombopoïétine, greffe...
- ✓ **Surveillance longue durée, des événements infectieux** (diagnostic microbiologique et traitement efficace), **des événements immunologiques** (diagnostic précoce : clinique et bilan annuel simplifié), **du développement staturo-pondéral et général**.
- ✓ **Maintien du projet scolaire, de la vie familiale, des loisirs, en toute sécurité** (information / formation sur les modalités de surveillance, Projet d'Accueil Individualisé pour l'école, aménagement des activités sportives...)
- ✓ **Pour les formes prolongées plus de 6 mois, avec incertitude évolutive : soutien psycho-social et familial** : prise en charge à 100%, aides complémentaires par la MDPH ...

### Organisation des soins : suivi spécialisé longue durée et urgences

- ✓ **Médecin traitant (généraliste ou pédiatre), pédiatres hospitaliers de CHG ou de CHU (urgences, hématologie, pneumologie, infectiologie, néonatalogie...)** : diagnostic initial, accueil en urgence, partage du suivi
- ✓ **Centre de compétence régional, centre d'hématologie pédiatrique de proximité** : diagnostic différentiel / étiologique à la période initiale, recours régional pour les urgences, discussions diagnostiques ou thérapeutiques, suivi au minimum annuel, longue durée.
- ✓ **Centre de référence national (CEREVANCE)** : coordination du réseau national de soins, recours / expertise de deuxième ligne si nécessaire pour discussions diagnostiques ou thérapeutiques, rédaction de procédures, organisation de la recherche épidémiologique, clinique, fondamentale et thérapeutique, diffusion de l'information, mise en contact avec l'association des familles.
- ✓ **Relai, si nécessaire, dans l'équipe d'hématologie ou de médecine interne adulte correspondante de la région**, en lien avec le centre de référence des cytopénies auto-immunes de l'adulte (Pr B. Godeau, Henri-Mondor)

Inclusion de tous les enfants et adolescents dans la cohorte nationale prospective de suivi des cytopénies auto-immunes de l'enfant ouverte en France en 2004 (coordination à Bordeaux)