



AFMD. Lille, 2017

T. Leblanc

Certains pts ABD prennent des corticoïdes en plus des transfusions: indications & contre-indications?

Consensus pour ne pas associer: peu de bénéfices & toxicité associées des 2 approches...

Toute CT, +++ si $> 0,3$ mg/kg chez l'enfant et > 10 mg au long cours chez l'adulte est toxique

Exceptions?

Transfusions: quand & à quel volume transfuser?

Ce qu'il faut & aussi souvent qu'il faut!

Habituellement:

- **Pt adulte:** 2 à 3 CG toutes les 4 semaines
- **Enfant:** essayer d'avoir un rythme de 4 semaines en gardant une Hb résiduelle satisfaisante:
 - 1^{ère} année de vie: maintenir Hb > 8 g/dL
 - Au delà: Hb résiduelle de 7 à 8 g selon tolérance

Formule: $\text{Vol (ml)} = \Delta\text{Hb} \times \text{poids (Kg)} \times 3 \text{ à } 4$

NB1: besoins augmentent avec l'âge

NB2: tenir compte du degré de surcharge & des « efforts » acceptés en termes de chélation

Effets secondaires des transfusions

Surcharge en fer systématique (1 ml de CG = 1 mg de fer)

Risque transfusionnel:

Vacciner contre le VHB +++

- infections: virus: VIH, VHB, VHC,... & aussi bactéries
- Erreurs transfusionnelles...
- Surcharge volémique

Allo-immunisation: problèmes:

- Difficultés de délivrance d'un produit compatible
- Grossesses: risque d'AC maternels contre des Ag érythrocytaires de l'enfant

Chelateurs: toxicité (1)

Déféroxamine (DFO) : DESFERAL®:

Os: croissance (petit enfant: < 30 mg/kg) & ostéoporose

Œil: rétinopathie: examen OPH & électrorétinogramme

Audition: surveillance de l'audiogramme

Lithiases rénales?

Infections (rares): Yersiniose, mucormycose

Prévention toxicité DFO

Respect des posologies maximales:

- Petit enfant (< 3 ans): 30 mg/kg/j
- Enfant & ado. en croissance: 40 mg/kg/j
- Adulte: pas de posologie > 50 en routine

Adapter dose à la ferritine: diminuer quand la ferritine baisse: garder IT < 0,025

(dose en mg/kg divisée par la ferritine en ng/ml)

Respecter le temps de passage: + il est long, + on est efficace & - on est toxique...

Chelateurs: toxicité (2)

Déférasirox (DFX): EXJADE®

Rash cutané: arrêt puis réintroduction

Effets digestifs: diarrhée +++

Rénaux:

- Élévation de la créatinine: toxicité à long terme?
- Tubulopathie: déshydratation & troubles ioniques
- Lithiases rénales

Cataracte: surveillance OPH (LAF)

Hépatites sévères +++

Prévention toxicité DFX

Horaire de prise

Donner la dose en 2 fois: +++ pour les troubles digestifs

Boire assez (de l'eau!)

Surveillance biologique

Intérêt de la PKC? De la PKG?

Adapter la dose à la ferritine +++

Chelateurs: toxicité (3)

Défériprone (DFP): FERRIPROX®

Actuellement « contre-indiqué » chez les pts ABD

Arthralgies & arthrites inflammatoires

Neutropénie & agranulocytose +++

Nausées, vomissements, douleurs abdominales

Carence en zinc

Prévention toxicité DFP

Education du patient/parents/médecins...

Surveillance des NFS?

+++ NFS à chaque fièvre

(ou symptôme ici inquiétant)

Doser le Zinc

Toxicité des chélateurs

Arrêter le chélateur au moindre doute +++: ce n'est pas un traitement vital à court terme +++

Adapter la chélation à la ferritine quand elle baisse +++ en dessous de 500 ng/ml

Surveillance & bilans systématiques...

Quand changer de chélateur?

Si effet secondaire

NB: peut être réintroduit avec un schéma différent

Si non efficace (ou poursuivi en association)

Pour des raisons de choix de vie & de QOL: à discuter avec le patient...

Comment adapter la corticothérapie au taux d'Hb?

En règle: pas d'adaptation: on donne la posologie la plus faible efficace: les « vrais » corticosensibles ont un taux d'Hb subnormal

NB: possibilité d'augmenter la posologie pour une semaine en cas de chute du taux d'Hb après une infection

Si corticosensibilité non optimale: compromis entre la toxicité & l'efficacité...

Apports en Calcium & vitamine D

Rappel: apports recommandés:

- 0 à 1 an : 400 UI/j
- 1 à 18 ans : 600 UI/j
- 19 à 70 ans : 600 UI/J
- > 70 ans : 800 UI/j

SFP: 1 ampoule 100.000 UI en NOV & FEVRIER

Si besoins augmentés: apports tous les 3 mois

Corticoïdes & capital osseux

Pas de dose sans impact

Au minimum: apports standards...

Suivi:

- **Avis diététicienne + BPC si apports alimentaires pauvres en calcium**
- **Intérêt du dosage de la 25(OH)D**
- **Ostéodensitométrie: plutôt à l'âge adulte**