

**AHAI DE L'ENFANT
RECOMMANDATIONS THERAPEUTIQUES**

EN URGENCE : EVALUER LES SIGNES DE GRAVITE

Cliniques	Age moins de 2 ans, malaise, choc, trouble de conscience, oligo-anurie
Hématologiques	Déglobulisation rapide, réticulopénie, insuffisance rénale

CORTICOTHERAPIE

Indication	<ul style="list-style-type: none"> - Mise en route URGENTE, surtout en cas de signes de gravité. - Discutable, sous réserve de contrôles quotidiens de la NFS et des marqueurs d'hémolyse, en cas d'infection documentée et test de Coombs positif de type complément avec agglutinines froides (mycoplasme, EBV, parvovirus) ET de bonne tolérance clinique ET d'Hb > 8 g.
Nature et voie d'administration	<ul style="list-style-type: none"> - Prednisone PO ou methyl prednisolone IV en cas de signes de gravité
Posologie initiale	<ul style="list-style-type: none"> - 2 à 3 mg/kg/j en 3 prises, sans dépasser 90 mg dose totale - En cas d'échec à J3 : augmentation possible à 4 mg/kg/j en 4 prises
Transfusions	<ul style="list-style-type: none"> - Indication URGENTE en cas de signes de gravité. - Contact précoce avec le médecin de l'EFS pour évaluation conjointe de l'équilibre bénéfice-risque : rarement, les autoAC peuvent masquer les alloAC, ou risquent d'hémolyser les GR transfusés. - Utiliser un débit lent de transfusion (6 à 8 heures) - Surveillance clinique attentive pendant la transfusion : FC, TA, douleurs abdominales / lombaires, hémoglobinurie (BU++).
Mesures associées	<ul style="list-style-type: none"> - Voie d'abord veineuse de qualité, hydratation - Oxygénothérapie éventuelle - Supplémentation en acide folique ou folinique - Restriction sodée, suppression des sucres rapides, maintien des apports calciques, vitamine D, information varicelle, suspension des vaccins
Décroissance initiale de la corticothérapie	<ul style="list-style-type: none"> - Pas avant 2 à 4 semaines : décroissance possible SI ET SEULEMENT SI une RC est obtenue (Hb > 11 g, réticulocytes < 120 000) et dure au moins 7 jours - Ne pas dépasser 7 jours à 4 mg/kg/j, 30 jours à 2 mg/kg/j
Modalités de décroissance de corticothérapie	<ul style="list-style-type: none"> - Diminuer de 0,2 mg/kg/15 jours jusqu'à 1 mg/kg/j (2 mois 1/2) ; puis de 0,1 à 0,2 mg/kg/mois jusqu'à l'arrêt. - Vérifier la NFS et les signes d'hémolyse à chaque palier. La persistance d'une hémolyse, à distinguer d'une réticulocytose de régénération seule, n'est pas toujours facile à affirmer ; on peut s'aider pour des LDH, de l'haptoglobine, de la bilirubine. - Conditions de décroissance : Hb > 11 g, ET réticulocytes <

	120 000. - Maintien du palier 15 jours de plus, si ces critères ne sont pas remplis, ou en cas de souci infectieux intercurrent.
Durée totale de la corticothérapie	- Test de Coombs de type complément isolé sans agglutinines froides : durée totale 3 à 6 mois - Test de Coombs de type IgG ou IgG+C : durée totale de 9 à 12 mois

DEFINITIONS DU STATUT POUR L'AHAI ET LE PTI

Le statut clinique et biologique de la maladie est défini à chaque évaluation : rémission complète durable (RCD), rémission complète (RC), rémission partielle (RP) ou non réponse (NR)

AHAI

- RCD** Absence de signe clinique d'anémie (grade 0)
Et Hb \geq 11g, et réticulocytes \leq 120 000
Et durée supérieure à 1 an sans traitement
- RC** Absence de signe clinique d'anémie (grade 0)
Et Hb \geq 11g, et réticulocytes \leq 120 000, V haptoglobine et bilirubine
- RP** Signes cliniques d'anémie (grade 1 ou 2)
Ou Hb 7 à 11g, et réticulocytes $>$ 120 000, V haptoglobine/bilirubine
- NR** Signes cliniques d'anémie sévères (grade 3 ou plus)
Ou Hb $<$ 7g

PTI chronique

- RCD** Absence de signe clinique d'hémorragie (grade 0)
Et plaquettes \geq 150 000
Et durée supérieure à 1 an sans traitement.
- RC** Absence de signe clinique d'hémorragie (grade 0)
Et plaquettes \geq 150 000
- RP** Signes cliniques d'hémorragies (grade 1 ou 2)
Ou Plaquettes entre 50 000 et 150 000
- NR** Signes cliniques d'hémorragie sévères (grade 3 ou plus)
Ou Plaquettes $<$ 50 000

EVALUATION DE L'EFFICACITE DE LA CORTICOTHERAPIE

Corticossensibilité	- Obtention d'une RC : Hb > 11 g et réticulocytes < 120 000
Corticorésistance	- Persistance de besoins transfusionnels au-delà de J14 de CT ≥ 2 mg/kg/j - Persistance d'une Hb < 10g, quels que soient les réticulocytes, à J30-45 de CT à 2 mg/kg/j
Corticodépendance	- Echec de décroissance de corticothérapie : au-delà de 3 mois de corticothérapie ≥ 1 mg/kg/j chez les petits enfants, ou 30 mg/j chez les grands enfants - Réapparition de besoins transfusionnels sous corticoïdes - Rechute après l'arrêt de la corticothérapie

TRAITEMENT DE 2ème LIGNE

En cas de corticorésistance, ou corticodépendance, ou intolérance

Mabthera*	- Bilan immunitaire complet pré-thérapeutique - Identifier les cofacteurs de risque infectieux - Vaccins : à mettre à jour avant début de traitement - Information sur les risques infectieux dans les mois qui suivent
	- Modalités : 375 mg/m ² /j S1 S2 S3 S4 - Prémédication anti-allergique / surveillance hémodynamique - Suivre la NFS et les signes d'hémolyse à chaque injection
	- Monitorer le dosage pondéral d'Ig et les CD19 - Discuter la perfusion prophylactique d'Ig - Prise en charge sans délai de tout épisode infectieux

Références

- G. Leverger et al, Treatment of autoimmune hemolytic anemias in children
Ann Pediatr (Paris). 1989 Oct;36(8):519-23. Review
- Y. Perel et al, Management of acute phase of autoimmune haemolytic anemia
Arch Pediatr. 2006 Jun;13(6):514-7. 2006 May 11
- G. Leverger et al, Chronic autoimmune hemolytic anemia: toward new treatments?
Arch Pediatr. 2006 Jun;13(6):517-9. 2006 May 11
- « JHD » Trousseau version Novembre 2005
- Rituximab