

# PROTOCOLE DE SYNDROME HEMOLYTIQUE ET UREMIQUE 2012

## QUAND Y PENSER... ?

Devant un enfant (+++ < 6 ans) avec vomissements, diarrhée (glairo-sanglante le plus souvent) avec pâleur, oligo-anurie...ou devant une anémie avec une insuffisance rénale aigue...surtout si absence de signe de déshydratation.

### Définition du SHU: Triade caractéristique

- Anémie hémolytique + schizocytes (> 2%)
- + Insuffisance rénale aigue (clairance de la créatinine < 90 ml/min avec formule de Schwartz 2009 :  $4.13 \times \text{taille (cm)} / \text{créatinine}$ )
- + Thrombopénie (souvent pas de purpura ni de saignement)

### 3 TYPES DE SHU :

- **Post infectieux**
  - o **typique post diarrhéique (shigatoxine) 90%**
  - o Pneumocoque
  - o Autre : grippe H1N1, HIV...
- Atypique, sans prodromes digestifs (anomalie génétique ou acquise de la voie alterne du complément, déficit congénital ou acquis en ADAMTS13, anomalie du métabolisme de la vitamine B12)
- Secondaires (toxique, lupus et anticoagulant circulant, HTA sévère..)

## I QUE RECHERCHER A L'EXAMEN CLINIQUE DANS L'URGENCE ?

-Evaluer l'**HYDRATATION** de l'enfant (surcharge hydrosodée ou déshydratation) et son **HEMODYNAMIQUE**

**-ANURIE ? (si oui depuis combien de jours ?)**

**-HTA et ses complications (Cérébrale, Oculaire, Cardiaque)**

**-CONSCIENCE** (score de GLASGOW), examen neurologique précis, crise convulsive voire état de mal convulsif ?

-Tolérance clinique de l'**ANEMIE** (risque d'hypoxie, risque d'hyperkaliémie liée à l'hémolyse )

-Les **COMPLICATIONS** (colite hémorragique, pancréatite aiguë (±diabète associé), hépatite, myocardite)

### EN PRATIQUE :

**POIDS, TAILLE, PRESSION ARTERIELLE, Température, FC, FR, SpO2, glycémie capillaire**

**Surcharge hydro-sodée ? (OAP ? Hépatomégalie ? œdème des membres inférieurs ? Signes d'insuffisance cardiaque ?)**

**Et examen clinique COMPLET en recherchant les COMPLICATIONS.**

## II L'URGENCE « METABOLIQUE »

**IRA : risque d'hyperkaliémie, de surcharge hydro-sodée, d'acidose métabolique**  
**EKG (ondes T amples pointues et symétriques, diminution de l'onde P, élargissement du QRS)**

## III POSER LE DIAGNOSTIC biologique de SHU

- NFS plaquettes, de SCHIZOCYTES (appel du labo d'hémato en garde pour les rechercher), réticulocytes
- Hémolyse : LDH si doute sur le mécanisme de l'hémolyse : haptoglobine, Coombs
- Urée créatinine

**NE PAS OUBLIER : GROUPE RHESUS x 2 et RAI**

**TP TCA (pour pose de KT de dialyse si besoin)**

## IV RECHERCHER LES COMPLICATIONS

### RENALES : TOUJOURS

Si urines : protéinurie/créatininurie, cytologie urinaire (HL/min), ionogramme urinaire et congeler un tube d'urine (pour le nouveau né)

#### **Ionogramme sanguin, pH capillaire, CO2 total**

Albuminémie

Calcémie, calcémie ionisée, phosphorémie

Uricémie

### CARDIAQUES

Radiographie de thorax : index cardio-thoracique, surcharge vasculaire (**toujours**)

Si élément clinique évocateur d'ischémie myocardique **et/ou si forme sévère de SHU avec atteinte neurologique, signe de défaillance** cardiaque : Troponine, ECG, échographie cardiaque

### DIGESTIVES

**TGO, TGP,  $\gamma$ GT, bilirubine**

**Lipase, glycémie**

Echographie abdominale si atteinte pancréatique

### NEUROLOGIQUES

Examen clinique++++, si Crise Convulsive → contrôle en urgence TA, glycémie, natrémie  
± EEG et IRM cérébrale (pas en urgence)

### INFECTIEUSES si fièvre

CRP, Recherche de foyer infectieux à la RT (SHU pneumococcique), PL (SHU pneumococcique), hémoculture

### AU TOTAL : BILAN BIOLOGIQUE : + cf page suivante « prélèvements orientés par l'histoire clinique »

#### SANG :

- urée, créat, glycémie, calcémie, calcium ionisé, protidémie, phosphorémie, albuminémie, uricémie, CO2 total, pH
- TGO, TGP,  $\gamma$ GT, bilirubine, lipase
- Troponine (si défaillance cardiaque)
- NF plaquettes, réticulocytes, schizocytes (appeler le labo en garde)
- LDH, haptoglobine, Coombs
- groupe phénotypé 2 déterminations, RAI
- CRP, hémocultures, PL si fièvre

#### SI URINES :

- Protéinurie/créatininurie, cytologie urinaire (HL/min)
- Ionogramme urinaire
- Congeler 1 tube d'urines pour le nouveau-né

## RECHERCHER L'ETIOLOGIE du SHU

### INTERROGATOIRE :

Anamnèse : (diarrhée glairo-sanglante dans les 21 jours précédents)  
 Consommation de produits laitiers ou jus de fruits non pasteurisés, de viande rouge (steak haché)  
 Contact avec des animaux de ferme  
 Consommation d'eau potentiellement contaminée (eau de puits, baignade dans les lacs ou étangs)

Age : si en période néonatale, penser au SHU atypique+++++

### PRELEVEMENTS ORIENTES PAR L'HISTOIRE CLINIQUE ++++

#### I Si suspicion de SHU typique post-diarrhéique : **SYSTEMATIQUE** (si selle aux urgences)

- Sérologie LPS E Coli (à contrôler quinze jours après) en indiquant « diagnostic suspecté de SHU »)  
 1 tube sec 5 mL à adresser au centre de biopathologie à Lille, avec fiche d'information à compléter (dans l'ordinateur avec le protocole SHU)
- Coproculture en précisant le diagnostic de SHU (milieu de culture spécial dit de MAC CONKEY)
- PCR vérotoxine dans les selles

#### II Si suspicion de SHU atypique (autres causes de SHU...) en accord avec le néphrologue :

##### Avant toute transfusion ou apport de PFC :

- ⇒ Complément : **C3, C4, CH 50 (TOUJOURS)** à envoyer en immuno au CHR de Lille
- ⇒ plus ou moins dosages antigéniques facteur B, facteur H et facteur I (sur avis néphrologue)
- ⇒ Et selon : étude génétique (faire signer un consentement aux deux parents et rédiger une lettre avec données anamnestiques, cliniques, biologiques) (gènes du facteur H, facteur I, CD46, C3 et thrombomoduline) :  
 5mL sur EDTA  
 (Dr V Frémaux Bacchi, laboratoire d'Immunologie Biologique de l'hôpital Européen Georges Pompidou, 20, rue Leblanc 75015 PARIS)
- ⇒ Si suspicion de PTT : **Protéase du facteur Von Willebrand (ADAMTS 13)** (tube à envoyer en hématologie au CHRU : 2 x2.5 ml sur citrate)
- ⇒ Si suspicion de SHU à pneumocoque : **Coombs globulaire et Recherche de l'antigène T (Thomsen-Friedenreich)** (1 microtube tube EDTA à adresser à l'EFS avec une feuille de renseignement clinique et prévenir au 21751 de l'envoi du tube et de la suspicion diagnostique)
- ⇒ **Anomalie du métabolisme de la vitamine B 12 : (nouveau né)**
  - Chromatographie des acides aminés sanguins et urinaires
  - Chromatographie des acides organiques urinaires
  - Homocystéine totale et plasmatique
  - Folates sériques et érythrocytaires
  - Ammoniémie

## TRAITEMENT SYMPTOMATIQUE

**(Prévenir le néphrologue d'astreinte ± la réanimation pédiatrique 46 879)**

- Pose de Voie Veineuse Périphérique sur les mains (**PAS AU PLI DU COUDE**), sur le bras dominant de préférence (au dos des mains ou des pieds)
- Scope FC, PA, SpO<sub>2</sub>, FR, PA
- Si anémie mal tolérée, hypovolémie, hypoxie : oxygénothérapie QSP SpO<sub>2</sub> > 94%
- Recueil de diurèse
- A JEUN
  
- **RESTRICTION HYDRO-SODEE = perfusion couvrant les pertes insensibles**

**Soluté glucosé 5% + Na<sup>+</sup> : 17 mg/kg/j + Gluconate de calcium: 10 mg/kg/j**

**PAS DE K<sup>+</sup> DANS LA PERFUSION DONC PAS DE POLYIONIQUE**

- **Volume par 24h = pertes insensibles :**

= 30 ml/kg nourrisson < 6 mois

= 20mL/kg (petit enfant)

puis 400 mL/m<sup>2</sup>

+ **Compensation de diurèse** /4h avec le même soluté initialement, + compensation des pertes digestives (aspiration naso-gastrique, diarrhée)

- puis adaptation secondaire selon le ionogramme sang et urine



**Attention : si hypovolémie et pas de surcharge vasculaire sur la radiographie de thorax (ICT < 0.5): faire une expansion volémique prudente de 10 mL/kg de SSI avec appel de la REA PED (46 879) pour discuter d'un transfert éventuel.**

**Une fois euvoémique : pertes insensibles + compensation de diurèse + compensation pertes digestives**

- **HYPERKALIEMIE : K<sup>+</sup> > 5,5 mmol/L (ECG+++ : ondes T amples pointues et symétriques, diminution de l'onde P, élargissement du QRS) :** Selon le retentissement cardiaque et la possibilité de traitement par voie orale

\* **Salbutamol nébulisation** (5mg=1ml) : 0,2 mg/kg (max 10 mg) à renouveler 15 à 30 minutes plus tard, à répéter si besoin, en l'absence de tachycardie majeure

\* **Ou Salbutamol IV** : 4 µg/kg sur 20 minutes sous scope, en dose de charge puis 0,5 à 1,5 µg /kg/minutes (si besoin)

\* **Résine échangeuse d'ions : Kayexalate** : 1 à 2 g/kg (per os ou intrarectal) (1 mesure = 15g) puis en 1 à 4 fois par jour

\* **+/- G30% : 1 ml/kg avec 0.1 UI/kg d'Actrapid en IV sur 30 minutes avec surveillance dextro** poursuivre avec G10% pour éviter hypoglycémie rebond

\* **Si trouble du rythme cardiaque uniquement**

➔ **Chlorure de calcium 10%** : 0,2 mL/kg en IVL de 2 à 3 minutes sous contrôle ECG à renouveler tant que les anomalies ECG persistent

## - HTA

\*\* Si surcharge hydro-sodée : **FUROSEMIDE de 2 à 5 mg/kg sur 30 min** (insuffisance rénale) en dose de charge


Si pas de relance de diurèse après la première dose de furosémide **NE PAS POURSUIVRE**

Si diurèse relancée : furosémide 1 mg/kg toutes les 4 à 6h (en IVL sur 30 minutes) (max 10 mg/kg)

\*\* Inhibiteur calcique : **NICARDIPINE (Loxen®) IV**: 0,5 à 3 µg/kg/min en continu,  
+- dose de charge si HTA menaçante ou crise convulsive : 10 à 20 µg/kg en 10 min  
voire **NICARDIPINE per os** 1 à 3mg/kg  
Se référer au protocole de prescription de **NICARDIPINE IV**

## - ANEMIE

Transfusion de culot globulaire non irradié phénotypé 10- 15 ml/kg déleucocyté (15 ml/kg ↑ Hb 2 g/dl)  
IVL sur 3-4 h selon tolérance

QUAND : si Hb < 6-7 g/dl ou mauvaise tolérance hémodynamique   
à apprécier en fonction

de **l'état clinique** objectif 8-9 g/dL sous surveillance hémodynamique rapprochée (risque OAP)  
du taux de potassium et de la calcémie **AVANT TRANSFUSION**

☺ jusqu'à 30-40 mmol/l de K+ dans les concentrés globulaires

Si dialysé : transfusion **LORS** de la dialyse si bonne tolérance clinique

**Ne pas transfuser avant d'avoir traité efficacement l'hyperkaliémie et normalisé la kaliémie**  
Pas de transfusion chez l'anurique avant contact avec le néphrologue d'astreinte **PREVOIR l'EER !!**

## - THROMBOPENIE : NE PAS TRANSFUSER EN PLAQUETTES car FAVORISE les MICROTHROMBI

sauf hémorragie grave après discussion avec le néphrologue

## - AJUSTEMENT DES MEDICAMENTS A LA FONCTION RENALE+++

Notamment : Antalgiques => **Paracétamol** : 15 mg/kg/prise, au max 3 prises par jour

**Nabulphine** : posologie diminuée de moitié x 4 par jour

**Attention à l'accumulation des sédatifs** : choisir celles qui ne s'éliminent pas par le rein, de préférence

 **PAS D'ANTIBIOTIQUE** dans les SHU post-diarrhée sauf cas particulier, à discuter avec les néphrologues

## EPURATION EXTRARENALE : indications :

- ⇒ **Surcharge hydro-sodée**
- ⇒ **Hyperkaliémie menaçante**
- ⇒ **Acidose métabolique**

### Techniques

**Dialyse péritonéale** en 1<sup>ère</sup> intention,  
en l'absence d'urgence vitale (OAP, HTA maligne, hyperkaliémie menaçante)  
en utilisant le plus souvent cathéter souple posé par le chirurgien (dialyse sur un cycleur)

**Hémodialyse** en urgence +- nécessité de plasmaphérèse

## - TRANSFERT EN REANIMATION PEDIATRIQUE (après discussion réa/néphro) :

- Trouble de conscience/ Coma/ Etat de mal convulsif
- Indication d'EER en urgence (troubles métaboliques et/ou surcharge hydro-sodée avec défaillance cardiaque ou OAP, HTA sévère)

## SURVEILLANCE :

Si l'enfant arrive sur la garde : surveillance continue en UHCD puis hospitalisation

### Clinique

Diurèse horaire (poche urinaire, pesée des couches, pas de sonde urinaire systématique)  
Poids 2 fois par jour,  
Bilan entrée sortie par 4 heures (ne pas oublier les pertes insensibles)  
Scope, Pouls, TA, FR, SpO<sub>2</sub>, conscience /heure  
T°, selles, vomissements, douleurs /3 heures  
Glycémie /6h  
Convulsion, conscience, mouvements anormaux

### Biologie : de façon parcimonieuse (car anémie)

Ionogramme sanguin, CO<sub>2</sub> total, fonction rénale, pH capillaire / 6 heures selon les anomalies  
NFS, schizocytes/ 24h initialement