

Quels examens complémentaires indispensables avant une chirurgie néonatale ?

Corinne LEJUS-BOURDEAU

Anesthésie – Réanimation Chirurgicale- Hôtel Dieu - HME

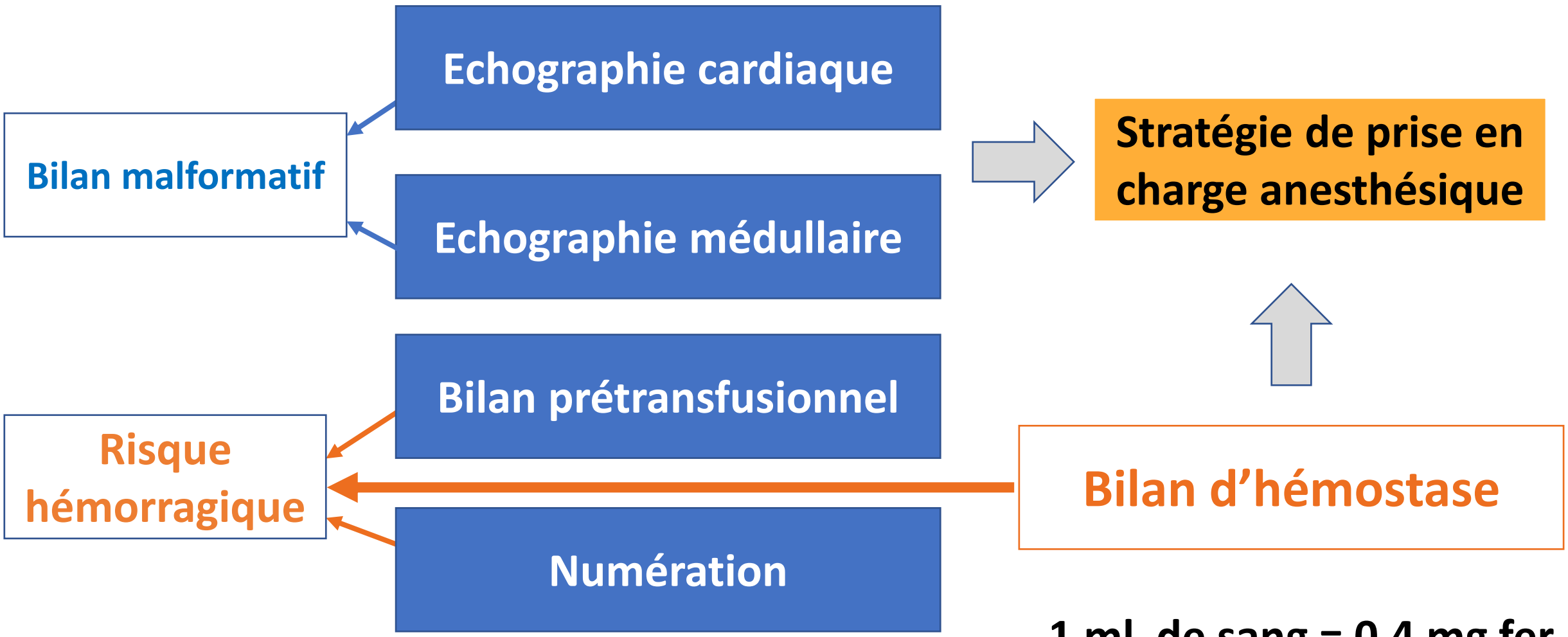
LE SiMU DE NANTES
LABORATOIRE EXPÉRIMENTAL DE SIMULATION DE MÉDECINE INTENSIVE DE L'UNIVERSITÉ DE NANTES

Les P'tits Doudous Nantais

Nantes Université

CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DE NANTES

Quels examens complémentaires !

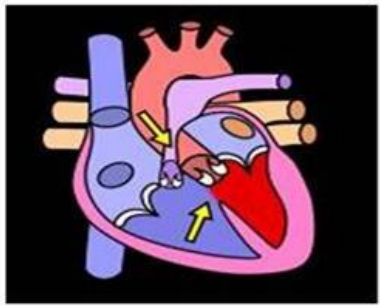


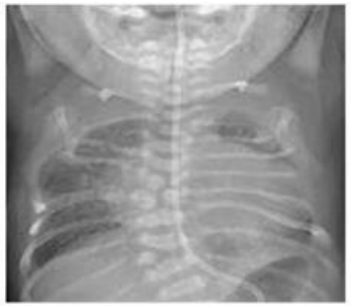
1 ml de sang = 0,4 mg fer

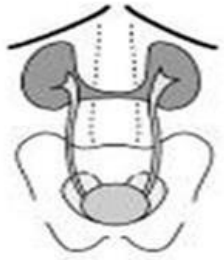
Echographie cardiaque

VACTERL





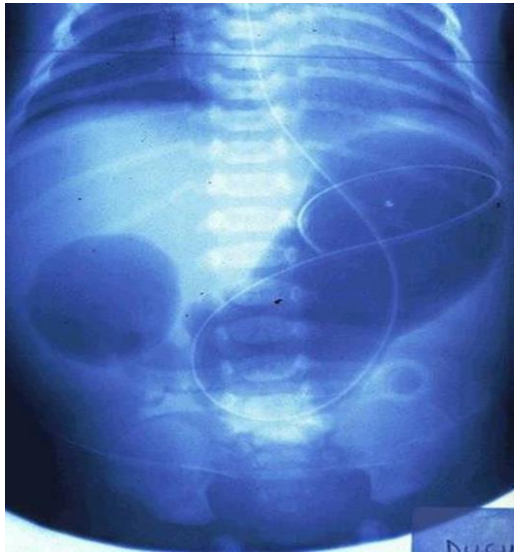








Omphalocèle



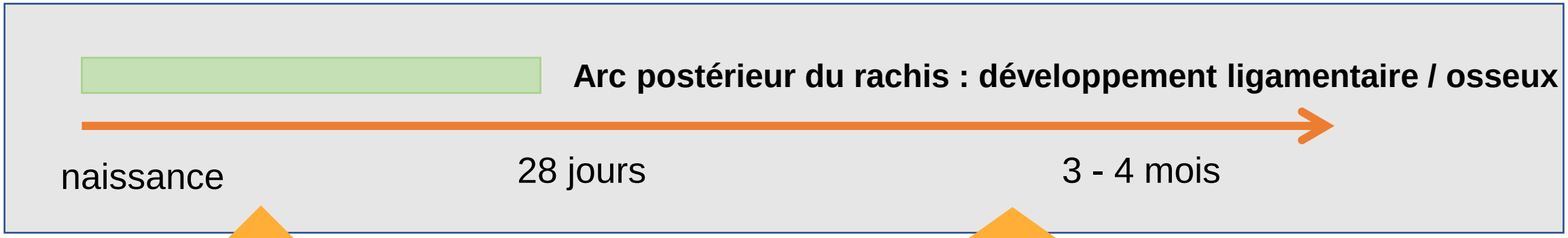


Atrésie duodénale

Indications de l'échographie médullaire



Journal d'imagerie diagnostique et interventionnelle 2018;1:338–347



Syndrome malformatif régional **anorectale** ou sacrococygienne



Dysraphisme spinal occulte
= **anomalie** du revêtement cutané lombosacré proche de la ligne médiane



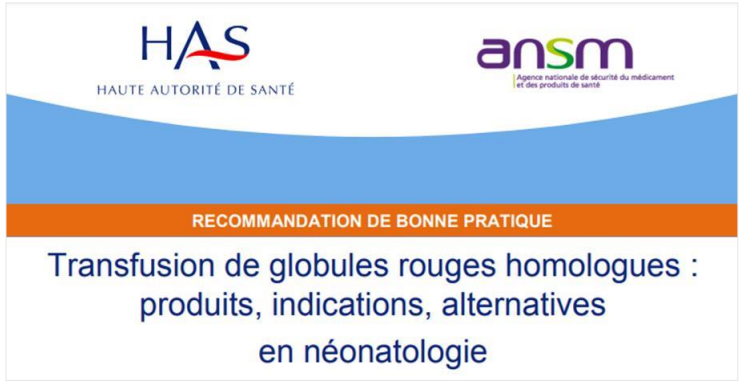


- Sinus dermique, Fossette lombo-sacrée
- Hypertrichose localisée
- Angiome cutané médian/paramédian
- Lipome/masse sous-cutanée
- Fossette sacrococygienne > 5 mm, > 25 mm de l'anus

Bilan prétransfusionnel

Molliex S et al. Examens préopératoires systématique. Ann Fr Anesth Reanim 2012;31:752-63

- En cas de d'intervention à risque de transfusion ou de saignement nul à faible, il est recommandé de ne pas prescrire de groupage sanguin et de RAI. **Grade 1 ⁻**
- En cas d'intervention à risque de transfusion intermédiaire ou élevé ou de saignement important, il est recommandé de prescrire un groupage sanguin et une RAI. **Grade 1+**



Particularités physiologiques du nouveau-né

Dispositions réglementaires spécifiques

Particularités physiologiques et transfusion



Maturation progressive du système immunitaire

Système ABO

- Antigènes présents dès la 5e semaine
- Expression définitive tardive
- Apparition progressive des anticorps naturels anti A et anti B (IgM) entre 0 et 6 mois

Système Rhésus Kell

- Antigènes présents chez le foetus

Interconnexion des circulations sanguines materno-fœtales

- Passage d'IgG maternelles chez le fœtus ➔ 3- 6 mois

Transfusion de globules rouges compatibles
avec l'enfant et la mère

Groupe ABO Des CGR		ENFANT			
		O	A	B	AB
MERE	?	O	O	O	O
	O	O	O	O	O
	A	O	A / O	O	A / O
	B	O	O	B / O	B / O
	AB	O	A / O	B / O	AB / A / B / O

D'après Pujol S et al, EFS, CHU de Bordeaux

C	Il est recommandé de disposer d'un résultat de recherche d'anticorps anti-érythrocytaires préalablement à la première prescription d'une transfusion de CGR chez un nouveau-né. Cette recherche est réalisée préférentiellement chez la mère sur un prélèvement effectué entre 72 heures avant l'accouchement et 4 mois *post-partum*. Le résultat de cette recherche est valide, que l'enfant ait été transfusé ou non, jusqu'à ses 4 mois d'âge civil et ce quel que soit le nombre de transfusions. À défaut, la recherche est réalisée chez l'enfant. Sa durée de validité est également de 4 mois, que l'enfant ait été transfusé ou non, et ce quel que soit le nombre de transfusions. Il est recommandé d'associer avant la première transfusion un test direct à l'antiglobuline (TDA) à la détermination de groupe chez l'enfant de moins de 4 mois d'âge civil.

Pas de typage sérique
Groupage provisoire < 6 mois

Test de Coombs

EJA

OPEN

Eur J Anaesthesiol 2022; **39**:252–260

ORIGINAL ARTICLE

Peri-operative red blood cell transfusion in neonates and infants: NEonate and Children audiT of Anaesthesia pRactice IN Europe

A prospective European multicentre observational study

Alexander Fuchs, Nicola Disma, Katalin Virág, Francis Ulmer, Walid Habre, Jurgen C. de Graaff, Thomas Riva, NECTARINE Group of the European Society of Anaesthesiology and Intensive Care Clinical Trial Network*

Nectarine network
6542 procédures
N = 5609 patients < 60 spc
165 centres européens

→

447 transfusions pour 406 patients
Transfusion = 6,9 (6,3 - 7,6)%

Cohorte nantaise 2019 (n = 200)





Divers	**15,4**
Occlusion digestive	**15**
Hernie inguinale	**12,9**
Anomalie pariétale	**11,5**
Sténose du pylore	**10,5**
Atrésie de l'oesophage	**8,4**
Chirurgie cardiaque	**8**
Anoplastie	**5,9**
Chirurgie urologique	**5,9**
Péritonite	**2,4**
Hernie diaphragmatique	**2,1**
Abcès marge anale	**1,7**

Faible risque transfusionnel

Âge médian 10 jours – 45% au cours de la première semaine de vie

Cohorte nantaise 2019 (n = 200)

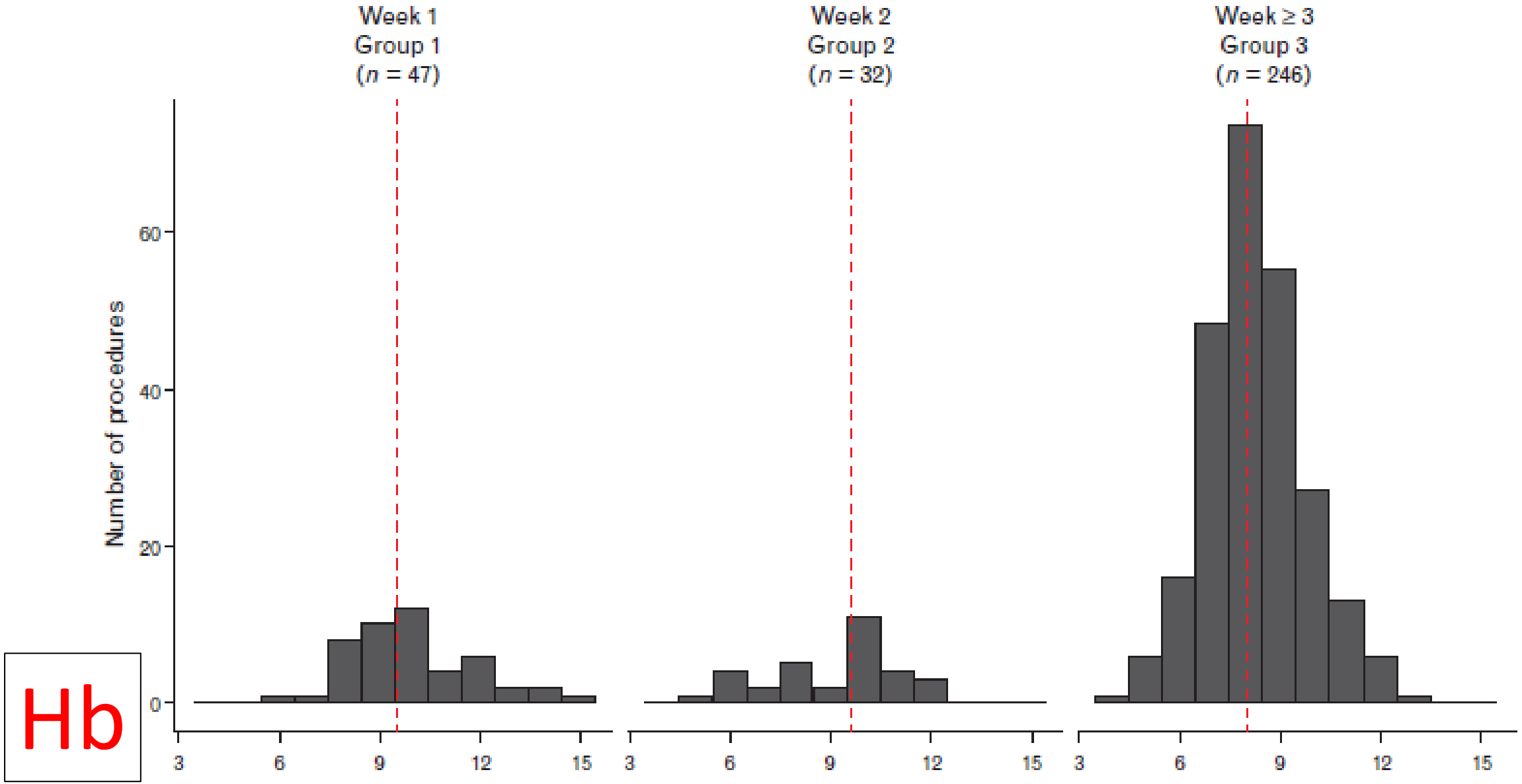




Divers	15,4
Occlusion digestive	15
Hernie inguinale	12,9
Anomalie pariétale	11,5
Sténose du pylore	10,5
Atrésie de l'oesophage	8,4
Chirurgie cardiaque	8
Anoplastie	5,9
Chirurgie urologique	5,9
Péritonite	2,4
Hernie diaphragmatique	2,1
Abcès marge anale	1,7

Faible risque transfusionnel

Âge médian 10 jours – 45% au cours de la première semaine de vie


Week 1
Group 1
(n = 47)
Week 2
Group 2
(n = 32)
Week ≥ 3
Group 3
(n = 246)
Number of procedures
0
20
40
60
3
6
9
12
15
Transfusion-triggering Hb (g dl–1)

Hb

HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

Agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé

SYNTHÈSE DE LA RECOMMANDATION DE BONNE PRATIQUE

Transfusions de globules rouges homologues : produits indications, alternatives

Néonatologie

Novembre 2014

Seuil transfusionnel

nouveau-nés ≥ 32 semaines ou > 1,5 kg et nourrissons

12 g/dl

- Cardiopathie congénitale cyanogène

10 g/dl

- Non stabilisé en réanimation
- Sous ECMO ou post-opératoire aigu de chirurgie cardiaque

8 g/dl

- En réanimation, stable, sans cardiopathie
- En postopératoire stable de correction d'une cardiopathie non cyanogène

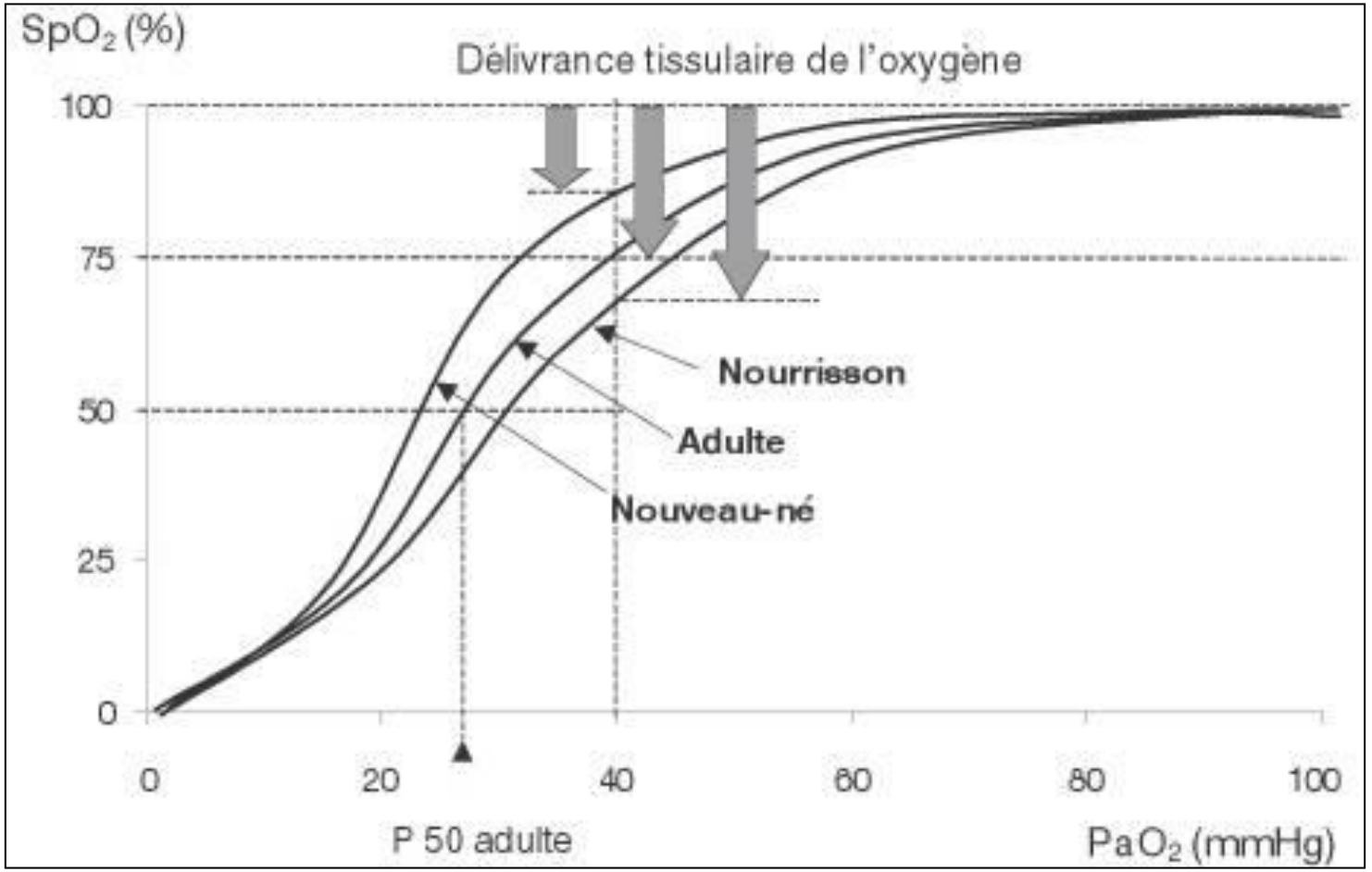
7g/dl

- Anémie sans signe clinique et réticulocytes < 100 G/l 7g/dl

Hémoglobine préopératoire ?

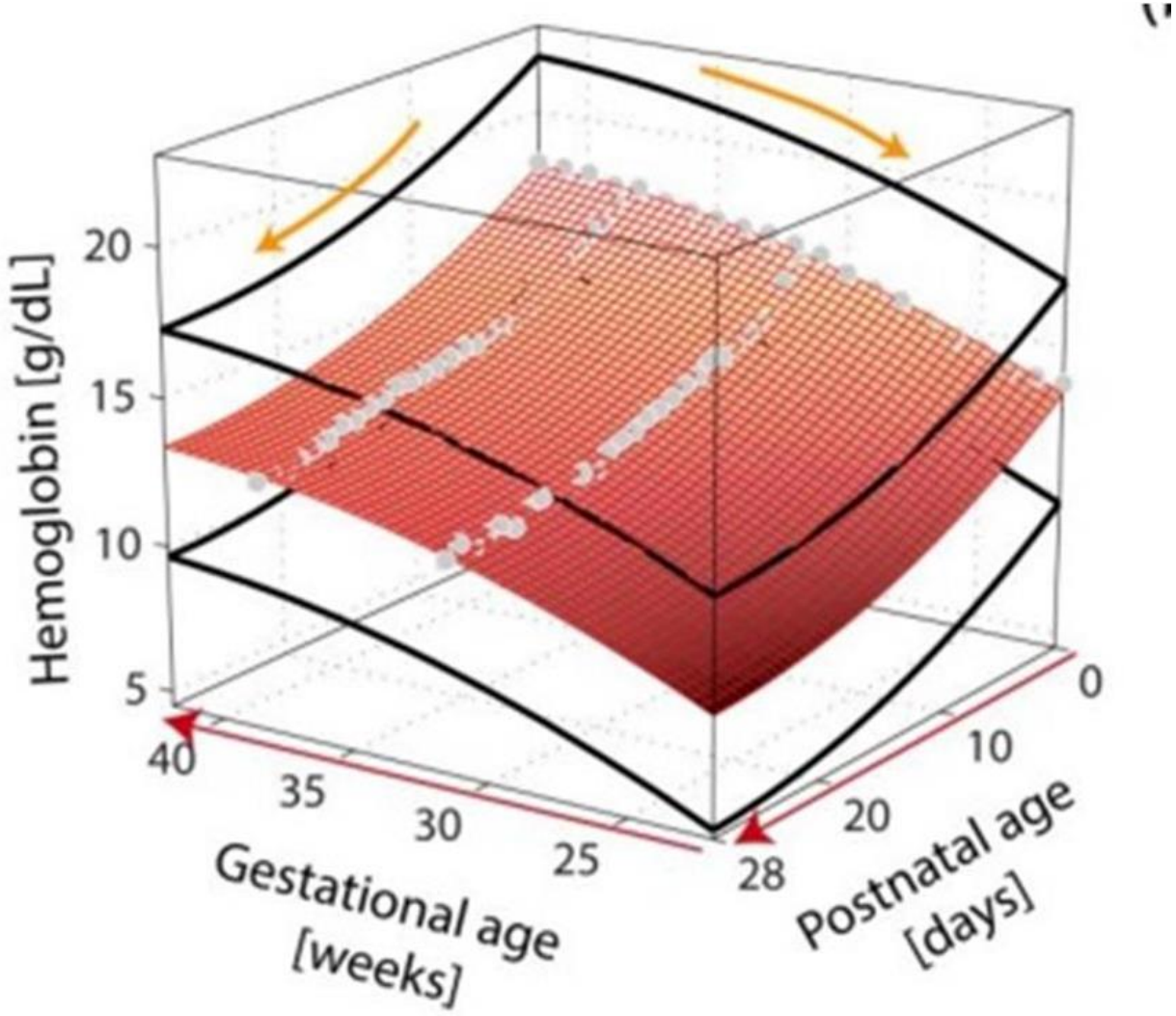


Hémoglobine foetale



Naissance = 60 - 80% de l'hémoglobine

Reference ranges for hematocrit and blood hemoglobin concentration during the neonatal period: data from a multihospital health care system.



Jopling J et al, Pediatrics 2009; 123: e333-7

EJA

Eur J Anaesthesiol 2013; **30**:142–162

GUIDELINES

Pre-interventional haemostatic assessment

Guidelines from the French Society of Anaesthesia and Intensive Care

Recommandations formalisées d'experts SFAR 2011

- Il est recommandé d'évaluer le risque hémorragique d'après l'anamnèse personnelle et familiale de diathèse hémorragique et d'après l'examen physique. Grade 1+
- Chez l'enfant qui n'a pas acquis la marche, il faut probablement prescrire un TCA et une numération des plaquettes afin d'éliminer certaines pathologies constitutionnelles de l'hémostase (ex. hémophilie). Grade 2+

EJA

Eur J Anaesthesiol 2013; **30**:142–162

GUIDELINES

Pre-interventional haemostatic assessment

Guidelines from the French Society of Anaesthesia and Intensive Care

Recommandations formalisées d'experts SFAR 2011

- Il est recommandé d'évaluer le risque hémorragique d'après **l'anamnèse personnelle** et familiale de diathèse hémorragique et d'après l'examen physique. Grade 1+
- Chez l'enfant qui n'a pas acquis la marche, il faut probablement prescrire un TCA et une numération des plaquettes afin d'éliminer certaines pathologies constitutionnelles de l'hémostase (ex. hémophilie). Grade 2+

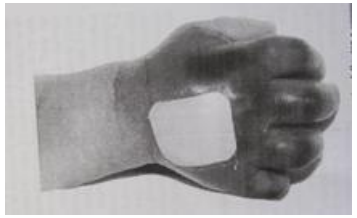
Antécédents personnels

- Pathologie hépatique, hématologique, septique

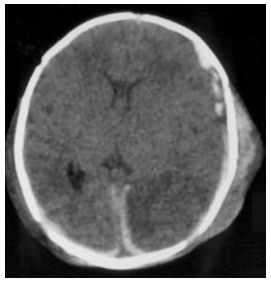
Symptomatologie hémorragique



- Céphalhématome ou bosse sérosanguine si voie basse à la naissance
- Hématomes significatifs lors des ponctions
- Ecchymoses cutanées
- Hémorragies intracérébrales, abdominales, pulmonaires
- Saignement à la chute du cordon ombilical

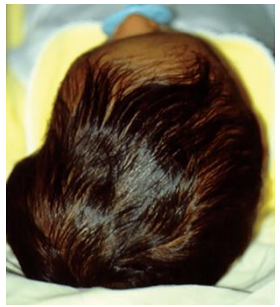


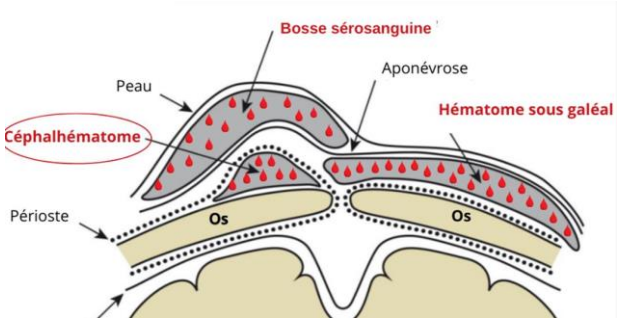












Hémorragies du système nerveux central et hémophilie

Yoffe G et al, J Pediatr 1988;113:333-6



N = 119 patients – 8 cas

Jours	TCA		Diagnostic
90	1,87	-	8 m
60	1,87	méningite	2 m
1	1,67	-	18 m
5	1,80	sepsis	11 m
1	2,07	céphalhématome	42 j

Hémorragies du système nerveux central et hémophilie

Yoffe G et al, J Pediatr 1988;113:333-6

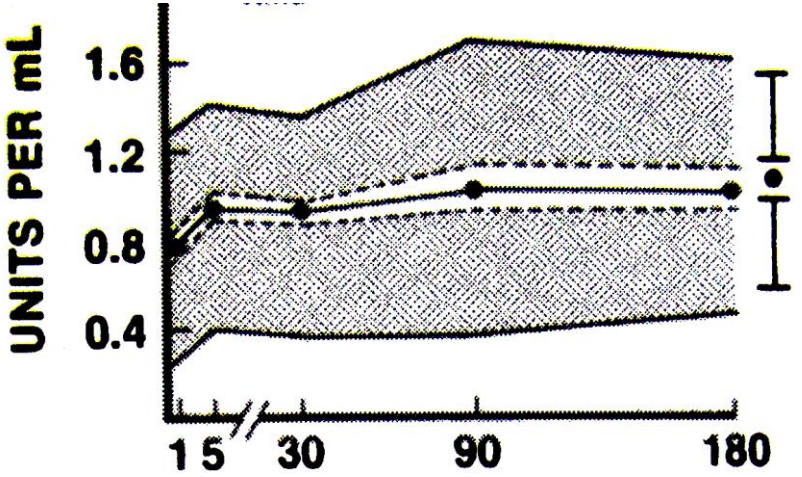


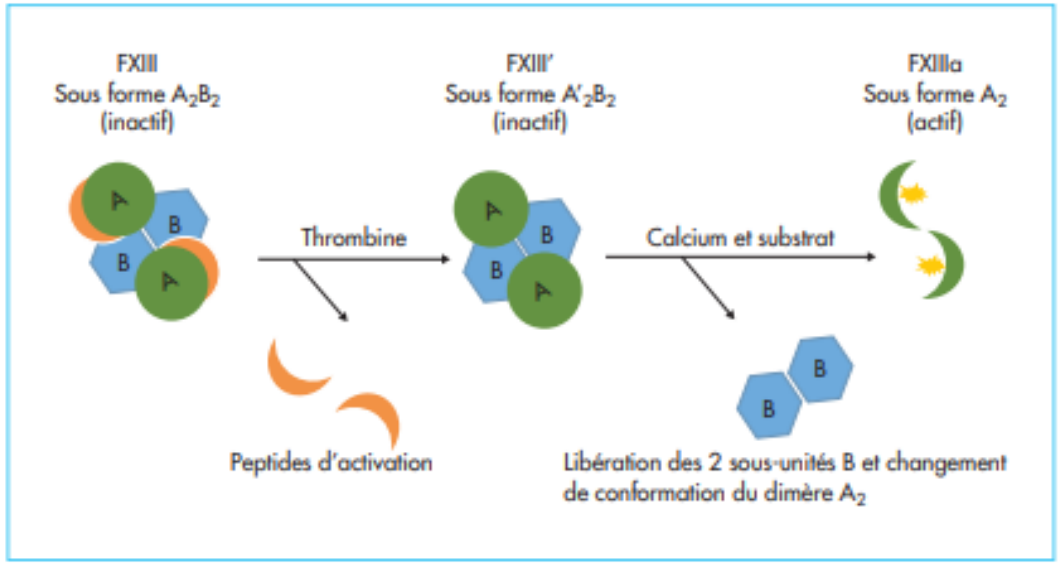
N = 119 patients – 8 cas

Jours	TCA		Diagnostic
90	1,87	-	8 m
60	1,87	méningite	2 m
1	1,67	-	18 m
5	1,80	sepsis	11 m
1	2,07	céphalhématome	42 j

Revue

Déficit congénital en facteur XIII en 2020 Prévalence, diagnostic clinique et biologique et modalités thérapeutiques





- 6 % des coagulopathies congénitales
- 80% des formes sévères = chute du cordon
- **Déficit non détecté par le TCA/TCK**

Augmenter la résistance du caillot, à la toute fin de la cascade de la coagulation
Amarrage du caillot à l'endothélium

Rugéri L et al, Hématologie 2020

EJA

Eur J Anaesthesiol 2013; **30**:142–162

GUIDELINES

Pre-interventional haemostatic assessment

Guidelines from the French Society of Anaesthesia and Intensive Care

Recommandations formalisées d'experts SFAR 2011

- Il est recommandé d'évaluer le risque hémorragique d'après l'**anamnèse** personnelle et **familiale** de diathèse hémorragique et d'après l'examen physique. Grade 1+
- Chez l'enfant qui n'a pas acquis la marche, il faut probablement prescrire un TCA et une numération des plaquettes afin d'éliminer certaines pathologies constitutionnelles de l'hémostase (ex. hémophilie). Grade 2+

Analyse de 804 cas d'hémophilie

Kasper CK et al, Haemophilia 2007;13:90-92

Hémophilie	Cas familiaux
Mineure ou modérée A ou B	70%
Sévère B	57%
Sévère A	45%

Autres cas étiquetés sporadiques
mais 88 % des mères et 19% des grands-mères porteuses

EJA

Eur J Anaesthesiol 2013; **30**:142–162

GUIDELINES

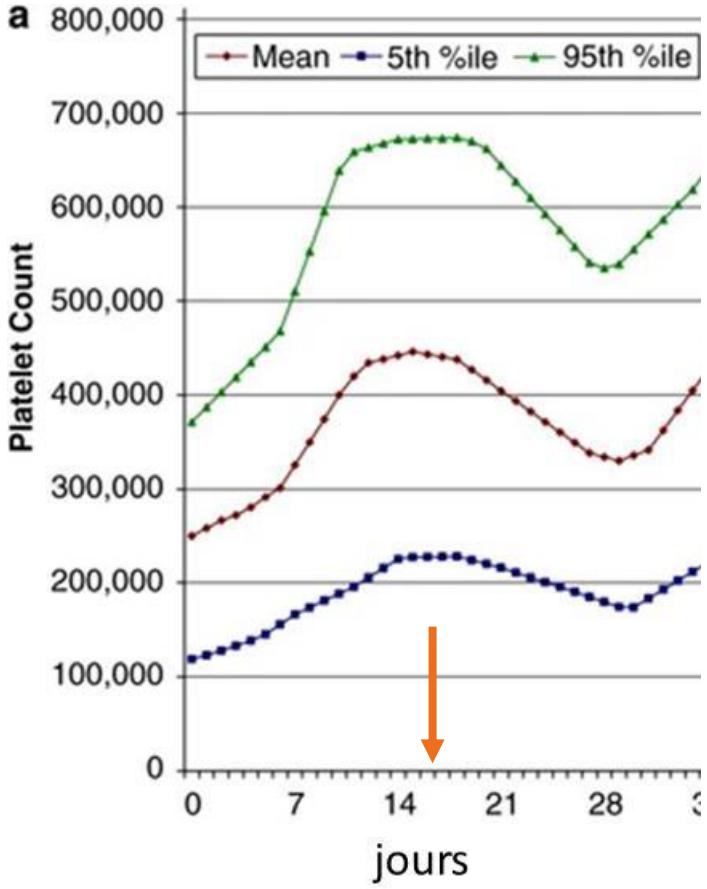
Pre-interventional haemostatic assessment

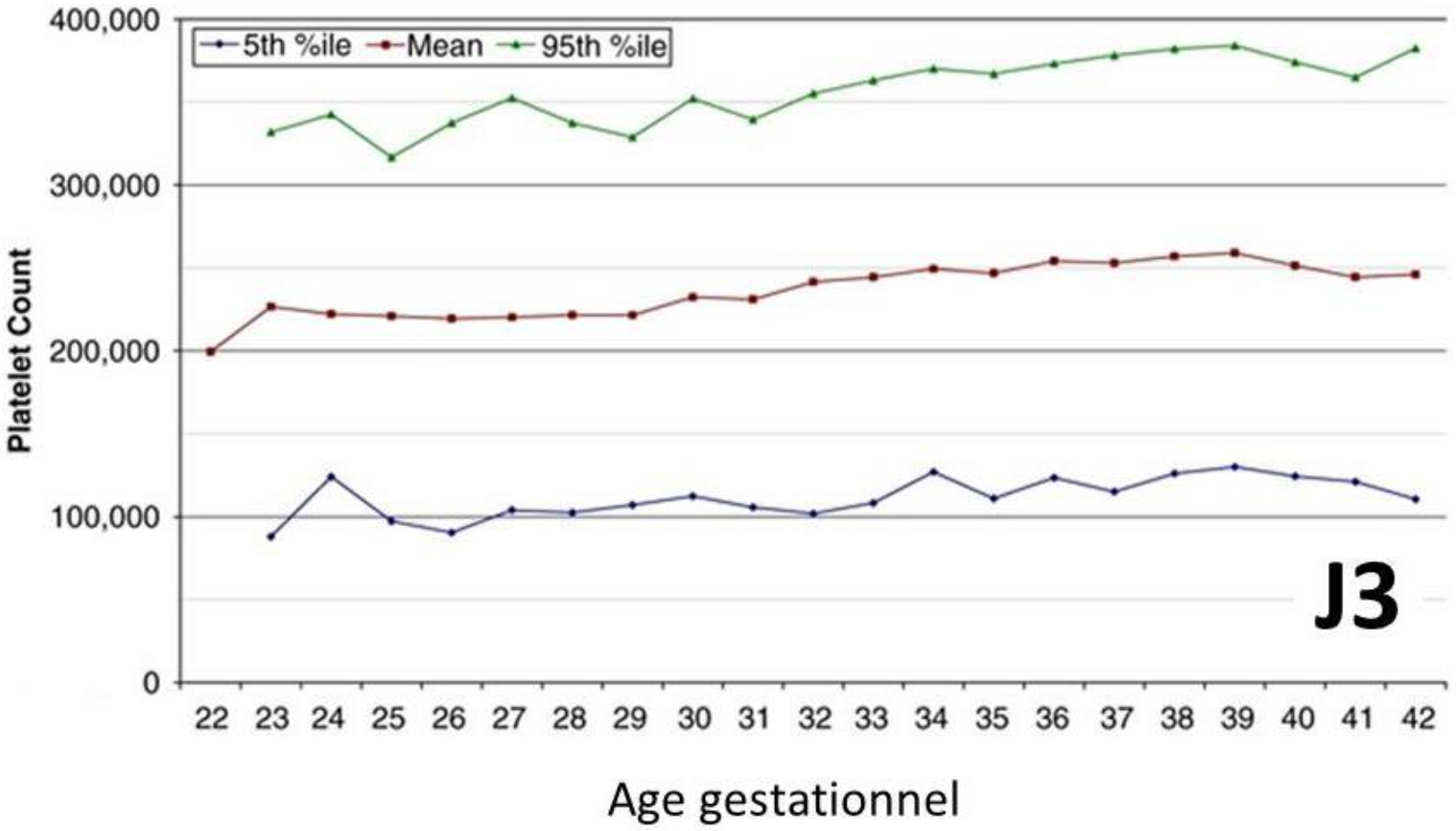
Guidelines from the French Society of Anaesthesia and Intensive Care

Recommandations formalisées d'experts SFAR 2011

- Il est recommandé d'évaluer le risque hémorragique d'après l'anamnèse personnelle et familiale de diathèse hémorragique et d'après l'examen physique. Grade 1+
- Chez l'enfant qui n'a pas acquis la marche, il faut probablement prescrire un TCA et une **numération des plaquettes** afin d'éliminer certaines pathologies constitutionnelles de l'hémostase (ex. hémophilie). Grade 2+

Platelet reference ranges for neonates, defined using data from over 47,000 patients in a multihospital healthcare system





Wiedmeier SE, et al, J Perinatol 2019;29:130-6.

Thrombopénie néonatale

20 à 30% des nouveau-nés hospitalisés en USI
< 150 000 plaquettes

Causes immunologiques

Pathologie auto-immune maternelle
Purpura thrombopénique idiopathiques – Lupus

Contexte de thrombopénie maternelle

Causes infectieuses

EJA

Eur J Anaesthesiol 2013; **30**:142–162

GUIDELINES

Pre-interventional haemostatic assessment

Guidelines from the French Society of Anaesthesia and Intensive Care

Recommandations formalisées d'experts SFAR 2011

- Il est recommandé d'évaluer le risque hémorragique d'après l'anamnèse personnelle et familiale de diathèse hémorragique et d'après l'examen physique. Grade 1+
- Chez l'enfant qui n'a pas acquis la marche, il faut probablement prescrire un **TCA** et une numération des plaquettes afin d'éliminer certaines pathologies constitutionnelles de l'hémostase (ex. hémophilie). Grade 2+

Aiguille	23 gauge (> 25 gauge : risque élevé d'hémolyse)
Tube	Microtube (1mL système ouvert)
Site de prélèvement	• Veineux ou artériel • Direct : goutte à goutte, tube ouvert (recommandé) • seringue (acceptable) • Cathéter central
Remplissage	• Recommandé : ≥ 90 % • Acceptable : ≥ 80 %
Transport	Rapide (prévenir l'activation et la coagulation du prélèvement)
Hématocrite > 55 %	• Saisie d'un commentaire qui décrit les conséquences sur les résultats • Ajuster la concentration en citrate : à éviter (perte de l'intégrité du tube)

Dominique Lasne[1,*], Marie-Françoise Hurtaud[2]

Revue Francophone des Laboratoires • N° 508 • Janvier 2019

Influence des variables préanalytiques: remplissage du tube

ANALYSES ou GROUPEMENT D'ANALYSES	TYPE DE TUBE	
Facteurs V + II + VII + X + Fibrine+ TCA	 1,3 ml	Microtube CITRATE bouchon BLEU
TP - TCA - Fibrine		
Facteurs VIII + IX + XI + Willebrand (activité + antigène)	 1,3 ml	Microtube CITRATE bouchon BLEU

130 µl

Avant d'ouvrir le bouchon et de prélever, penser à tapoter le microtube pour faire tomber l'anticoagulant liquide CITRATE au fond du tube.
Aussitôt après le recueil, reboucher le tube et le retourner 4 à 5 fois pour homogénéiser
Dans tous les cas, chaque tube d'Hémostase doit être rempli jusqu'au trait de jauge

Chuang J, Chest 2004;126:1262-6

Anciens prématurés

Saint Blanquat L et al, Paediatr Anaesth 2002;12:304-7

Etude rétrospective, hernie inguinale - rachianesthésie

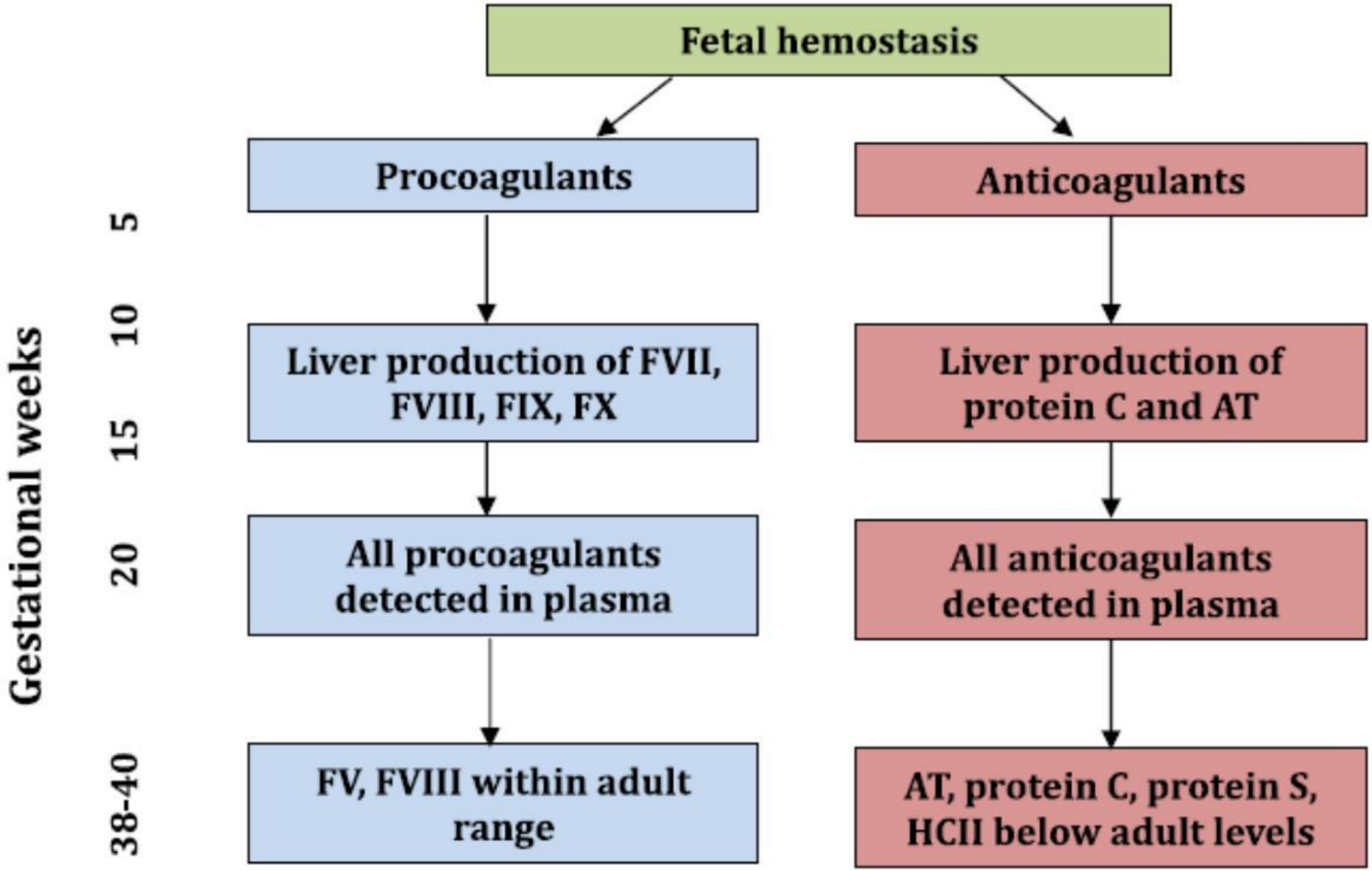
Age postconceptionnel	< 45 N = 106	> 45 N = 35
Terme (semaines)	31 ± 3	31 ± 4
Age (jours)	70 ± 26	115 ± 34
TP < 70 %	1,9 %	0 %
TCA > 40 s	60,4 %	14,3 %

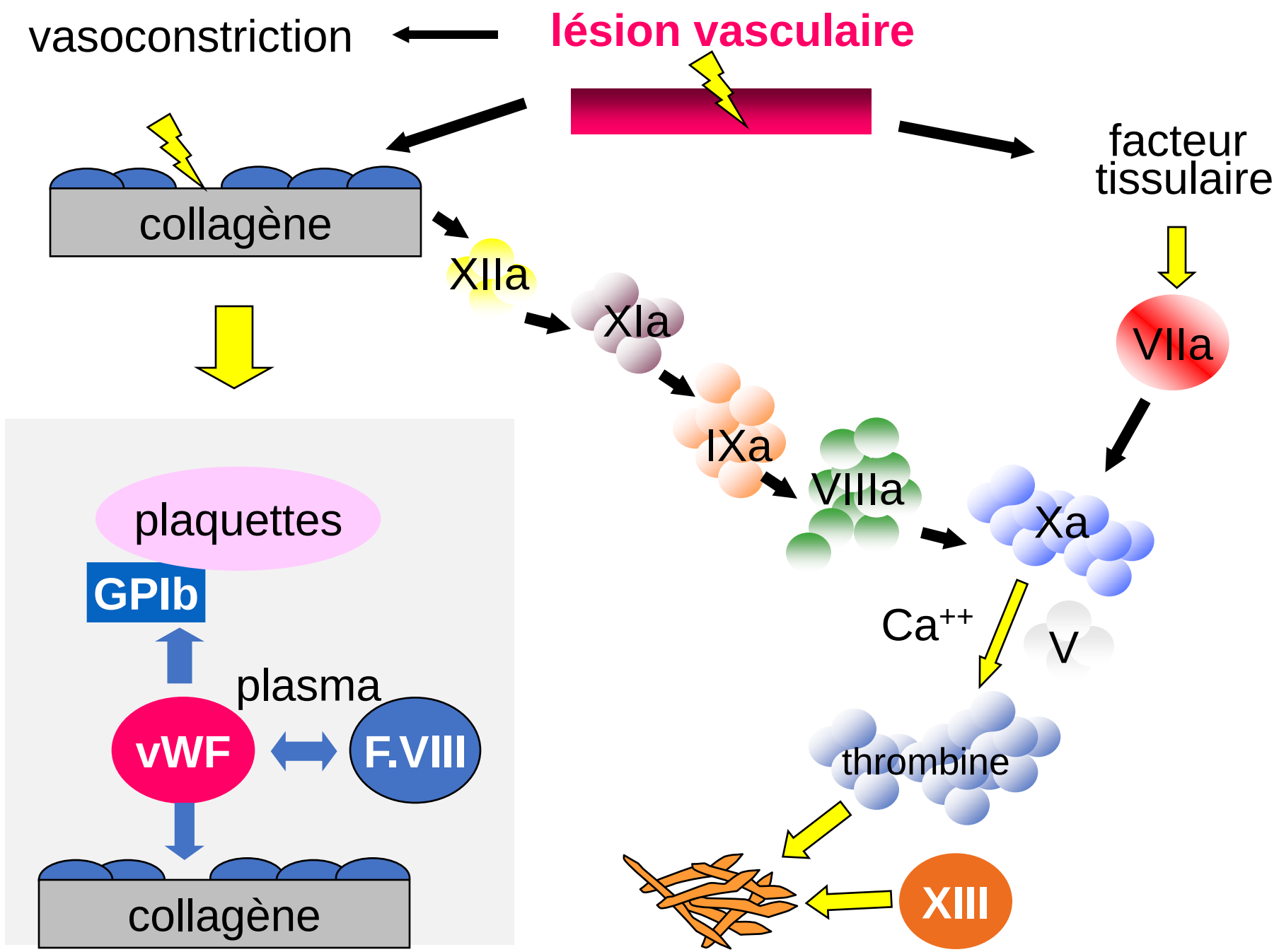
Valeurs usuelles TP et TCA chez le nouveau-né ?

- 1758 bilans d'hémostase, nouveau-nés < 21 jours
- Exclusion des échantillons inutilisables et des coagulopathies

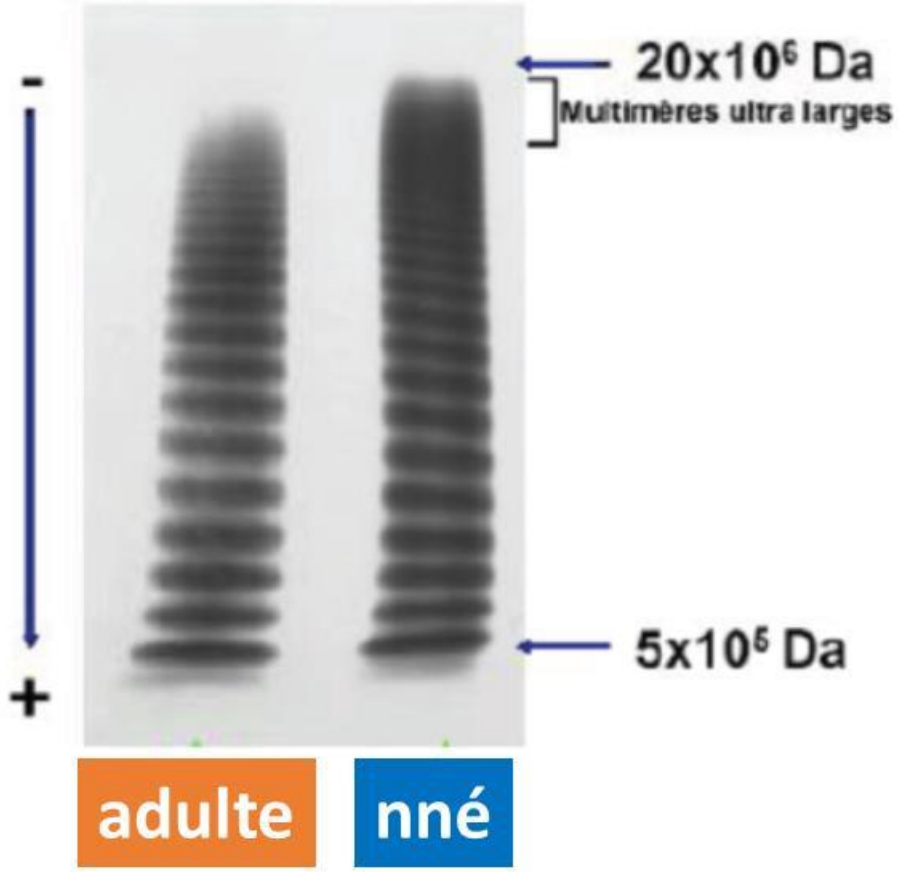
	J0 (n = 434)	J4 (n = 66)	J11-20 (n = 48)
TQ	**1,28 (1,06-1,5)**	**1,07 (0,85-1,32)**	**1,01 (0,8–1,23)**
> 1,08 (%)	**92**	**38**	**8**
TCA	**1,83 (1,71-1,96)**	**1,41(1,24-1,58)**	**1,29 (1,11-1,46)**

Lippi G et al, J Thromb Thrombolysis 2007;24:153-5


Fetal hemostasis
Procoagulants
Anticoagulants
Liver production of FVII, FVIII, FIX, FX
Liver production of protein C and AT
All procoagulants detected in plasma
All anticoagulants detected in plasma
FV, FVIII within adult range
AT, protein C, protein S, HCII below adult levels
Gestational weeks
5
10
15
20
38-40


vasoconstriction
lésion vasculaire
facteur tissulaire
collagène
XIIa
XIa
IXa
VIIIa
VIIa
Xa
Ca++
V
thrombine
XIII
plaquettes
GPIb
plasma
vWF
F.VIII
collagène

Facteur de Willebrand



- Taux élevé à la naissance
- Non influencé par le groupe sanguin
- Présence de multimères de haut PM

Effet pro-hémostatique puissant
↗ Adhésion des plaquettes au collagène
↗ Agglutination des plaquettes

Mazurier C et al. Br J Haematol 1992; 81: 263-70.

Maturation de la coagulation plasmatique

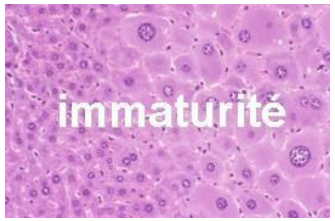


Facteurs procoagulants
présents dès la 12e semaine de gestation

↑ Clairance

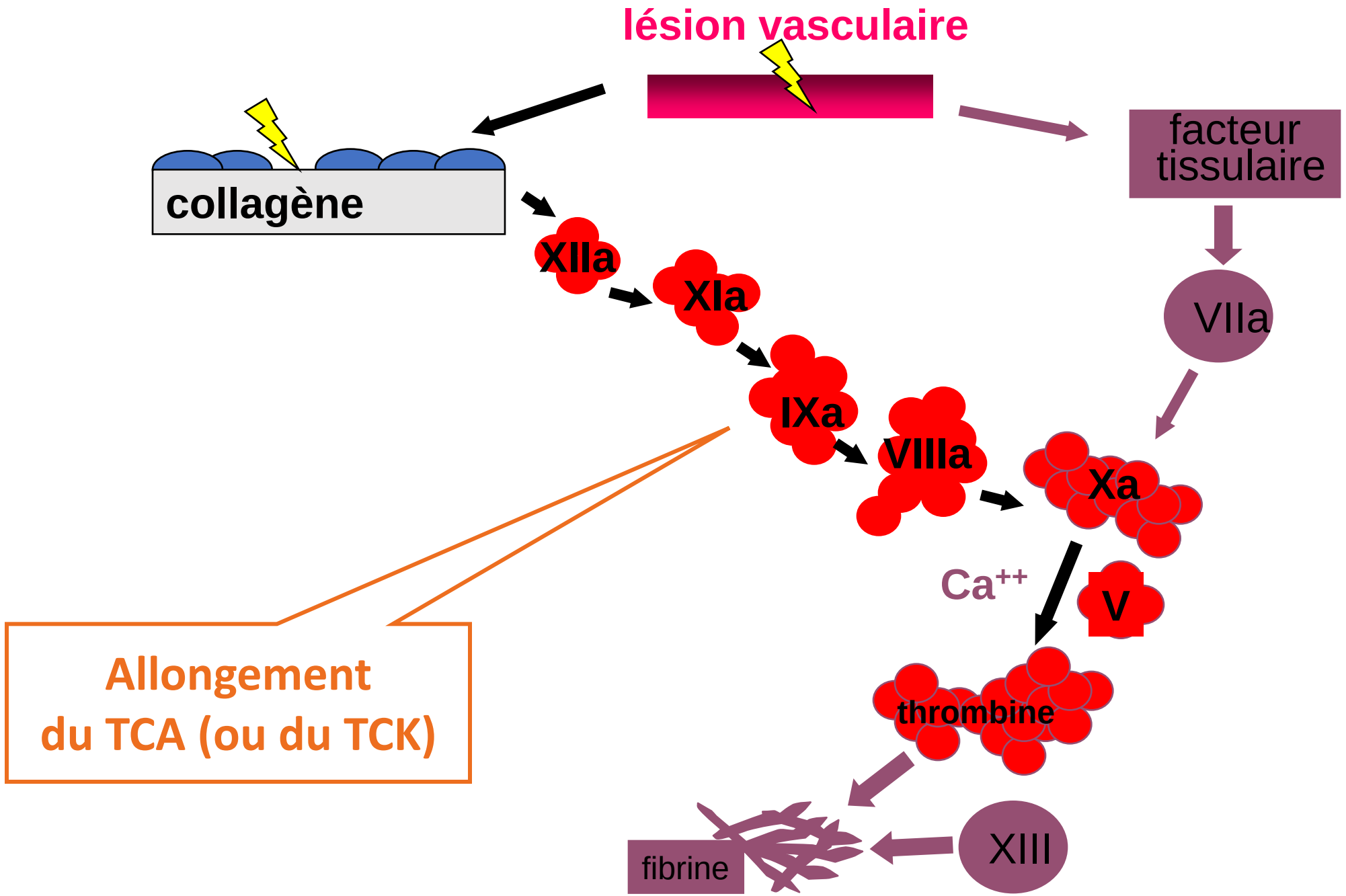
Réserve en vitamine K1

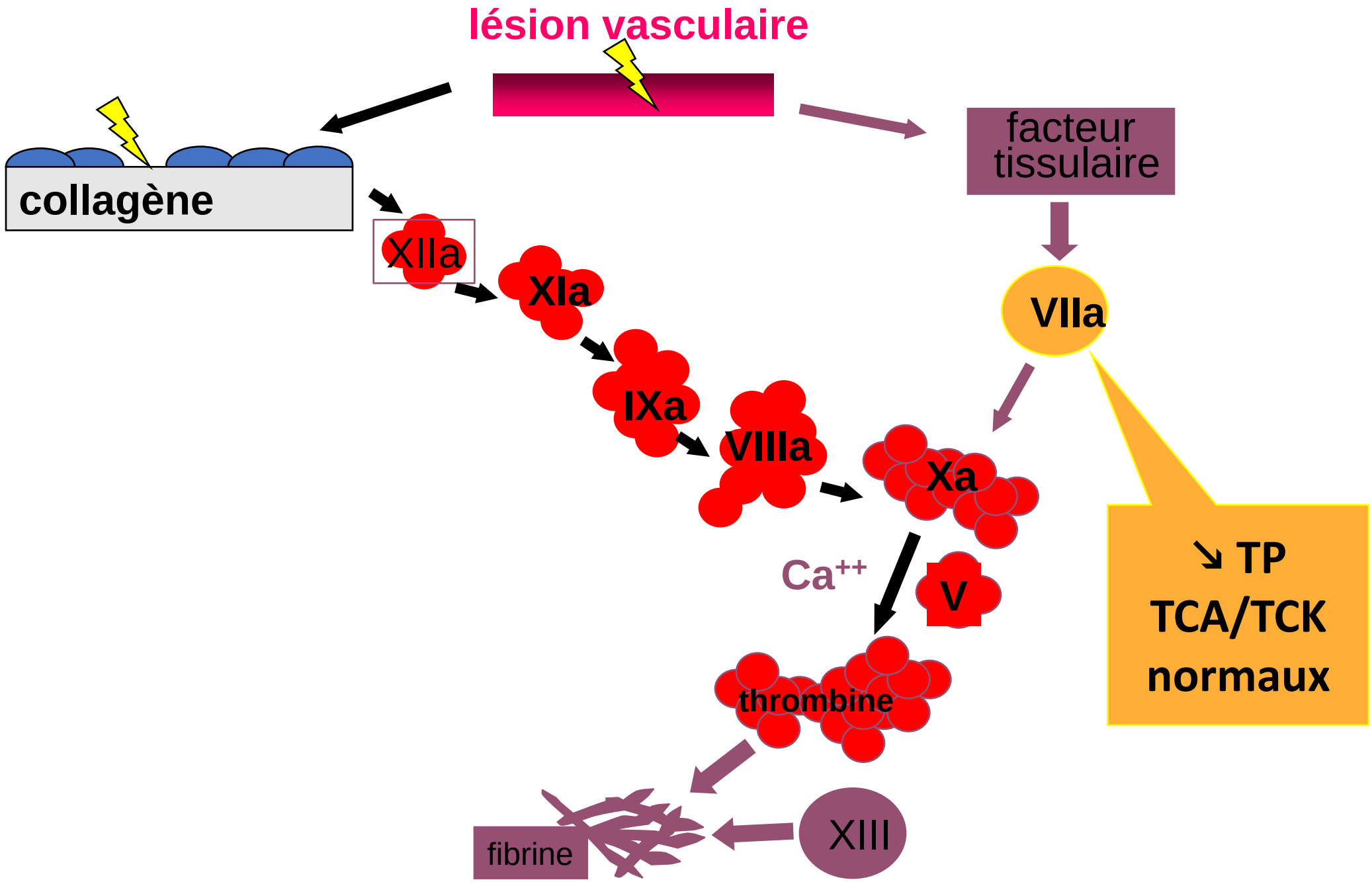
Immaturité hépatique



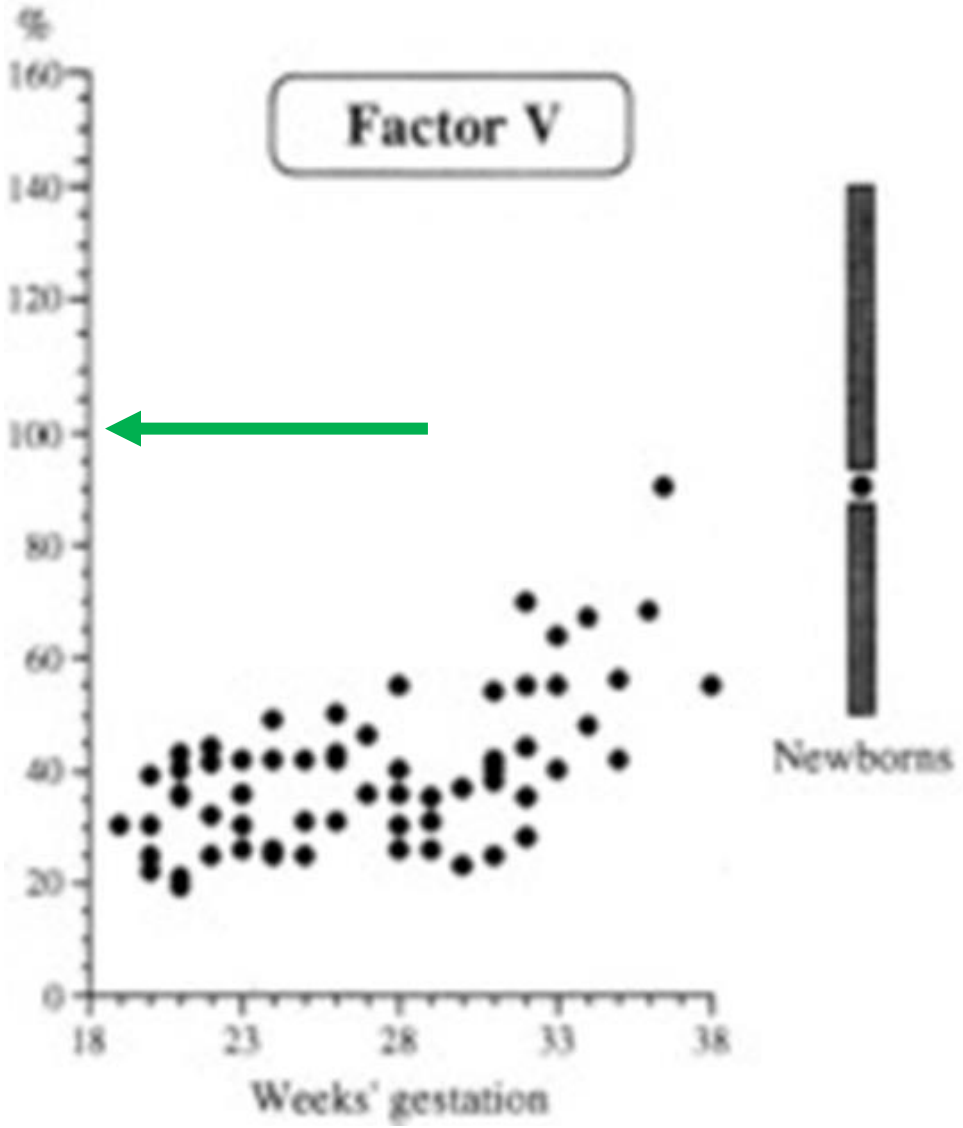
Andrew Met al, Blood 1987

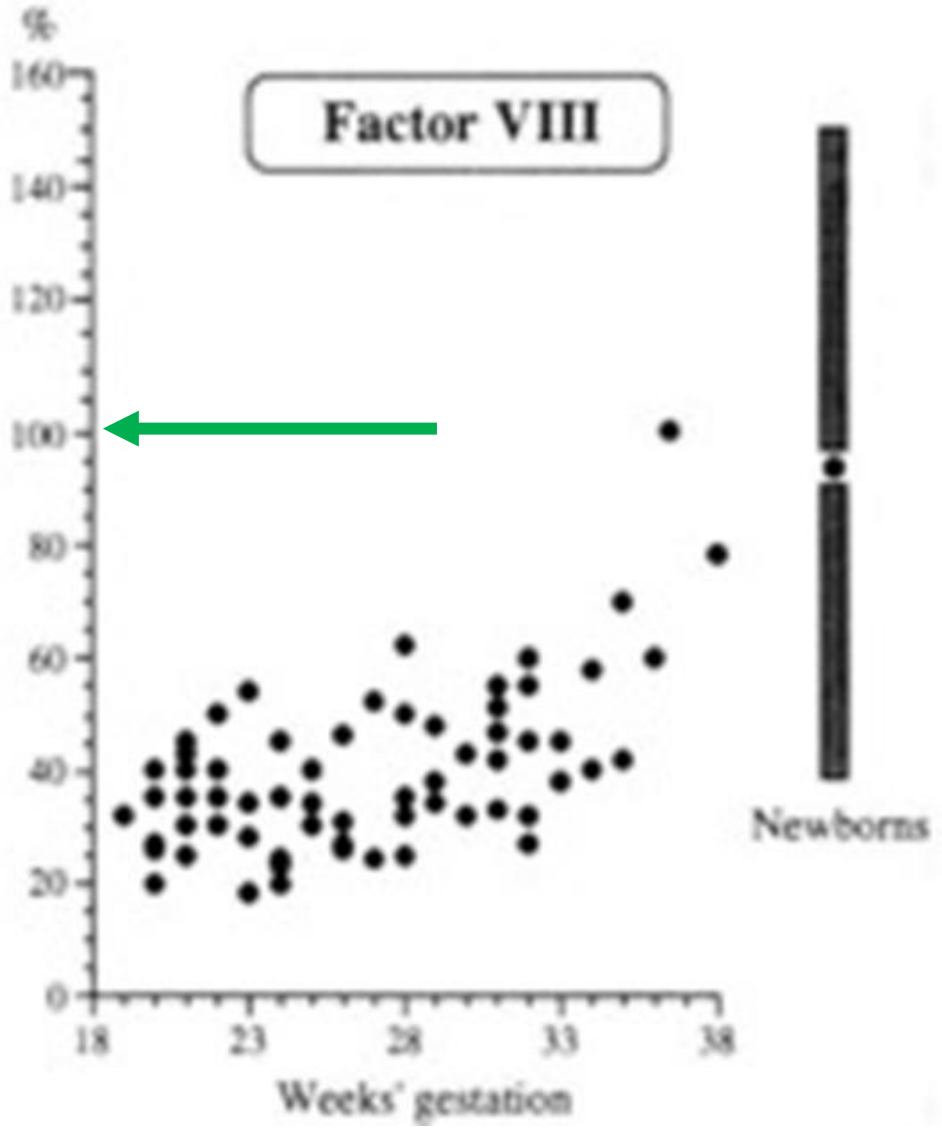
Reverdiau-Moalic Pet al, Blood 1996


lésion vasculaire
collagène
facteur tissulaire
XIIa
XIa
IXa
VIIIa
VIIa
Xa
Ca++
V
thrombine
XIII
fibrine
Allongement du TCA (ou du TCK)

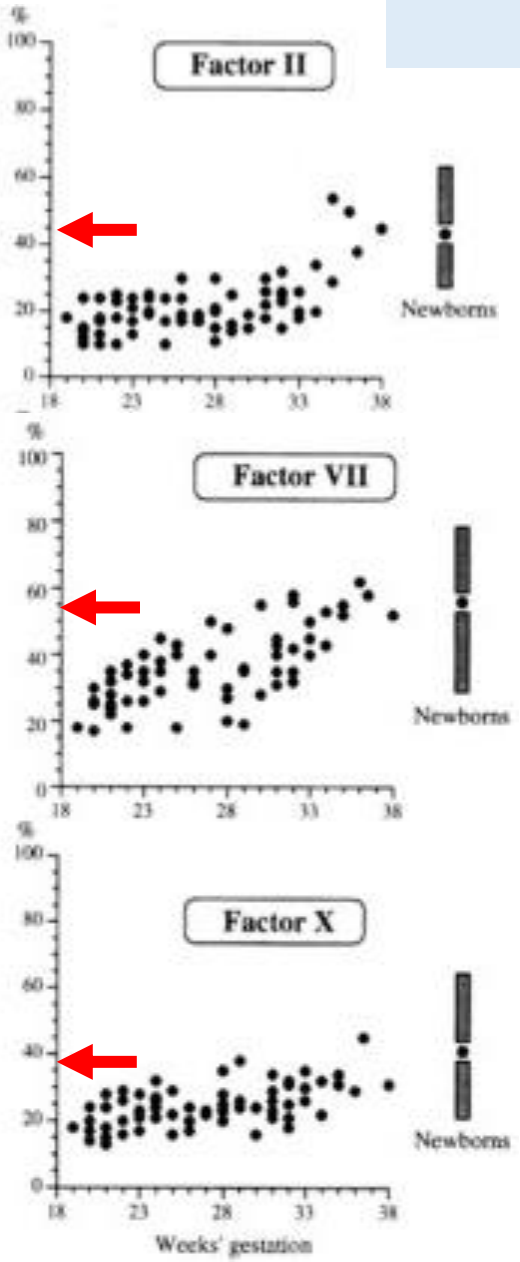

lésion vasculaire
collagène
facteur tissulaire
XIIa
XIa
IXa
VIIIa
VIIa
Xa
Ca++
V
thrombine
↘ TP
TCA/TCK
normaux
fibrine
XIII

Facteur V et VIII

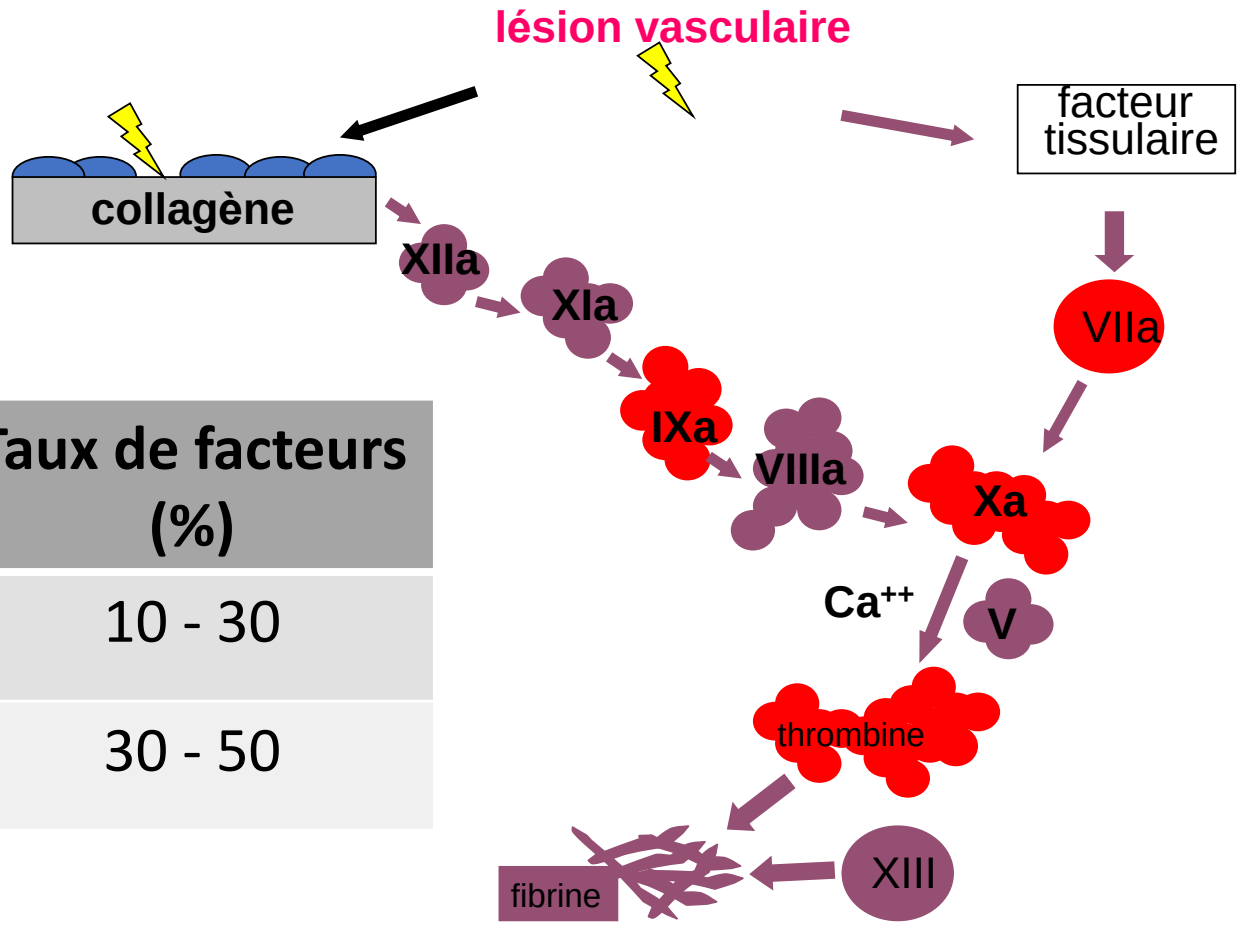




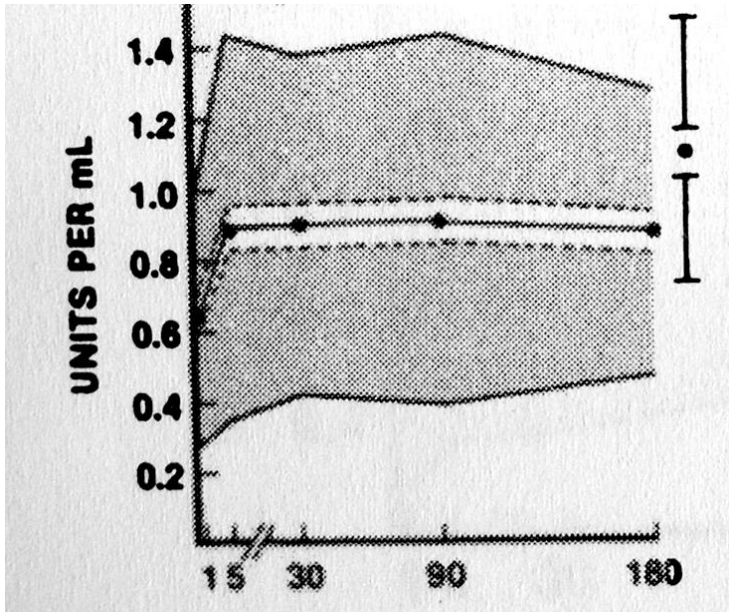
Facteurs vitamino-K1 dépendants



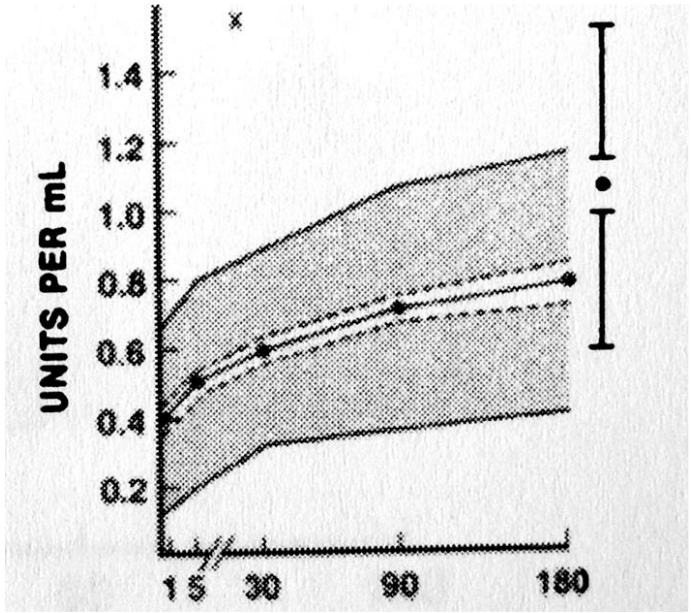
Age gestationnel (semaines)	Taux de facteurs (%)
20 -30	10 - 30
30 - 40	30 - 50



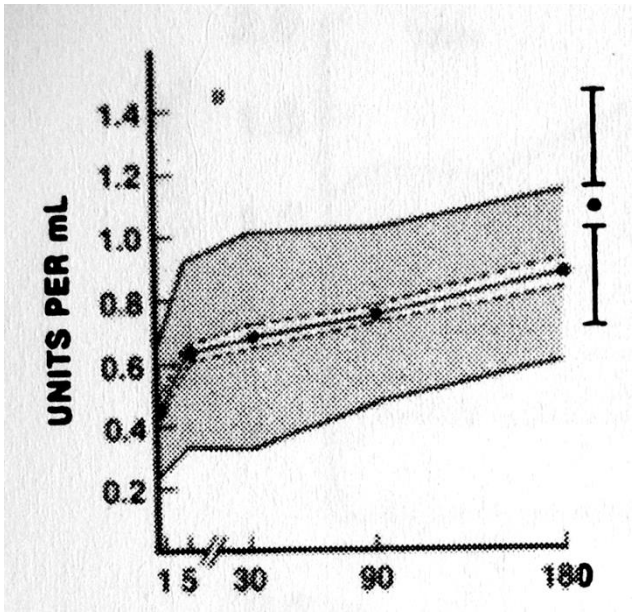
VII



X



II

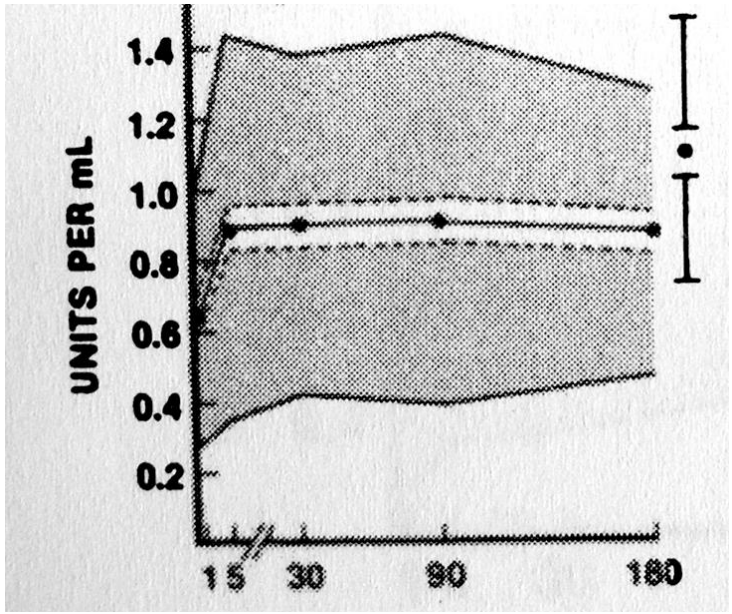


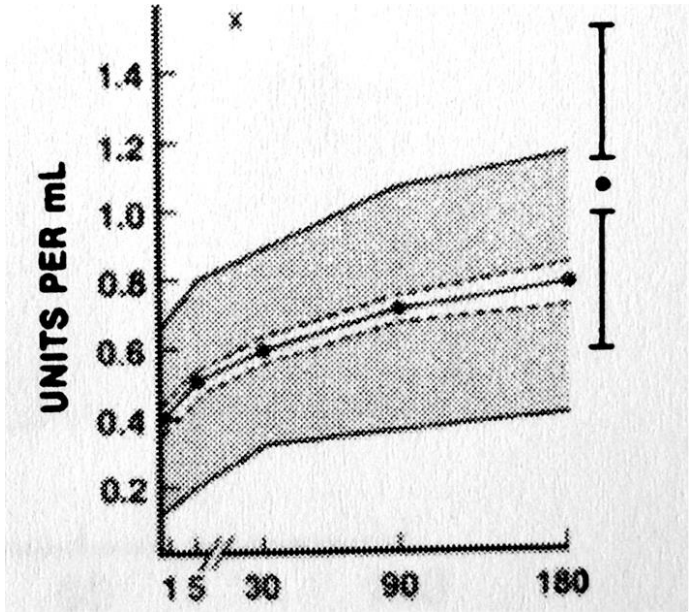
Andrew Met al, Blood 1987

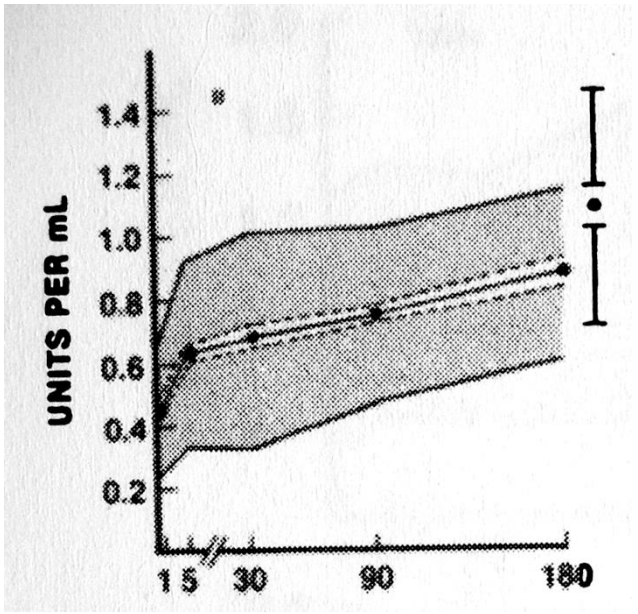
VII

X

II



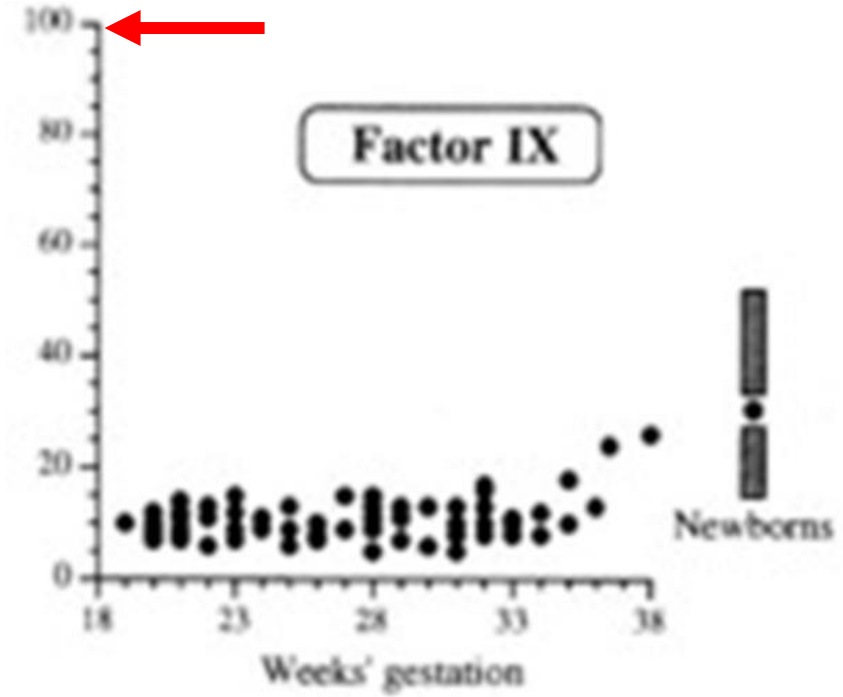


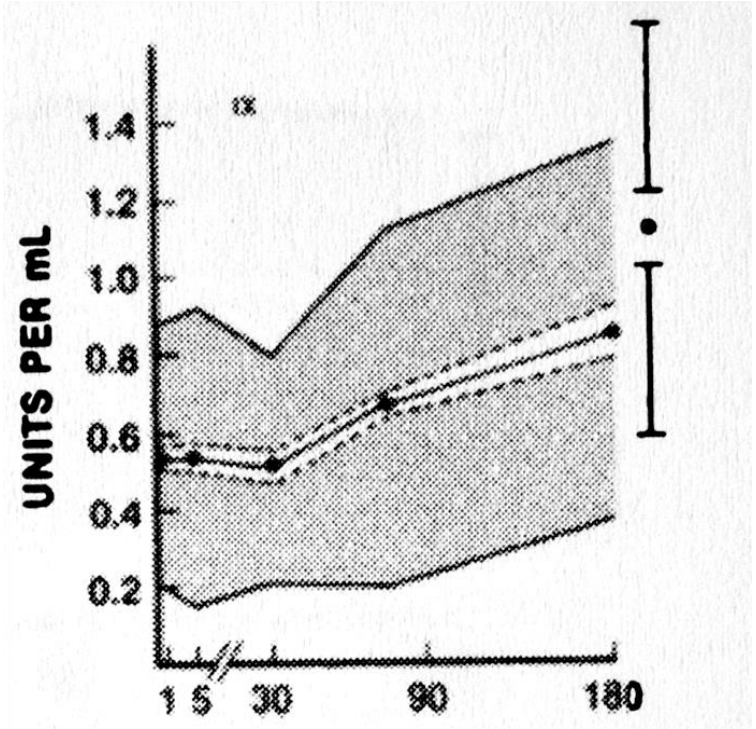


II, VII, X	10 jours
V	3 jours
I	1 jour

Andrew Met al, Blood 1987

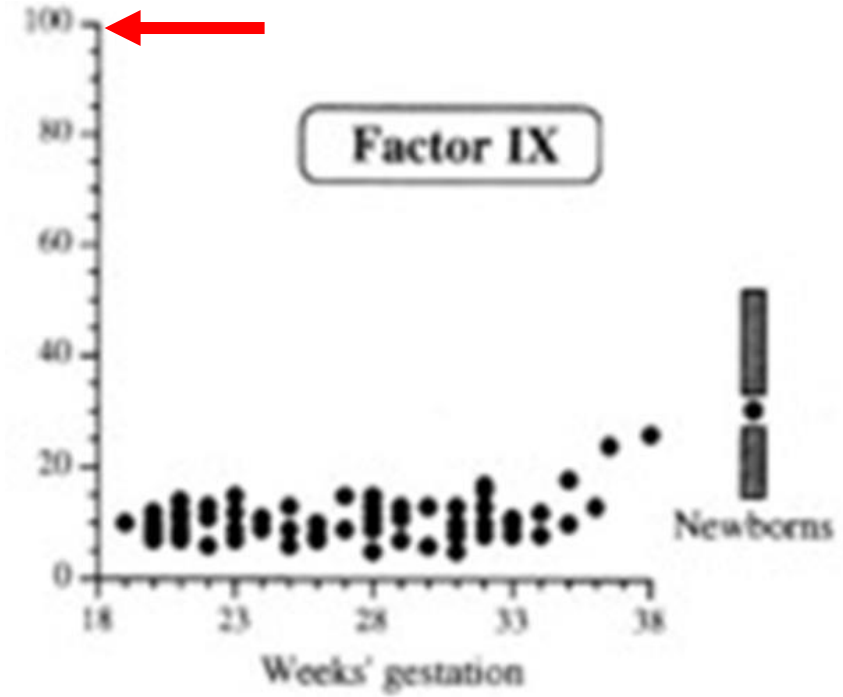
Facteur IX

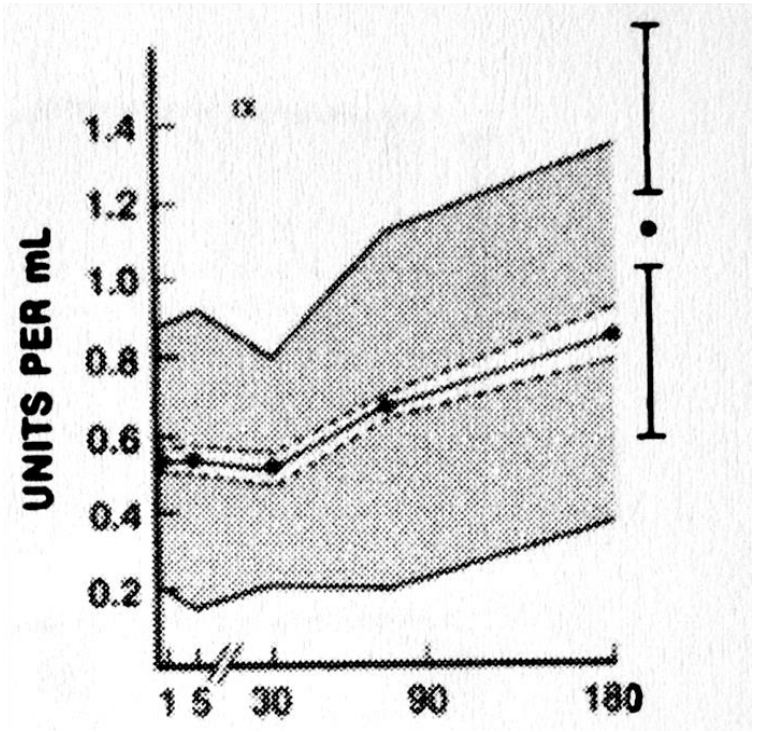




- Taux bas à la naissance
- Maturation très tardive
- Vitamino-K1 dépendance
- Diagnostic hémophilie B difficile

Facteur IX

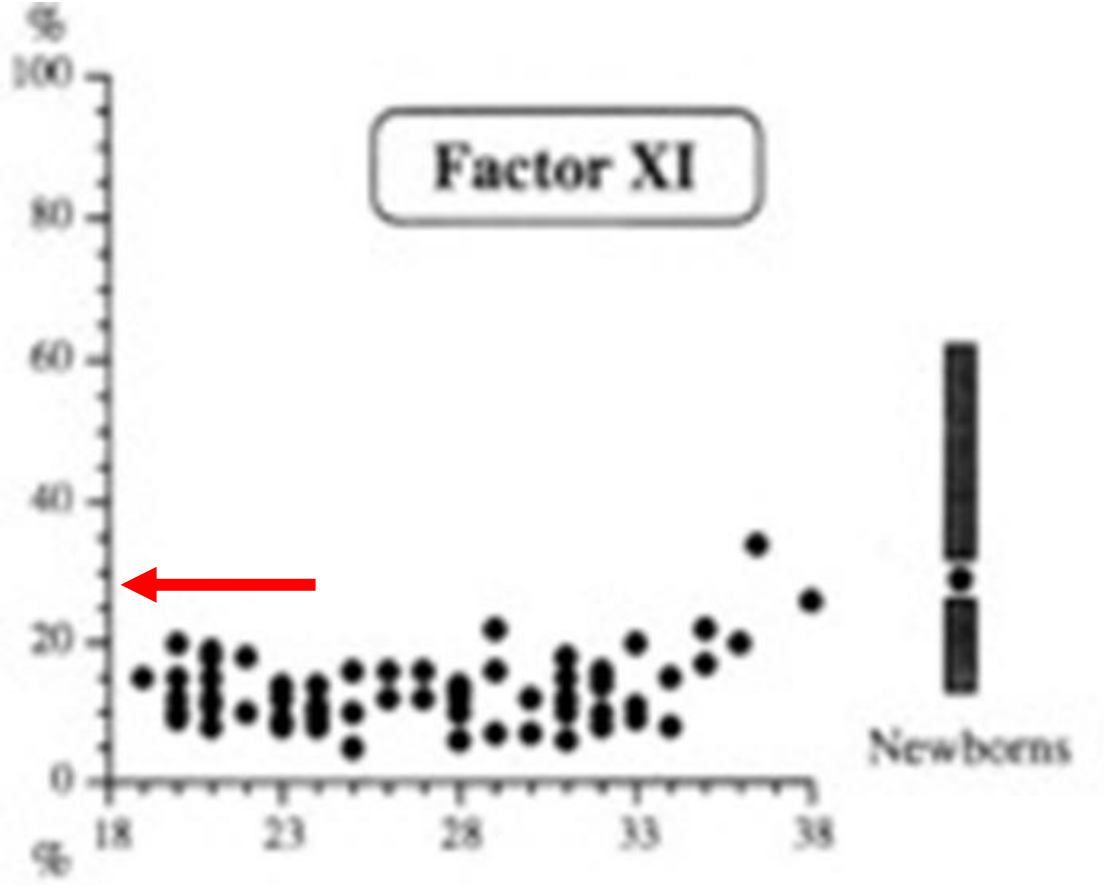


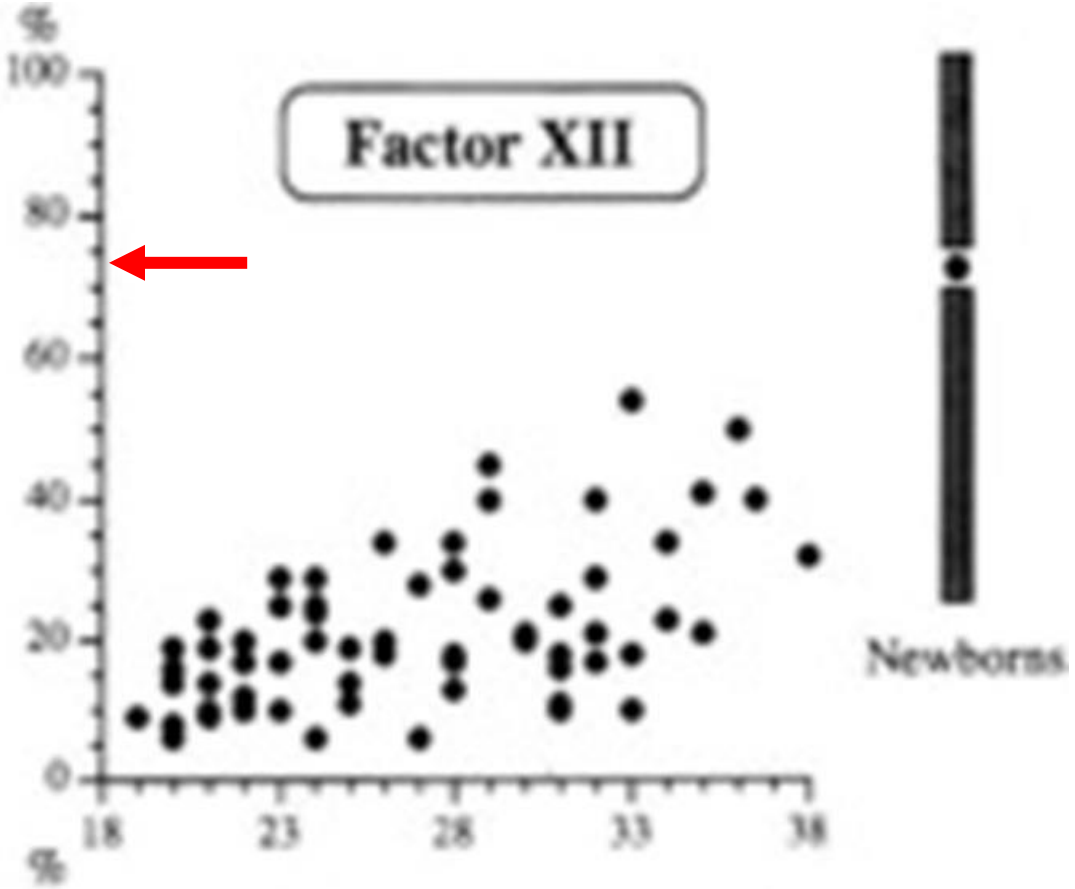


- Taux bas à la naissance
- Maturation très tardive
- Vitamino-K1 dépendance
- Diagnostic hémophilie B difficile

Terrains particuliers
Recharge per os
1 mg/kg pendant 3 jours

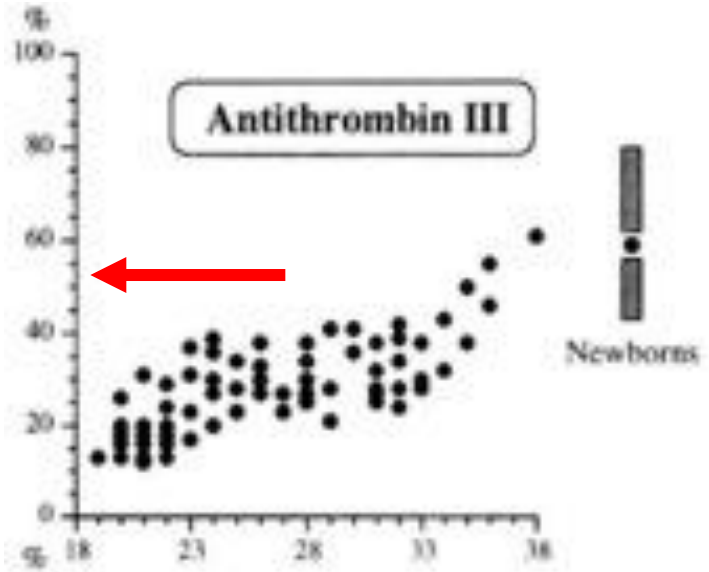
Phase contact

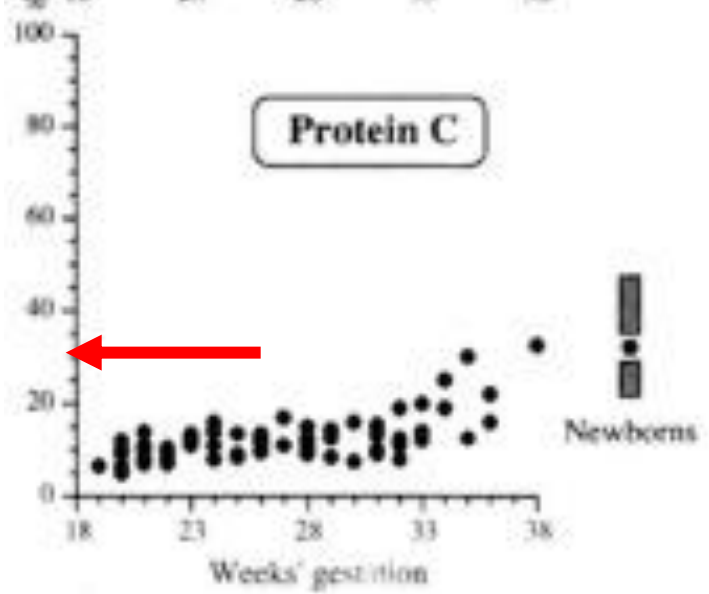


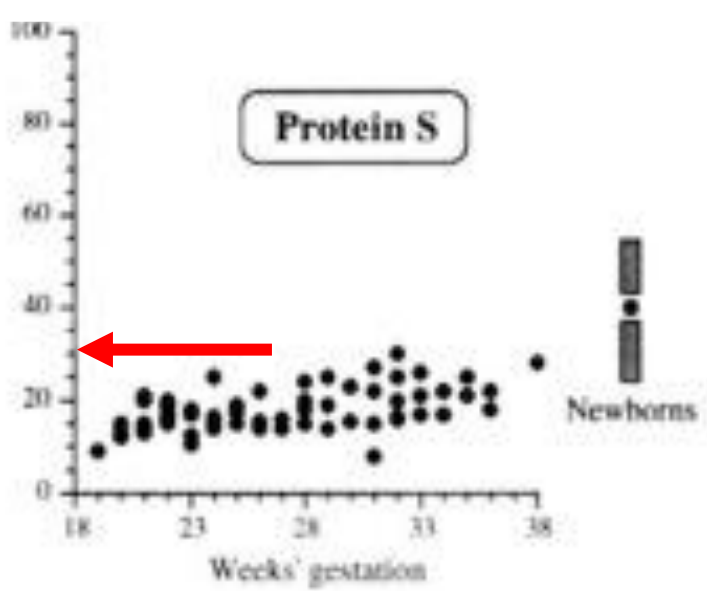


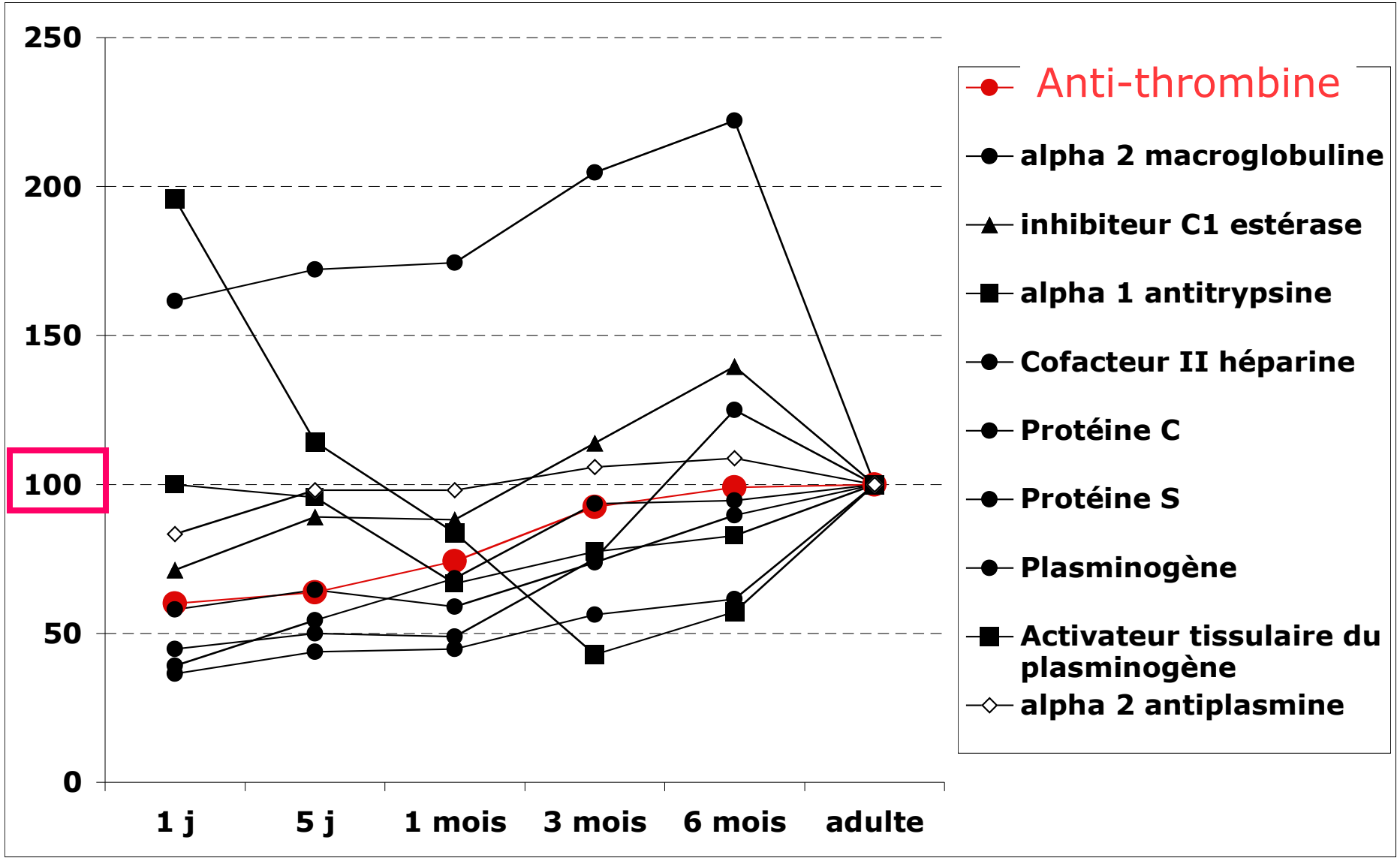
Reverdiau-Moalic P et al, Blood 1996

Inhibiteurs de la coagulation

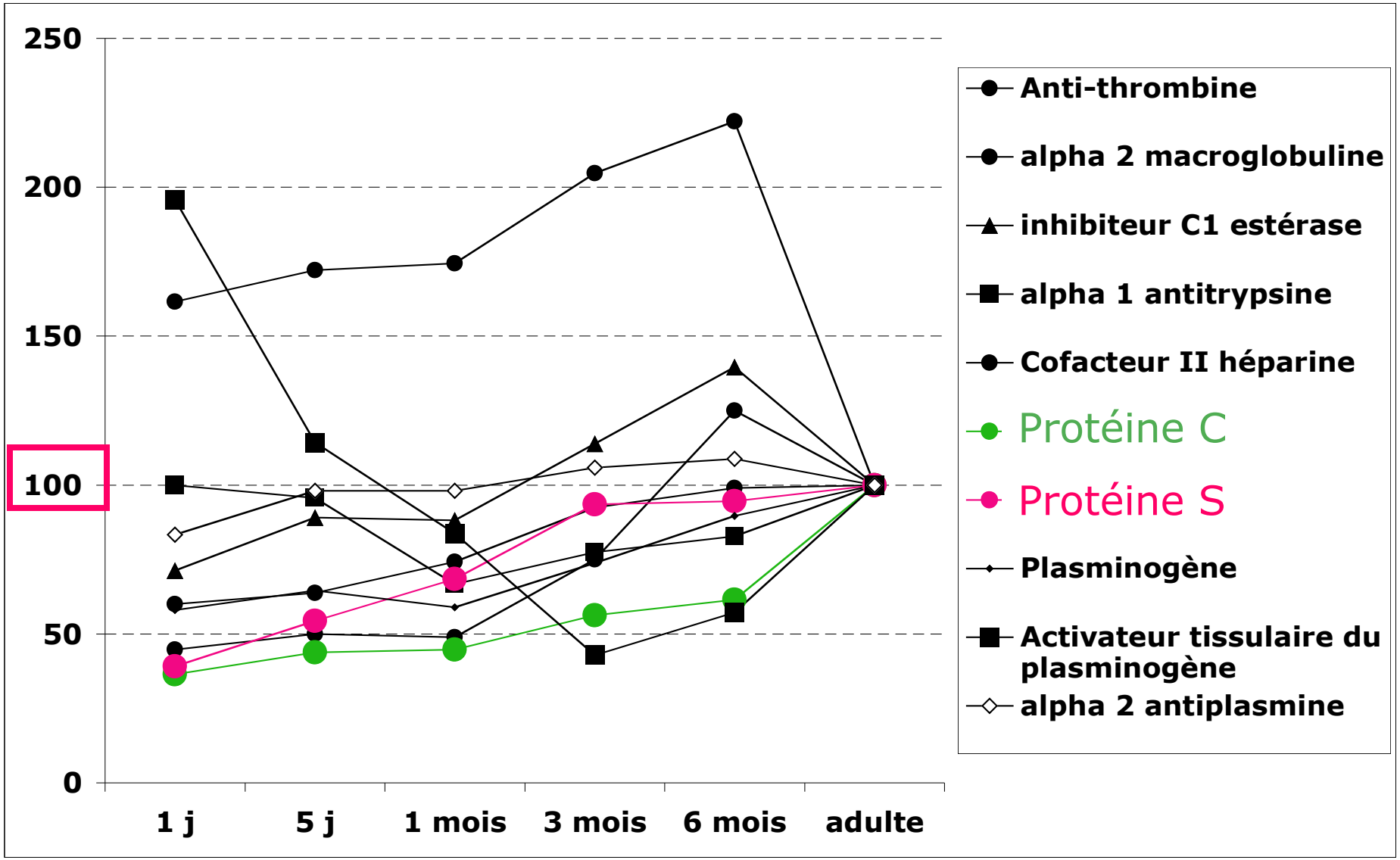




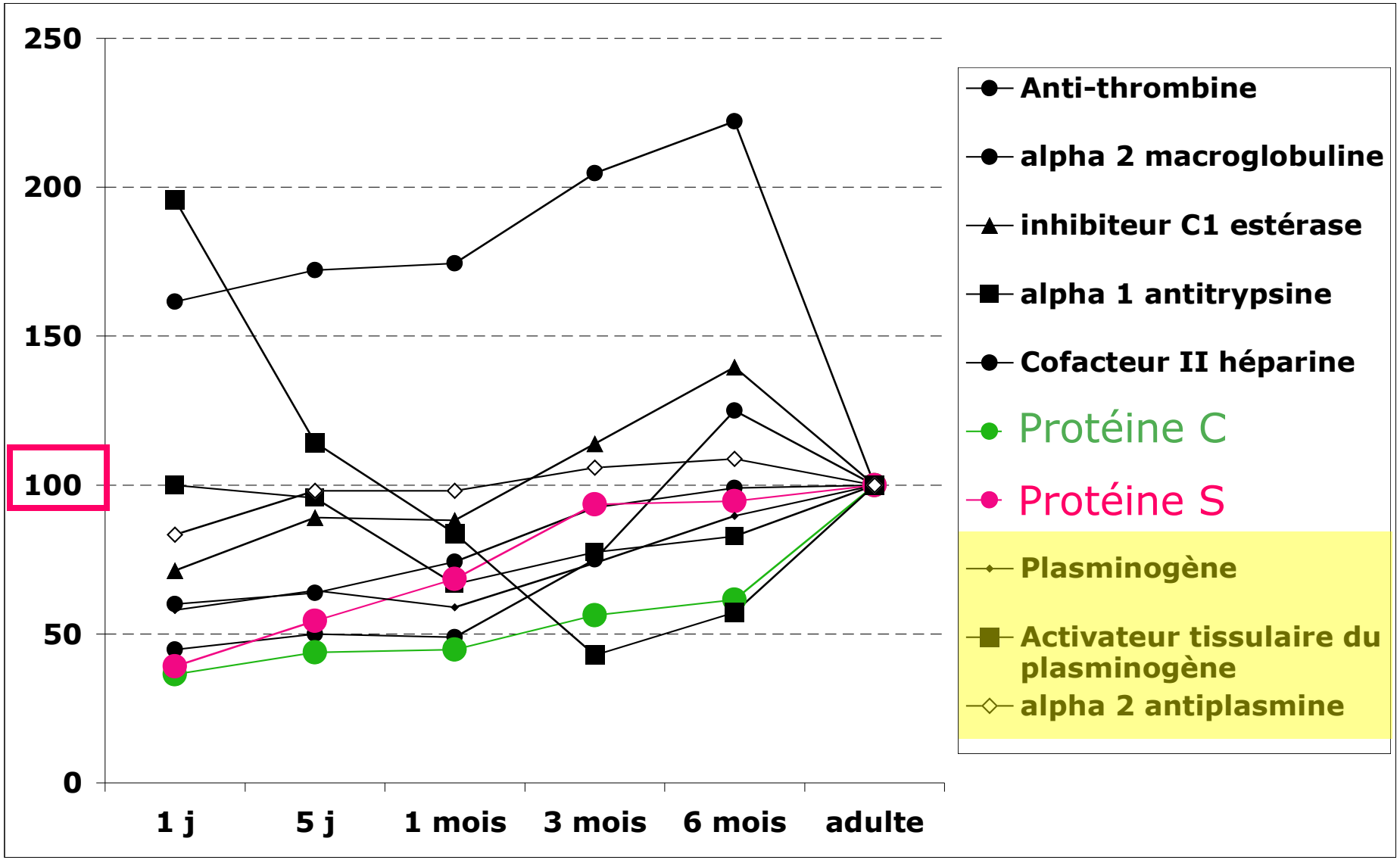




Andrew M, Blood 1987

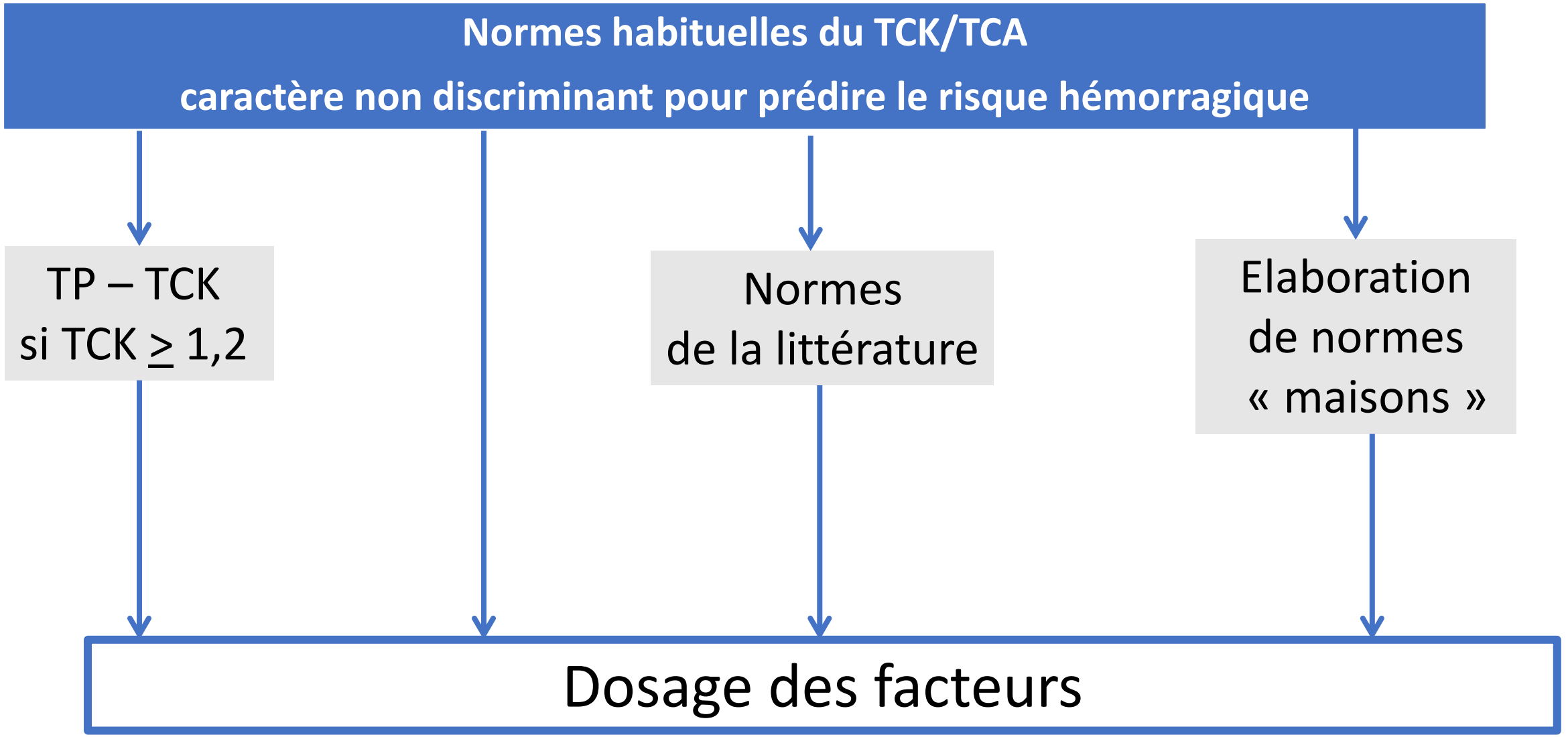


Andrew M, Blood 1987



Andrew M, Blood 1987

Dilemme et alternatives



Dilemme et alternatives

Normes habituelles du TCK/TCA

caractère non discriminant pour prédire le risque hémorragique

2002 - Haemostasis and Thrombosis Task Force - British Committee for Standards in Haematology

2012 - Perinatal and Paediatric Haemostasis Subcommittee of the Scientific and Standardization Committee of the International Society on Thrombosis and Haemostasis.

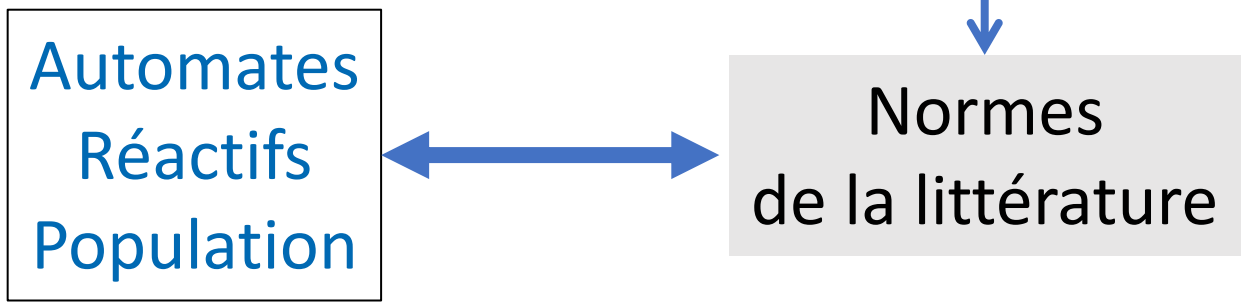
Elaboration de normes « maisons »

- Sélection des nouveau-nés référents
- Range large de 28 jours
- Lot de réactifs

Dilemme et alternatives

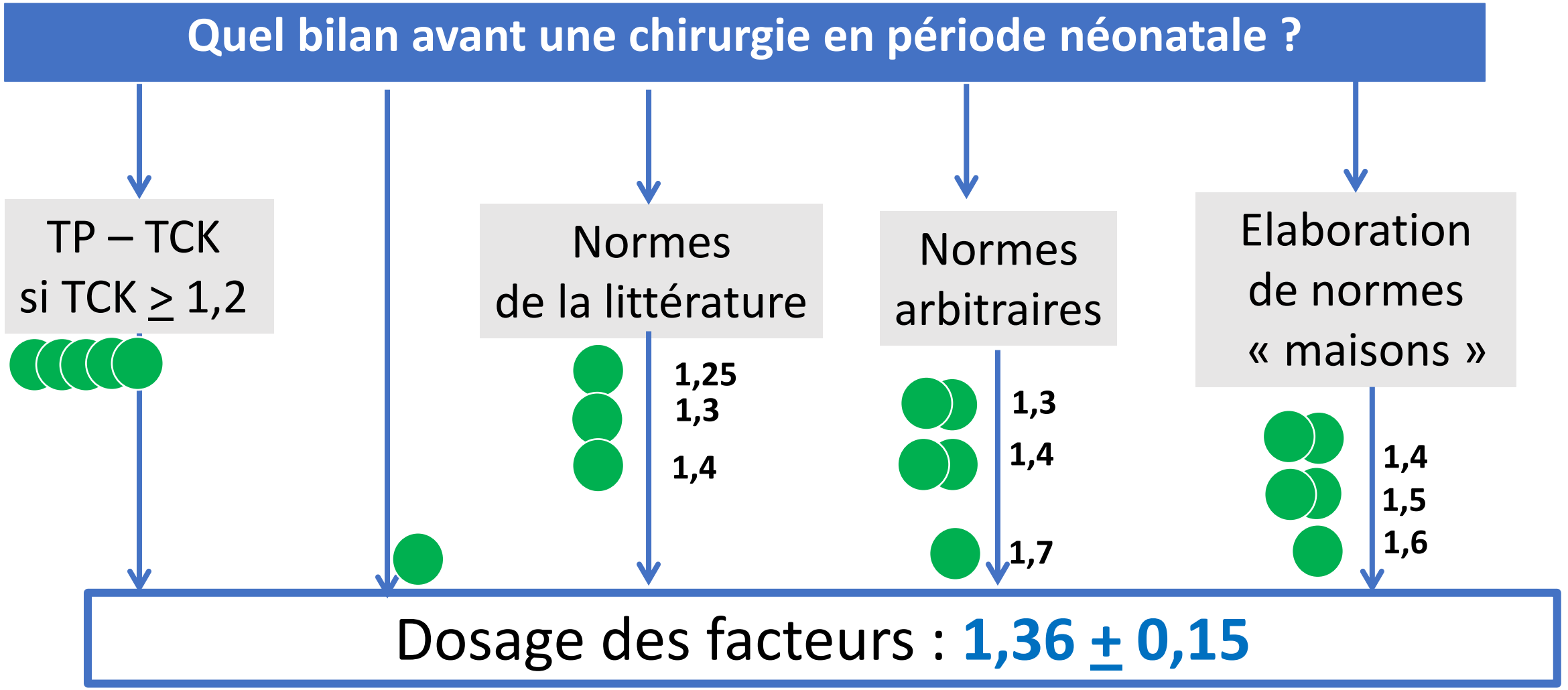
Normes habituelles du TCK/TCA

caractère non discriminant pour prédire le risque hémorragique

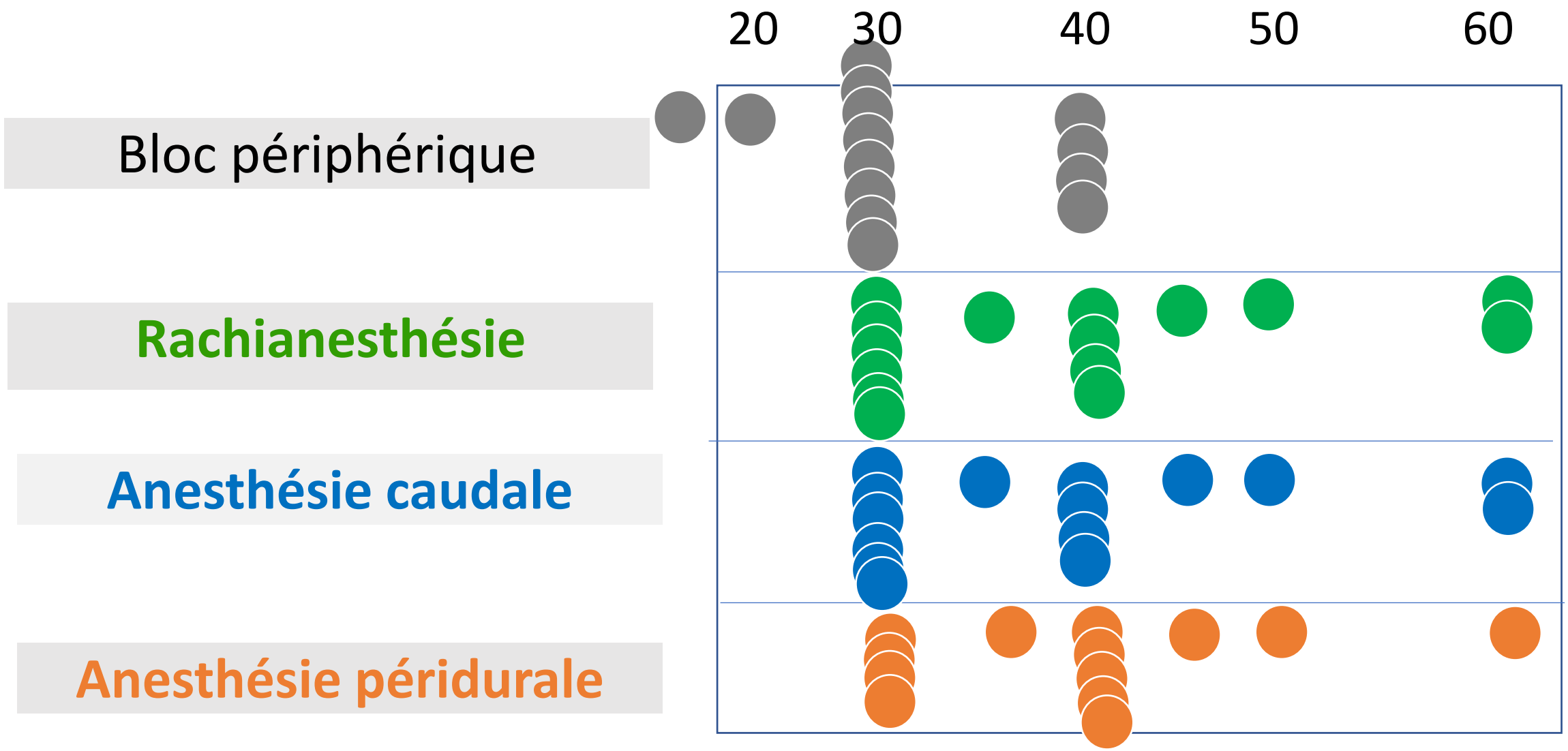


Etude	Automate	Âge (jours)	N	TCA
Toulon 2016	ACL TOP	14 à 28	36	1,28 (1,12 – 1,43)

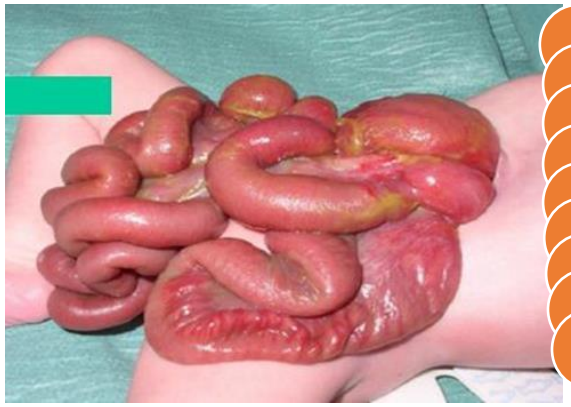
Enquête rapide - 30 centres - 19 réponses



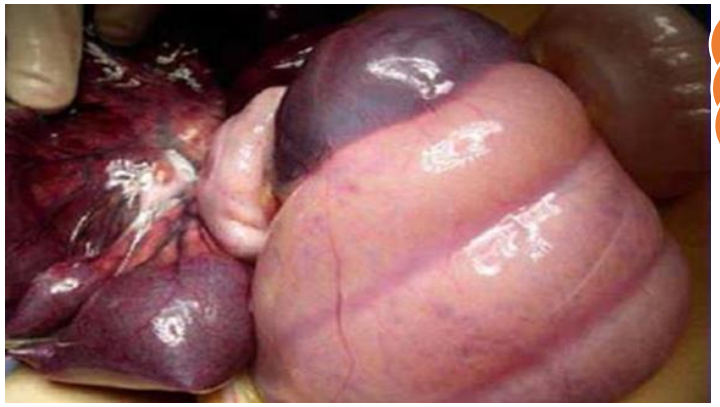
Taux inférieur limite de facteur IX



Aucun bilan en cas de



Laparoschisis



Volvulus digestif



Perforation sur Entérocolite ulcéronécrosante

- Trachéotomie en urgence
- Torsion de testis
- Omphalocèle (rompu)
- AVP
- Occlusion avec souffrance digestive
- Urgences cardiaques
- Hernie étranglée
- Abcès mammaire, doigt, petits gestes
- Vvc échoguidée nné impiquable

Situations non identifiées

En conclusion

- Pas de consensus national
- Nombre de pathologies congénitales détectées ?
- Des complications hémorragiques ? Un registre ?

Pathologie chirurgicale néonatale

Fréquence



Coagulopathie Congénitale