

## Évaluation initiale : patient atteint d'une HPN nouvellement diagnostiquée

| Anamnèse et examen physique  | Justification du test/de l'évaluation  |
|--|--|
| <p><b>Hémolyse</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Quand ?</li> <li>• Fréquence</li> <li>• Durée</li> <li>• Présence d'une hémoglobinurie</li> <li>• Stratégie de prise en charge</li> <li>• Facteurs de précipitation</li> </ul>             | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les caractéristiques de l'hémolyse et les facteurs qui la déclenchent peuvent aider à orienter la prise en charge</li> </ul>  |
| <p><b>Fatigue</b></p>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• En présence d'HPN, les taux d'hémoglobine ne sont pas toujours corrélés à la fatigue; la fatigue doit être évaluée indépendamment de l'anémie</li> </ul>  |
| <p><b>Thrombose</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Quand ?</li> <li>• Où ?</li> <li>• Complications</li> <li>• Prise en charge</li> </ul>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• 40 % des patients atteints d'HPN subissent des événements thrombotiques, et ces derniers sont la première cause de décès pour cette maladie</li> <li>• Les événements thrombotiques peuvent être veineux ou artériels. La TVP et l'EP sont communes, mais la thrombose dans les emplacements atypiques devrait également être évaluée (p. ex., syndrome de Budd Chiari, thrombose du sinus cérébral)</li> </ul> |
| <p>1. Douleurs abdominales</p> <p>2. Spasme oesophagien</p> <p>3. Dysfonction érectile (le cas échéant)</p> <p>4. Hypertension pulmonaire</p> <p>5. Insuffisance rénale</p> <p>6. Statut/surcharge en fer</p> <p>7. Antécédents de fièvre/d'infections</p> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les symptômes physiques aideront à déterminer la stratégie de prise en charge</li> </ul>  |
| <p><b>Autres comorbidités</b></p>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• L'HPN coexiste souvent avec l'anémie aplasique et le SMD; d'autres comorbidités non liées peuvent entraîner des erreurs de diagnostic et/ou compliquer la prise en charge</li> </ul>  |

## Évaluation initiale : patient atteint d'une HPN nouvellement diagnostiquée

| Anamnèse et examen physique (suite) |  | Justification du test/de l'évaluation  |
|-------------------------------------|--|--|
| <b>Antécédents transfusionnels</b>  | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Oui/non; si oui, les produits sanguins transfusés ont-ils été irradiés?</li> <li>2. Tolérance : toutes réactions transfusionnelles, l'élaboration de surcharge de fer, risque d'allo-immunisation</li> </ol>   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Une transfusion récente peut fausser les résultats de la numération des globules rouges en cytométrie de flux, car la proportion de cellules normales sera artificiellement élevée</li> <li>• L'utilisation de produits irradiés ne constitue pas une pratique courante chez la plupart des patients au Canada, mais les antécédents en la matière pourront s'avérer pertinents plus tard chez les patients recevant une greffe de moelle osseuse</li> </ul>  |
| <b>Médicaments</b>                  | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Antécédents de traitement par un inhibiteur du complément (le cas échéant) – voir la section sur les évaluations supplémentaires pour les patients sous traitement par un inhibiteur du complément ci-dessous</li> <li>2. Autres médicaments d'intérêt : corticostéroïdes, stéroïdes anabolisants, suppléments vitaminiques (folate, vitamine D, calcium)</li> <li>3. Anticoagulation</li> </ol> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les corticostéroïdes peuvent avoir été utilisés précédemment à titre empirique pour traiter une anémie hémolytique</li> <li>• Les taux de folate sont souvent plus faibles en cas d'hémolyse en raison de l'augmentation de l'érythropoïèse (la supplémentation est indiquée sans égard au dosage)</li> <li>• Les patients ayant des antécédents d'événements thromboemboliques devraient prendre un anticoagulant, à condition qu'il n'y ait pas une contre-indication</li> <li>• Certains peuvent choisir d'amorcer le traitement par prophylaxie anticoagulante pour les patients à haut risque, s'il existe un retard dans le début de la thérapie anti-complémentaire</li> </ul> |
| <b>État immunitaire</b>             | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Allergies</li> <li>2. Statut vaccinal méningocoque +/- pneumocoque et Hémophilus</li> </ol>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Il est particulièrement important de savoir si le patient est allergique à la pénicilline et de connaître ses antécédents de vaccination antiméningococcique si on envisage un traitement par un inhibiteur du complément (voir ci-dessous)</li> <li>• Les vaccins doivent être administrés avant ou au moment de commencer un traitement par inhibiteur du complément selon les monographies des produits et les rappels administrés conformément aux lignes directrices nationales</li> </ul>   |
| <b>Autres</b>                       | <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Femmes : antécédents et prévision de grossesse</li> </ol>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Les femmes enceintes atteintes d'HPN présentent un risque élevé de morbidité et de mortalité maternelles et foetales; pendant la grossesse et après l'accouchement, des changements peuvent survenir au niveau des besoins en matière de transfusion, de traitement anticoagulant, et d'autres médicaments</li> </ul>   |

## Évaluation initiale : tous les patients atteints d'une HPN nouvellement diagnostiquée

| Analyses de laboratoire   | Justification du test/de l'évaluation  |
|---|--|
| <p><b>Hématologie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cytométrie de flux/FLAER</li> <li>• FSC, numération des réticulocytes par frottis de sang périphérique</li> <li>• PT, PTT, D-dimères, fibrinogène</li> <li>• Fer : taux de ferritine, TIBC</li> <li>• Test de Coombs direct</li> <li>• Taux d'érythropoïétine</li> </ul>                   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cytométrie de flux nécessaire pour détecter et quantifier le clone HPN</li> <li>• FSC pour surveiller l'anémie et d'autres cytopénies</li> <li>• Un taux élevé de réticulocytes indique la présence d'une hémolyse active</li> <li>• PT, PTT, D-dimères, fibrinogène pour évaluer le risque de thrombose</li> <li>• Taux de fer pour surveiller l'hémolyse; il est rare, mais possible que les patients atteints d'HPN qui reçoivent régulièrement des transfusions présentent une surcharge en fer</li> <li>• Le test de Coombs direct doit être négatif afin de confirmer que l'hémolyse n'est pas auto-immune</li> <li>• Les taux d'EPO sont naturellement élevés chez certains patients atteints d'HPN</li> </ul> |
| <p><b>Fonction des organes</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Fonction rénale : GFR, analyse d'urine, microalbumine</li> <li>2. Fonction hépatique : transaminases, LDH, bilirubine, haptoglobine</li> <li>3. Fonction cardiaque : BNP (si disponible)</li> <li>4. Évaluation de la moelle osseuse incluant l'analyse cytogénétique</li> </ol> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Il est important d'évaluer les marqueurs de détérioration des organes au départ; si ceux-ci sont stables/normaux, il n'est pas nécessaire de procéder souvent à des tests de surveillance</li> <li>• L'évaluation de la moelle osseuse peut-être tout particulièrement pertinente chez les patients présentant une AA ou un SMD coexistants</li> </ul>  |
| <p><b>Autres</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Sérologie virale : hépatite A, B, C; VIH; CMV; HTLV-1/2</li> <li>2. Vitamine B12, folate</li> </ol>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• La sérologie virale est plus pertinente chez les patients ayant reçu une transfusion, mais doit être effectuée au départ chez tous les patients</li> </ul>  |

## Radiologie

1. Échocardiographie
2. Écho-doppler abdominae
3. TDM thoracique en cas d'hypertension pulmonaire soupçonnée
4. Ostéodensitométrie de base

## Justification du test/de l'évaluation

- Échocardiographie et TDM thoracique pour déceler et évaluer toute hypertension pulmonaire
- Échographie pour déceler les thrombi
- L'évaluation de la densité osseuse est tout particulièrement importante chez les patients ayant été exposés précédemment à des stéroïdes

## Évaluations supplémentaires : pour les patients prenant un inhibiteur du complément ou d'autres médicaments qui augmentent le risque d'infection méningococcique

### Anamnèse et examen physique

#### Médicaments

1. Thérapie anti-complément
2. Prophylaxie antiméningococcique (pénicilline ou autres antibiotiques)

### Justification du test/de l'évaluation

- Réactions d'infusion, maux de tête, difficultés d'accès veineux, réactions au site d'injection.
- Discutez de la prophylaxie antibiotique à long terme si les patients prennent des inhibiteurs du complément, même s'ils sont vaccinés.

#### État immunitaire

1. Allergie à la pénicilline
2. Antécédents vaccinaux

- Les vaccins quadrivalents et contre le sérotype B sont recommandés pour la protection contre le méningocoque; en fonction du patient et/ou de l'inhibiteur du complément, des vaccinations supplémentaires contre le pneumocoque et *Hémophilus* peuvent être nécessaires