

FMH-Quiz 36/Quiz FMH 36

Fallbeschreibung

Alex wurde nach unauffälliger Schwangerschaft am Termin in der Frauenklinik geboren. Seine Mutter ist Primigravida, Primipara. Die Körpermasse bei Geburt betragen: Gewicht 2700 g, Länge 50 cm, Kopfumfang 35 cm. Apgar 4/7/10. Der Neugeborene wurde abgesaugt und in üblicher Weise versorgt, allerdings findet sich in der Dokumentation kein Eintrag bezüglich der Verabreichung von Vitamin K im Anschluss an die Geburt.

Der Knabe wurde ab dem ersten Tag gestillt und am folgenden Tag zusammen mit seiner Mutter nach Hause entlassen. Die Mutter berichtet, dass Alex am fünften Lebenstag begonnen habe «rotes Blut in reichlicher Menge zu erbrechen»; der Stuhl sei seit heute Morgen (sechster Lebenstag) schwärzlich gefärbt.

Bei der Untersuchung erhebt man folgende Befunde: Gewicht 2600 g, Herzfrequenz 190/Min., Atemfrequenz 65/Min., Blutdruck 46/20 (Mittelwert 25) mm Hg; extreme Blässe der Haut und der Schleimhäute, expiratorisches Stöhnen, Nasenflügel und mässige interkostale Einziehungen. Die Auskultationsbefunde von Herz und Lungen sind unauffällig. Im Weiteren besteht eine leichte axiale und periphere Muskelhypotonie, die primitiven automatischen Reaktionen («Primitivreflexe») sind vorhanden.

Ergebnisse der ersten Hilfsuntersuchungen: Hämoglobin 40 g/l, Blutgruppe der Mutter 0 Rhesus negativ, Blutgruppe des

Kindes 0 Rhesus positiv, direkter Coombs-Test negativ, Prothrombinzeit (PT, Quick) 20%, partielle Thromboplastinzeit (PTT) 56 sec (Norm 20–33 Sek.), Fibrinogen 2.5 g/l, Thrombozyten 200 G/l.

Frage 1

Nennen Sie vier pathologische Symptome/Symptomkomplexe, die bei diesem Neugeborenen vorliegen.

Frage 2

Welcher wesentliche Fehler ist bei der Versorgung des Neugeborenen in der Frauenklinik passiert?

Frage 3

Wie lautet Ihre Verdachtsdiagnose?

Frage 4

Nennen Sie die Empfehlungen der Schweizerischen Gesellschaft für Pädiatrie (SGP), um diese Komplikation zu vermeiden.

Description du cas

Alex est né à la maternité de l'hôpital au terme d'une grossesse suivie qui se serait déroulée normalement. Sa mère est une primipare, primigeste. Les mensurations à la naissance étaient les suivantes: PN 2700g TN 50cm PCN 35cm. Apgar 4/7/10. Le nouveau né a été aspiré et a reçu les

soins de routine, on ne retrouve pas sur le carnet de santé la prise de vitamine K à la naissance. Le nouveau né a été mis au sein dès le premier jour et est sorti de la maternité le lendemain. La maman rapporte qu'il a commencé à «vomir du sang» au 5^e jour de vie. Il s'agissait de vomissements de sang rouge, abondants avec émission de selles noirâtres depuis le matin (6^e jour de vie).

A l'examen, on note un poids à 2600g, une FC à 190 /min, FR à 65/min, TA à 46/20, TAM à 25mm Hg. Il présente une pâleur cutanéomuqueuse intense, un gémissement expiratoire, un battement des ailes du nez, un tirage intercostal modéré. L'auscultation cardiaque et pulmonaire est normale. On note une légère hypotonie axiale et périphérique; les réflexes archaïques sont présents.

Un premier bilan montre une Hb à 40g/l. Le groupage de la mère est O Rh (-), l'enfant est O Rh (+). Le test de Coombs direct est négatif. Le TP est à 20%, et le PTT est à 56 secondes (norme 20–33 sec), le fibrinogène à 2,5g/L, les plaquettes à 200 G/l.

Question 1

Citez 4 problèmes posés par ce nouveau né?

Question 2

Quelle est l'erreur principale commise dans sa prise en charge à la maternité ?

Question 3

Quelle est votre hypothèse diagnostique ?

Question 4

Mentionnez la stratégie proposée par la Société Suisse de Pédiatrie pour prévenir cette complication.



FMH-Quiz 36: Kommentar

Bernard Laubscher, Neuchâtel

Übersetzung: Rodo von Vigier, Bern

Antwort 1

- Massive gastrointestinale Blutung
- Schwere Anämie
- Atemnotsyndrom
- Abnormer Neurostatus: Axiale und periphere Muskelhypotonie
- Gerinnungsstörung

Antwort 2

Das Kind hat im Anschluss an die Geburt kein Vitamin K erhalten.

Antwort 3

Vitamin-K-Mangelblutung des Neugeborenen (Morbus haemorrhagicus neonatorum)

Antwort 4

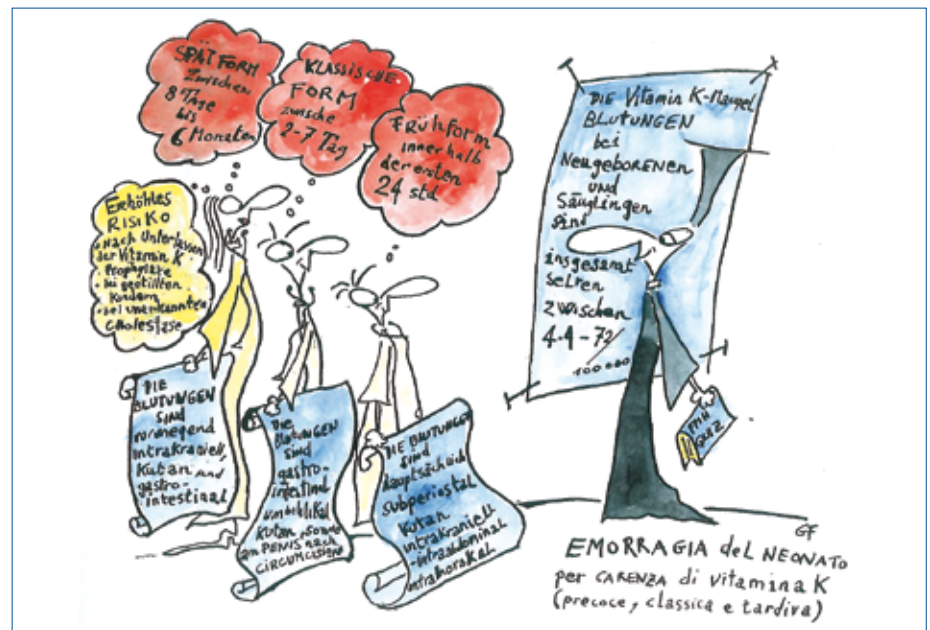
Vitamin-K-Prophylaxe: Gabe von je 2 mg Vitamin K per os im Alter von 4 Stunden, 4 Tagen und 4 Wochen.

Kommentar 1

Es handelt sich um einen ansonsten wohl gesunden neugeborenen Knaben mit einem hämorrhagischen Schock bedingt durch eine schwere gastrointestinale Blutung. Die beschriebene Muskelhypotonie ist sehr wahrscheinlich durch den Schockzustand bedingt, wenngleich das Vorliegen einer intrakraniellen Blutung klinisch nicht ausgeschlossen werden kann.

Vor Überlegungen betreffend die Ursache der Blutung gilt es primär den Tod des Kindes zu verhindern. Den Regeln des «ABC» folgend, benötigt der Patient die Gabe von zusätzlichem Sauerstoff sowie einen intravenösen Zugang. Falls sich der Patient in der ärztlichen Praxis oder gar zu Hause befindet muss die sofortige Verlegung mit der Ambulanz ins Spital organisiert werden. Das Personal für diese Verlegung muss befähigt sein bei einem Neugeborenen einen intravenösen Zugang zu legen. Eine Volumentherapie mit NaCl 0.9% (10–20 ml/kg in 20–30 Minuten) ist zu beginnen.

Beim Anlegen des intravenösen Zuganges soll gleichzeitig die notwendige Blutentnahme in korrekter Menge und richtige Entnahmegefäße erfolgen, um zu verhindern, dass die weitere Therapie möglicherweise später die Diagnostik kompromittiert. Zur Diagnostik gehören Hämoglobingehalt, Thrombozytenzahl, Prothrombinzeit bezie-



ungsweise Quick-Wert, partielle Thromboplastinzeit, Fibrinogen, Blutgruppe und Verträglichkeitsprüfung. In Abhängigkeit des Verlaufes ist allenfalls eine weiterführende Gerinnungsdiagnostik (Gerinnungsfaktoren, PIVKA) notwendig.

Zur Differentialdiagnose der oberen Gastrointestinalblutung beim ansonsten gesunden Neugeborenen gehören Blutungen bei Vitamin-K-Mangel sowie bei Gastritis. Das Erbrechen von verschlucktem mütterlichem Blut stellt jedoch die häufigste Ursache der neonatalen Hämatemesis dar, wobei dieses nie derart ausgeprägt ist. Der APT-Test erlaubt eine visuelle Unterscheidung zwischen adultem und fötalem Hämoglobin, das heisst zwischen verschlucktem Blut der Mutter und jenem des Neugeborenen. Wenngleich diese Methode sehr hilfreich sein kann, wurde deren Präzision kaum systematisch untersucht und der Test wird mittlerweile von verschiedenen medizinischen Laboratorien nicht mehr angeboten. Referenz 1 gibt eine Übersicht zur hämorrhagischen Diathese beim Neugeborenen.

Noch vor Eintreffen der Laborresultate soll eine Dosis Vitamin K (0.5–2.0 mg) intravenös verabreicht werden. Die Reanimationsmassnahmen (Volumentherapie mittels Kristalloiden oder Erythrozytenkonzentrat) werden an dieser Stelle nicht weiter ausgeführt.

Die genannten Laboruntersuchungen bestätigen in vorliegendem Patientenbeispiel die Anämie, schliessen eine Thrombozytopenie

aus und zeigen eine schwere Koagulopathie, wahrscheinlich bedingt durch eine Anomalie der Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktoren.

Eine Schädelsonographie kann gegebenenfalls zum formellen Ausschluss einer intrakraniellen Blutung indiziert sein; eine Manifestation eher typisch für die Spätform der Vitamin-K-Mangelblutung.

Kommentar 2

Ohne auf den Begriff des «Fehlers» näher einzutreten, ist ein direkter Zusammenhang zwischen der mutmasslichen Unterlassung der Verabreichung von Vitamin K nach der Geburt und dem Auftreten einer ausgeprägten oberen Gastrointestinalblutung ab dem fünften Lebenstag offensichtlich.

Es kann nicht abschliessend beurteilt werden inwieweit die prophylaktische Verabreichung von Vitamin K nach der Geburt tatsächlich durchgeführt wird. Eine Studie in Grossbritannien im Jahre 2003 zeigte, dass alle teilnehmenden Frauenkliniken (230 von insgesamt 243 schriftlich angegangenen Einheiten) die prophylaktische Verabreichung von Vitamin K bei Neugeborenen empfohlen². Diese Studie beinhaltete jedoch keine Aussage über die effektive Häufigkeit der Verabreichung; die Resultate suggerierten gar, dass die Empfehlungen wohl nicht lückenlos umgesetzt wurden. Eine eigene, bislang nicht publizierte Untersuchung bei praktizierenden Kinderärzten/Innen (Mitglieder der Schweizerischen Ge-

sellschaft für Pädiatrie) 629 Antworten von insgesamt 1161 Befragten) aus dem Jahre 2006 ergab, dass sechs Kollegen/Innen keine dritte Dosis Vitamin K im Alter von vier Wochen verabreichten; zwei davon, weil sie nicht über die Änderung der Empfehlungen im Jahre 2003 informiert waren.

Die aktuelle Erhebung der Swiss Pediatric Surveillance Unit (SPSU, 2005–2011) erlaubt bislang nur begrenzte Resultate. Seit 2005 wurden sieben Neugeborene mit Vitamin-K-Mangelblutung gemeldet: Drei hatten wegen elterlicher Ablehnung keine Prophylaxe erhalten; ein Neugeborenes erhielt die erste Dosis Vitamin K erst 34 Stunden nach Heimgeburts, wobei die Blutung bereits 18 Stunden postnatal einsetzte; bei einem Kind ging die Verabreichung der dritten Dosis durch den Pädiater vergessen. In der Schweiz stellt die elterliche Ablehnung wohl den häufigsten Grund zur Unterlassung der neonatalen Vitamin-K-Prophylaxe dar.

Kommentar 3

Vitamin-K-Mangelblutungen bei Neugeborenen und Säuglingen sind insgesamt selten: Die Angaben zur Inzidenz ohne Prophylaxe variieren in Abhängigkeit von Region und Beobachtungszeitraum zwischen 4.4–72.0/100 000 Neugeborenen³⁾. Hauptsächlicher Risikofaktor für diese Blutung ist die physiologische Begrenzung der Vitamin-K-Reserve der Neugeborenen; aus verschiedenen Gründen wird der menschliche Fötus nur mit geringen Mengen an Vitamin K versorgt.

Bei Neugeborenen und Säuglingen werden drei Formen von Blutungen, bedingt durch einen Mangel an Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktoren unterschieden:

- 1. Frühform** innerhalb der ersten 24 Lebensstunden. Diese Form ist hauptsächlich durch Medikation bei der Mutter (insbesondere Antikoagulation mit Coumarinen), welche den Metabolismus von Vitamin K beeinflusst bedingt. In der Schweiz ist diese Form nach Verabreichung von zwei Dosen Vitamin K per os äusserst selten: Kein Patient auf 475 372 Geburten zwischen 1995 und 2004⁴⁾. Die Blutungen sind hauptsächlich subperiostal, kutan, intrakraniell, -abdominal und -thorakal.
- 2. Klassische Form** am zweiten bis siebten Lebenstag. Diese ist hauptsächlich durch den «physiologischen Mangel» an

Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktoren bedingt. Da die Muttermilch nur wenig Vitamin K enthält, erhöhen gestillte Neugeborene ihre Vitamin-K-Reserve zudem nur langsam, dies insbesondere wenn der «Milcheinschuss» erst spät erfolgt. In der Schweiz ist diese Form nach Verabreichung von zwei Dosen Vitamin K per os ebenfalls äusserst selten: Ein Patient auf 475 372 Geburten zwischen 1995 und 2004⁴⁾. Die assoziierten Blutungen sind hauptsächlich gastrointestinal, umbilikal, kutan sowie am Penis nach Zirkumzision.

- 3. Spätform** acht Tage bis 6 Monate nach Geburt (meist dritte bis achte Lebenswoche). Diese Blutungen sind entweder durch einen «idiopathischen» Mangel an Vitamin-K-abhängigen Gerinnungsfaktoren oder sekundär durch eine Malabsorption bedingt. Ein erhöhtes Risiko besteht somit nach Unterlassen der neonatalen Vitamin-K-Prophylaxe, bei ausschliesslich gestillten Kindern und bei jenen mit unerkannter Cholestase beziehungsweise bei Patienten mit Cholestase ohne Substitution fettlöslicher Vitamine. In der Schweiz ist diese Form nach Verabreichung von zwei Dosen Vitamin K per os sehr selten: Achtzehn auf 475 372 Geburten zwischen 1995 und 2004⁴⁾. Die Blutungen sind vorwiegend intrakraniell, kutan und gastrointestinal.

Die diagnostischen Kriterien sind folgendermassen definiert:

Neugeborenes oder Säugling mit einer Blutung assoziiert mit einer Prothrombinzeit (Quick-Wert) $\leq 15\%$ oder $INR \geq 4$ und mindestens einem der folgenden Kriterien:

- Thrombozytenzahl normal oder erhöht, Fibrinogen normal, keine Fibrinolyseprodukte
- Normalisierung der Prothrombinzeit nach Verabreichung von Vitamin K
- PIVKA erhöht

PIVKA (Protein Induced by Vitamin K Absence) sind wenig carboxylierte Proteine mit langer Halbwertszeit, deren Spiegel proportional zum Mangel an Vitamin K ansteigt. Die Bestimmung dieser Proteine erlaubt somit eine Diagnose in zweifelhaften Fällen sowie nach Verabreichung von Gerinnungsfaktoren oder Vitamin K ohne vorausgegangene Bestimmung der Prothrombinzeit – bei Neugeborenen mit normaler Leberfunktion erfolgt der Anstieg der Prothrombinzeit nach intravenöser Verabreichung von Vi-

tamin K sehr rasch: 30–50 % der Norm innerhalb einer Stunde.

Die Bestimmung der PIVKA erfolgt üblicherweise in Citratblut oder Serum. Scheinbar führt derzeit kein Analyselabor in der Schweiz diese Untersuchung durch; ein Privatlabor in Paris bestimmt PIVKA-II in Citratblut (Kosten: 40 Euro).

Zur Behandlung der Vitamin-K-Mangelblutungen beim Neugeborenen gehören die Verabreichung von Vitamin K, verbunden mit situationsabhängig angepassten Reanimations- und weiteren Massnahmen (Kristalloide, Erythrozytenkonzentrat, gefrorenes Frischplasma, Prothrombinkomplex, chirurgische Behandlung).

Kommentar 4

Die schweizerischen Empfehlungen aus dem Jahre 2003 zur Prophylaxe des Morbus haemorrhagicus neonatorum sind auf der Website der Schweizerischen Gesellschaft für Neonatologie verfügbar⁵⁾. Zusammenfassend soll jedem gesunden Neugeborenen in der Schweiz Vitamin K per os verabreicht werden (Konaktion® MM, wasserlösliche Mischmicellen):

- Nach 4 Stunden (Geburt)
- Nach 4 Tagen (Guthrie-Test)
- Nach 4 Wochen (Vorsorgeuntersuchung gemäss SGP)

Weiterhin ist die raschmögliche Diagnose einer allfälligen Cholestase von grosser Bedeutung, da diese Neugeborenen – auch nach korrekt durchgeführter neonataler Vitamin-K-Prophylaxe – ein erhöhtes Risiko für das Auftreten einer Spätblutung aufweisen.

Referenzen

Siehe französischer Text.

Korrespondenzadresse

P.D. Dr. méd. Bernard Laubscher
Médecin-chef
Hôpital Pourtales
case postale 516
2002 Neuchâtel

Quiz FMH 36: Commentaires

Bernard Laubscher, Neuchâtel

Réponse 1

- Hémorragie digestive massive
- Anémie sévère
- Détresse respiratoire
- Examen neurologique anormal : hypotonie axiale et segmentaire
- Troubles de la crase

Réponse 2

N'a pas reçu de vitamine K à la naissance

Réponse 3

«Maladie hémorragique du nouveau-né» forme classique par déficit en facteurs vitamine K.

Réponse 4

Prophylaxie par administration de 2 mg Vitamine K p.os à 4h, 4 j et 4 sem de vie

Commentaire 1

Il s'agit d'un nouveau-né probablement sain qui présente un état de choc hémorragique sur une hématémèse aiguë massive. L'hypotonie axiale et périphérique est très certainement associée à l'état de choc sans qu'il soit possible toutefois d'exclure cliniquement une hémorragie intracérébrale.

Avant de réfléchir sur l'origine de l'hémorragie, il convient de prévenir le décès de l'enfant. Suivre les enseignements de l'ABC. Il a probablement besoin de supplément d'oxygène. Il a besoin d'un accès veineux. S'il se trouve au cabinet de son pédiatre voire à la maison, il faut appeler le 144 pour l'amener à l'hôpital en ambulance avec du personnel soignant capable de poser une voie veineuse chez un nouveau-né. Une perfusion de NaCl 0.9% (10-20 ml/kg sur 20-30 minutes) est alors débutée.

En posant la perfusion, il convient de prélever les quantités de sang nécessaires dans les bons tubes pour réaliser des examens hématologiques et de coagulation et poursuivre la prise en charge thérapeutique sans compromettre la démarche diagnostique (numération plaquettaire et hémoglobinémie, tests de coagulation de base (temps de prothrombine (TP) ou Quick, temps de thromboplastine partielle,



fibrinogénémie), tests de coagulation plus poussés selon évolution (facteurs spécifiques de la coagulation, PIVKA), groupe sanguin et test de compatibilité.

Les causes des hémorragies digestives hautes aiguës chez un nouveau-né sain ne sont pas nombreuses: hémorragie sur déficit en vitamin K ou sur gastrite. Les vomissements de sang maternel dégluti représentent toutefois la cause la plus fréquente d'hématémèse néonatale. Cette dernière n'est jamais massive toutefois. Le tests d'Apt permet de déterminer de manière visuelle si le sang vomi contient de l'hémoglobine fœtale (donc du sang du nouveau-né) ou adulte (donc du sang maternel dégluti). Il s'agit d'une méthode très utile mais dont la précision n'a pas été analysée formellement et que beaucoup de laboratoires médicaux ont ainsi abandonné.

La référence 1 donne un aperçu des diathèses hémorragiques du nouveau-né.

Dans l'attente des résultats des analyses sanguines, de la vitamine K doit être injectée iv (0.5-2 mg). Les mesures de réanimation (apport de volume par cristalloïdes ou culot erythrocytaire) ne seront pas discutées ici.

Les tests paracliniques confirment l'anémie, excluent une thrombopénie, révèlent une coagulopathie importante liée très probablement à une anomalie des facteurs de coagulation «vitamine K dépendants».

Une échographie transfontanellaire pourrait être indiquée pour exclure formellement un saignement intracérébral, mode de présentation plus typique des hémorragies tardives sur manque en vitamine K toutefois.

Commentaire 2

Sans discourir sur la notion d'«erreur», il est évident qu'il y a un lien direct entre l'absence (supposée) d'administration de vitamine K à la naissance et l'hémorragie gastrique aiguë survenue le 5^{ème} jour de vie.

Il est impossible de dire à quel point l'administration prophylactiques de vitamine K est réellement appliquée en maternité et dans la communauté. En 2003, une étude en Grande-Bretagne avait montré que toutes les maternités ayant participé à une enquête postale (230 réponses sur 243 unités contactées) recommandaient de la vitamine K prophylactique aux nouveaux-nés²⁾. L'étude ne disait pas toutefois si la vitamine K était réellement administrée. De plus, les résultats pouvaient suggérer que la recommandation d'administrer de la vitamine K i.m. n'était pas forcément suivie. En Suisse, une enquête personnelle – non publiée – en 2006 auprès des pédiatres praticiens membres de la Société Suisse de Pédiatrie (629 réponses sur 1161 pédiatres contactés) révélait que 6 pédiatres praticiens n'administraient pas la 3^{ème} dose de vitamine K à 4 semaines de vie, 2 n'ayant pas été informés du changement des recommandations en 2003.

L'étude en cours de la SPSU (2005–2011) n'a que des données préliminaires. A ce stade toutefois elle permet d'évaluer si de la vitamine K avait été administrée aux 7 nourrissons annoncés depuis 2005 en raison d'une hémorragie par manque en vitamine K: trois n'avaient pas reçu de vitamine K sur refus parental; un n'avait reçu sa première dose de vitamine K (accouchement à domicile) qu'à 34 heures de vie alors qu'il avait présenté des saignements dès 18 heures de vie; un n'avait pas reçu sa 3^{ème} dose de vitamine K par oubli du pédiatre. En Suisse, le refus parental constitue probablement la raison principale d'omission d'une prophylaxie néonatale à la vitamine K.

Commentaire 3

Les hémorragies du nouveau-né/nourrisson par manque en vitamine K sont globalement rares: sans prophylaxie l'incidence varie selon les pays et les périodes analysés entre 4.4 et 72.0 pour 100 000 nourrissons³. Le facteur de risque principal pour de telles hémorragies est l'état naturellement pauvre en vitamine K de chaque nouveau-né. Pour différentes raisons, la nature ne fournit que très peu de vitamine K au fœtus humain. On distingue trois formes de maladie hémorragique du nouveau-né par déficit en facteurs de coagulation «vitamine K dépendants»:

1. La forme précoce, survenant dans les premières 24 heures de vie. Elle est liée à des médicaments maternels qui interfèrent avec le métabolisme de la vitamine K, en particulier les anticoagulants coumariniques (effet primaire). En Suisse, après une prophylaxie orale par 2 doses néonatales de vitamine K elle est rarissime: 0 cas sur 475 372 naissances en Suisse entre 1995 et 2001⁴. Les hémorragies sont sous-périostées, cutanées, intracrâniennes, intra abdominales, intra thoraciques.
2. La forme classique, survenant entre J2 et J7 de vie. Elle est liée essentiellement à un manque «idiopathique» mais physiologique en facteurs de coagulation «vitamine K dépendants». Par ailleurs, comme le lait maternel n'est pas riche en vitamine K, les nouveaux-nés allaités n'augmenteront leur pool en vitamine K que lentement, et ceci d'autant plus que la «montée du lait» sera tardive. En

Suisse, après une prophylaxie orale par 2 doses néonatales de vitamine K elle est rarissime: 1 cas sur 475 372 naissances en Suisse entre 1995 et 2001⁴. Les hémorragies sont gastro intestinales, ombilicales, cutanées, péniennes après une circoncision.

3. La forme tardive, survenant entre le 8^{ème} jour de vie et l'âge de 6 mois (incidence maximale entre la 3^{ème} et la 8^{ème} semaine de vie). Elle est liée à un manque, soit «idiopathique», soit secondaire à une malabsorption, en facteurs de coagulation «vitamine K dépendants». Les nourrissons à risque sont donc ceux qui ne reçoivent pas de vitamine K à la naissance, ceux qui sont complètement allaités et ceux qui présentent une cholestase non reconnue ou non substituée en vitamines liposolubles. En Suisse, après une prophylaxie orale par 2 doses néonatales de vitamine K elle est très rare: 18 cas sur 475 372 naissances en Suisse entre 1995 et 2001⁴. Les hémorragies sont intracrâniennes, cutanées, gastro intestinales.

Les critères diagnostic en sont

Nouveau-né ou nourrisson présentant une hémorragie associée à un TP \leq 15% (ou avec un INR \geq 4) et à au moins un des éléments suivants:

- un compte plaquettaire normal ou élevé, un fibrinogène normal, une absence de produits de dégradation de la fibrine
- une normalisation du TP après administration de vitamine K
- un taux sanguin de PIVKA élevé

Les PIVKA sont des Protéines Induites par l'Absence de Vitamine K, soit des protéines peu carboxylées dont le taux augmente proportionnellement à un déficit en vitamine K. Leur demi durée de vie est longue. Leur dosage permet ainsi de confirmer une suspicion diagnostique dans les cas douteux voire même après une administration de facteurs de coagulation sans analyse préalable du TP ou de sa réponse à l'administration de vitamine K. Cette dernière est très rapide chez un nourrisson sans hépatopathie: le TP augmente de manière significative (30–50% de la norme!) en une heure suite à l'administration de vitamine K iv. Le dosage des PIVKA se fait généralement dans du plasma citraté voire du sérum. Aucun

laboratoire d'analyse ne pratique cette mesure en Suisse, semble-t-il. Un laboratoire privé parisien mesure les PIVKA-II dans du sang citraté (40 euros).

Le traitement de la maladie hémorragique du nouveau-né par déficit en facteurs de coagulation «vitamine K dépendants» consiste en une administration de vitamine K, associée ou non à des mesures de réanimation plus intensives (cristalloïdes, culot erythrocytaire, plasma frais congelé, concentré en facteur du complexe prothrombinique, éventuelle mesure chirurgicale).

Commentaire 4

Les directives suisses de 2003 pour prévenir la maladie hémorragique du nouveau-né ou du nourrisson sont disponibles sur le site de la Société Suisse de Néonatalogie⁵. En gros, il convient de donner une forme orale de vitamine K à tous les nouveau-nés sains de Suisse (Konaktion[®] MM, forme micellaire hydrosoluble):

- à 4 heures de vie (naissance)
- à 4 jours de vie (jour du Guthrie)
- à 4 semaines de vie (contrôle SSP à 1 mois)

Il convient aussi de détecter le plus rapidement possible les nourrissons porteur d'une cholestase puisque ce sont eux qui, même après une prophylaxie néonatale adéquate par vitamine K orale, sont à risques de développer une hémorragie tardive.

Références

1. Manco-Johnson MJ. Bleeding disorder in the neonate. *NeoReviews* 2008; 9: e162–e169.
2. Busfield A, McNinch A, Tripp J. Neonatal vitamin K prophylaxis in Great Britain and Ireland: the impact of perceived risk and product licensing on effectiveness. *Arch Dis Child* 2007; 92: 754–758.
3. Shearer MJ. Vitamin K deficiency bleeding (VKDB) in early infancy. *Blood Reviews* 2009; 23: 49–59.
4. Schubiger G, Berger TM, Weber R, Bänziger O, Laubscher B. Prevention of vitamin K deficiency bleeding with oral mixed micellar phylloquinone: results of a 6-year surveillance in Switzerland. *Eur J Pediatr* 2003; 162: 885–888.
5. <http://www.neonet.ch>.

Correspondance

P.D. Dr Bernard Laubscher
Médecin-chef
Hôpital Pourtales
case postale 516
2002 Neuchâtel