

OMEDIT NORMANDIE

Comité technique N°4 « Pédiatrie - Néonatalogie »

Mardi 21 mars 2017

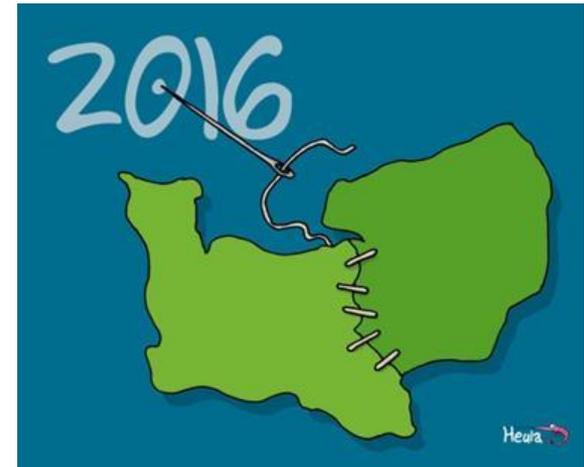
Ordre du jour

- **Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)**
- **Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie**
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- **Nutrition parentérale en pédiatrie**
- **Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook**
- **Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle**

Ordre du jour

- **Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)**
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- **Nutrition parentérale en pédiatrie**
- **Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook**
- **Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle**

- Fusion des OMEDIT ex BN et ex HN en 1 seul OMEDIT
- 2 antennes : 2 coordonnateurs
 - Caen : Céline Bouglé
 - Rouen : Doreya Monzat



Qu'est-ce que l'OMEDIT ?

Observatoire des Médicaments, Dispositifs médicaux et Innovations Thérapeutiques

- ▶ **Structure régionale d'appui, d'évaluation et d'expertise scientifique** placée auprès de l'ARS
 - Décret n°2005-1023 du 24 août 2005 mais nouveau décret attendu en mars 2017
- ▶ **Outil d'expertise scientifique objectif, indépendant et neutre** auquel participent les différents professionnels de la région (acteurs du bon usage)
- ▶ **Animateur d'une politique régionale** coordonnée de bon usage des produits de santé et de bonnes pratiques
- ▶ **Champ d'intervention : hôpital, ville, médico-social (parcours patient)**

Quelles sont les missions de l'OMEDIT ?

- ▶ **Aider à la contractualisation auprès de l'ARS**
 - ▶ Contrats de bon usage des médicaments produits et prestations (CBUMPP)
 - ▶ Contrats d'amélioration de la qualité et de l'efficacité des soins (CAQES)
- ▶ **Observer, suivre et analyser les pratiques** de prescription des médicaments et des dispositifs médicaux
- ▶ **Renforcer le management de la qualité & de la sécurité de la PECM et du circuit des DM** ainsi que sa mise en œuvre opérationnelle
- ▶ **Contribuer à l'animation du réseau des professionnels de santé, à la diffusion de l'information** sur le bon usage des médicaments et des DM et à la formation des acteurs des secteurs sanitaire, médico-social et ambulatoire

Quelle organisation ?

- 1 comité régional stratégique (définition politique)
 - Représentants de fédérations hospitalières (FHF, FHP, FNLCC, FNEHAD, FEHAP, dialyse, PSY, SSR), des URPS médecins, pharmaciens et IDE, du CRPV, des usagers, de l'ARS, de l'AM, d'universitaires □ 1 président
 - 1 bureau
 - **1 cellule de coordination**

- Des comités techniques (opérationnels) : **331 professionnels volontaires !**



7 Comités techniques

- Répartition des professionnels par CT
 - CT1 Management PECM : 79 membres (18/05)
 - CT2 Lien ville/hôpital : 60 membres (16/03)
 - CT3 Personne âgée : 73 membres (01/06)
 - CT4 Pédiatrie-Néonatalogie : 12 membres (21/03)
 - CT5 Innovation (cancérologie et hors cancérologie) : 36 membres (14/03)
 - CT6 Anti-infectieux en lien avec Normantibio : 45 membres (04/04)
 - CT7 Dispositifs médicaux : 26 membres (22/06)
- 2 à 3 fois par an par thématique
 - en visioconférence entre Caen et Rouen et
 - en présentiel sur Caen et Rouen : sous-groupes de travail

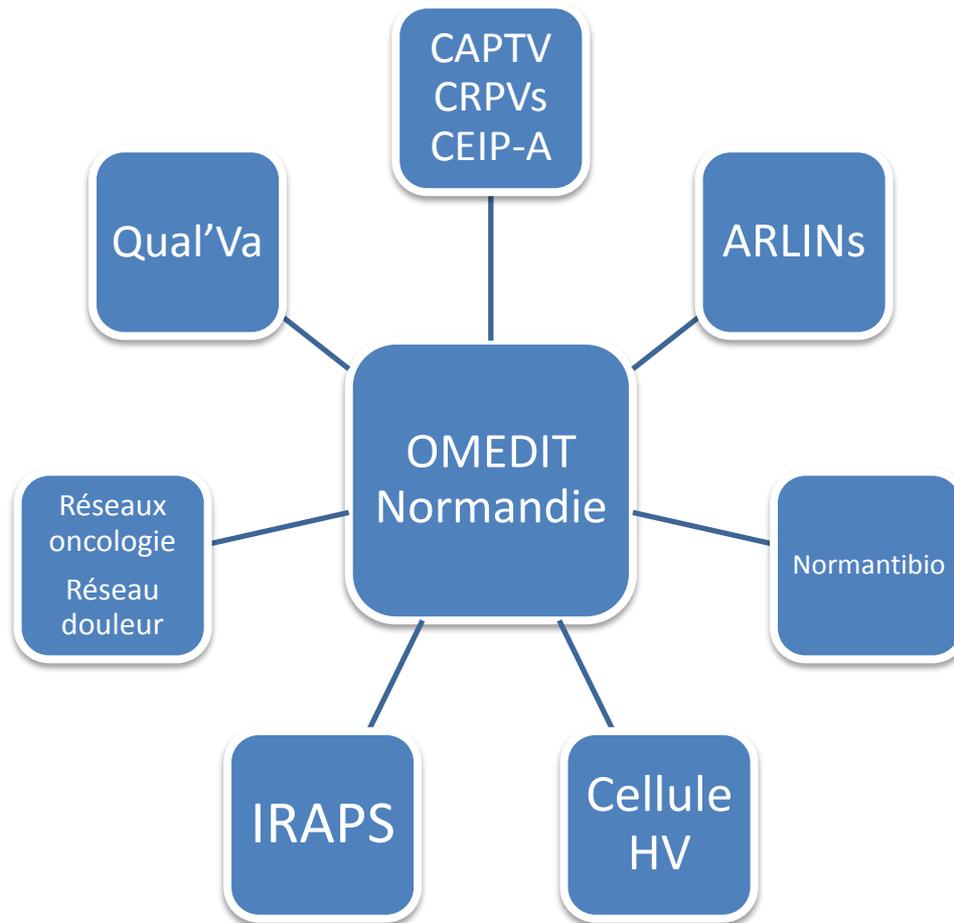
Comités techniques : organisation de travail

- Rassembler des **experts régionaux** souhaitant structurer une **démarche régionale**,
- Favoriser la **montée en compétence** en région sur des **thématiques ciblées** et la **construction d'un plan d'action** par la réalisation d'outils, la formation et l'accompagnement,
- Partager et mettre en œuvre les outils d'un **diagnostic régional**, la **construction**, la **réalisation** et le **suivi des plans d'action**,
- Assurer un **suivi collectif des jalons des projets** et des plans d'action et bénéficier des échanges d'expériences

Comités techniques : organisation de travail

- Assurer le **partage d'expériences** et la **diffusion de l'information** sur les **outils** à l'échelle régionale
- **Apporter des réponses** et **soutenir les efforts de déploiement** des établissements et professionnels de santé
- **Recenser les questions techniques et méthodologiques récurrentes** et **d'en rechercher les réponses possibles**
- **Identifier les bonnes pratiques** ou **outils capitalisables** par d'autres établissements et les valoriser
- Informer sur l'état d'avancement du dispositif afin de l'évaluer
- Des **sessions d'information, une à deux fois par an**, auprès de l'ensemble des établissements / professionnels de la région

Les articulations



Communication

- ▶ Site internet : www.omedit-normandie.fr
- ▶ Newsletter
- ▶ Journée annuelle (en préparation)

Membres du Comité Technique 4

- Pédiatres
- Anesthésiste-réanimateur pédiatrique
- Médecin CRPV
- Médecin réseau douleur
- Pharmaciens
- Préparatrice en pharmacie

Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- **Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie**
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- **Nutrition parentérale en pédiatrie**
- **Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook**
- **Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle**

Prescription hors AMM en pédiatrie

■ Contexte

- Manque de recherches scientifiques dans la population pédiatrique
 - Médicaments sur le marché insuffisamment évalués chez l'enfant
 - Absence d'indications et de posologies validées
 - Absence de données sur l'évaluation de la tolérance



Absence de médicaments adaptés au profil du jeune patient



Prescription hors AMM des médicaments en pédiatrie

Prescription hors AMM en pédiatrie

■ Prescription hors AMM en pédiatrie

■ Fréquent ++++

- 37,5% des prescriptions sont concernées
- Praticiens concernés : médecins généralistes > pédiatres

Pediatrics. 2015 Jan;135(1):49-58. doi: 10.1542/peds.2014-0764. Epub 2014 Dec 15.

Off-label prescribing in pediatric outpatients.

Palmaro A¹, Bissuel R², Renaud N¹, Durrieu G¹, Escourrou B², Oustric S², Montastruc JL¹, Lapeyre-Mestre M³.



Nécessité d'un encadrement du hors AMM



Encadrer l'usage des médicaments hors référentiel



Améliorer la prise en charge médicamenteuse des enfants

Ecrasement des médicaments en pédiatrie

- Focus sur une autre population à risque : population gériatrique
 - 42% des médicaments écrasés ne devraient pas l'être
 - Conséquences : surdosage, sous-dosage, modification de l'efficacité, risque de survenue de toxicité, etc

[rev.med.interne, 2012, Oct,33\(10\):246-51. doi: 10.1016/j.revmed.2012.05.014. epub 2012 Jun 15.](#)

Crushing drugs in geriatric units: an "handicraft" practice with frequent errors which imposed recommendations].

[Article in French]

aussin M¹, Mourier W, Philippe S, Capet C, Adam M, Rejnoro N, Jouini C, Colombier AS, Kadri K, Landrin J, Gréboval E, Rémy E, Marc F, Touffet M, Wirotius Delabre N, Le Hirsch C, Rostaing V, Vimard M, Dufour M, Tharasse C, Dieu B, Varin R, Doucet J

Et dans la population pédiatrique ?

↪ Pratique fréquente

↪ Galénique non adaptée ou absence de forme galénique

➔ **Nécessité d'encadrement des pratiques**

Perspective de travail

- **Création de guides régionaux « pédiatriques »**
 - Sur le modèle de la « Liste préférentielle de médicaments adaptés au sujet âgé en EHPAD »
 - A destination de l'ensemble des professionnels concernés (pédiatres hospitaliers, pédiatres libéraux, médecins généralistes, IDE, pharmaciens, etc ..)

- **Objectifs de ces guides**
 - **Encadrement de l'écrasement des comprimés et l'ouverture des gélules**
 - Possibilité ou non d'écraser les comprimés ou d'ouvrir les gélules
 - Existence d'une forme pédiatrique adaptée
 - Possibilité de passage des médicaments dans la sonde nasogastrique

 - **Encadrement du hors AMM**
 - Protocoles, indications, posologies, suivis thérapeutiques
 - Validation par des professionnels experts dans leur domaine



Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- Nutrition parentérale en pédiatrie
- Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook
- Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle

Médicament Info Service

OMEDIT de Normandie - Comité technique Pédiatrie

Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie

21/03/2017

Elisa LETALON
Elise MORICHON

Médicament Info Service



Médicament
Info
Service

- Réseau régional d'information sur les produits de santé (médicaments et dispositifs médicaux)
 - Service de consultation Question / Réponse
 - A destination des patients et/ou des professionnels de santé
- Expérimentation initiale de 1 an portée par la SFPC et le RESOMEDIT ; sur le modèle des structures existantes à l'étranger.
- 4 régions pilotes initialement : Bretagne, Rhône-Alpes, PACA et Normandie
 - Auprès des professionnels de santé (Normandie, Bretagne, Rhône-Alpes) ou des patients/usagers (PACA)
 - Projet reconduit jusqu'en Novembre 2018 en Normandie



→ **Informations fiables, compréhensibles, personnalisées, actualisées et libres de toute influence promotionnelle.**



RESOMEDIT
Réseau des OMEDIT de France



Médicament Info Service



Médicament
Info
Service

Médicament Info Service* • Normandie

02.32.88.81.81

Du Lundi au Vendredi
De 9h à 17h

mis@chu-rouen.fr

** Service d'information sur les médicaments et dispositifs médicaux*



Pôle Pharmacie

omedit
Normandie

Questions pédiatriques (1/2)

- **10%** des questions MIS concerne la pédiatrie
- Thématiques :
 - **Compatibilité** : Nutrition parentérale, chimiothérapies, médicaments :
 - Compatibilité du Cernevit[®] et des oligo-éléments avec le Médialipide[®] et le Pédiaven[®]
 - Compatibilité du Pediaven[®] et Méropénem
 - Compatibilité Etoposide + Défibrotide en perfusion
 - Compatibilité Aracytine + Novantrone[®]
 - **Modification de la galénique** :
 - Ecrasement des comprimés / ouverture des gélules
 - Administration via une sonde nasogastrique
 - **Modalités d'administration des formes injectables** : Solvant ? Durée de perfusion ?
 - Insuline
 - Folate de calcium
 - Arginine et Benzoate de sodium

Questions pédiatriques (2/2)

- **Hors AMM :**
 - Noxafil® en prophylaxie de l'aspergillose chez un enfant atteint de mucoviscidose
 - Romiplostim (Nplate®) dans la PEC de l'aplasie médullaire
 - Minipress® dans la PEC du stress post-traumatique
 - Prescription gomme nicotinique chez un enfant de 12 ans
 - Utilisation des formes injectables en *per os* (ex: Becilan®)
- **Recommandations pédiatriques :**
 - PEC toxoplasmose congénitale
 - Prophylaxie de l'aspergillose en contexte de leucémie aiguë myéloblastique
 - Quelle supplémentation martiale en cas de régime cétogène ?

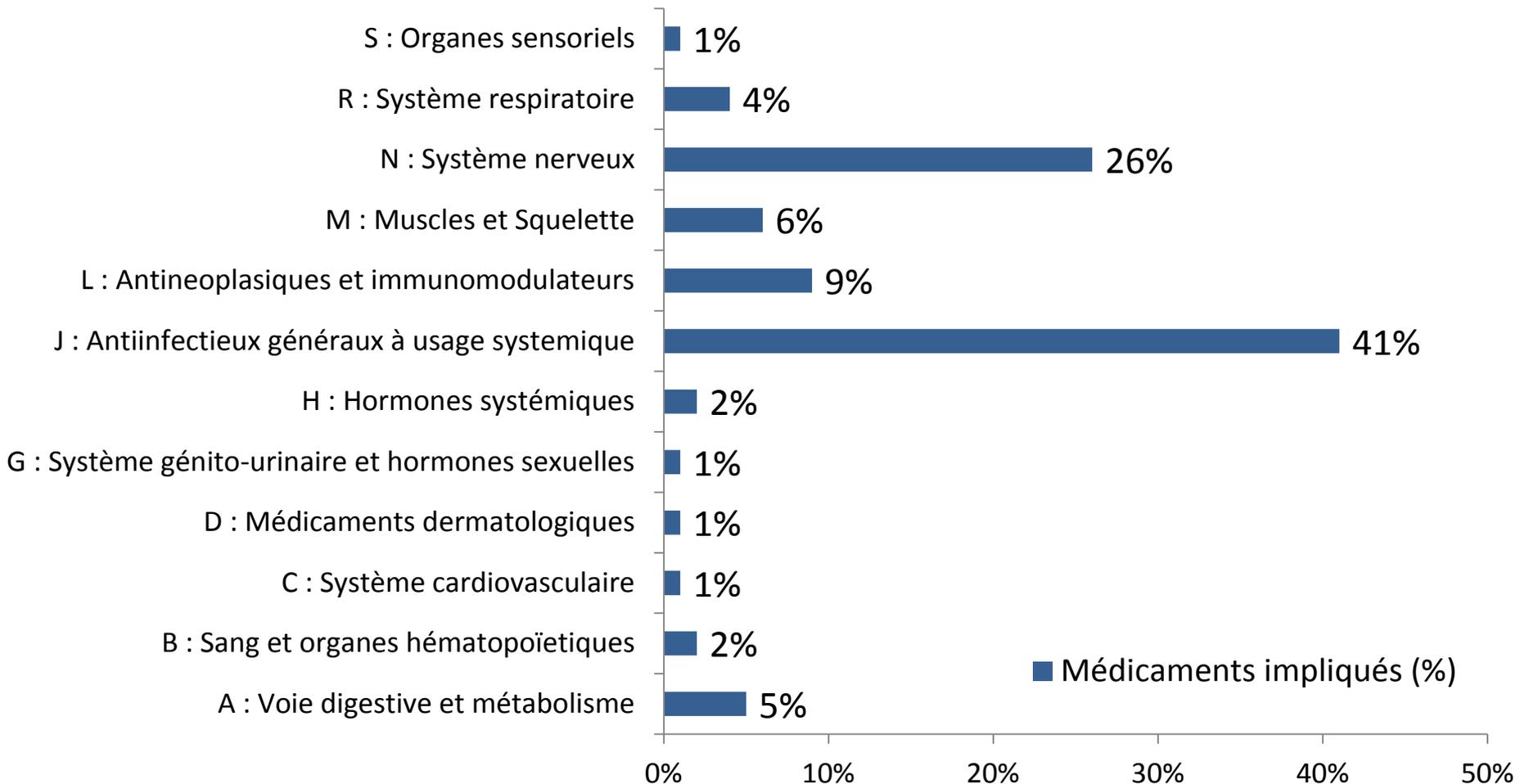
Perfusion d'insuline en réanimation pédiatrique

- Une IDE ne parvient pas à maîtriser une hyperglycémie malgré l'administration d'insuline en Seringue Auto-Pousseuse.
 - Administration via une tubulure opaque en PVC
- Enquête MIS
 - Matéiovigilance sur les tubulures opaques en PE préexistantes avec retrait des lots → remplacement par des tubulures en PVC
 - Insuline absorbée sur PVC (20 à 80% de perte)
 - Aucune nécessité à utiliser des tubulures opaques (stable 24h à la lumière)
 - Eviter le recours aux tubulures en PVC pour les Seringue Auto-Pousseuse → trop souple, manque de reproductibilité du débit
- Conduite à tenir
 - Remplacer la tubulure opaque en PVC par une tubulure standard en PE → équilibration de la glycémie du nouveau-né.

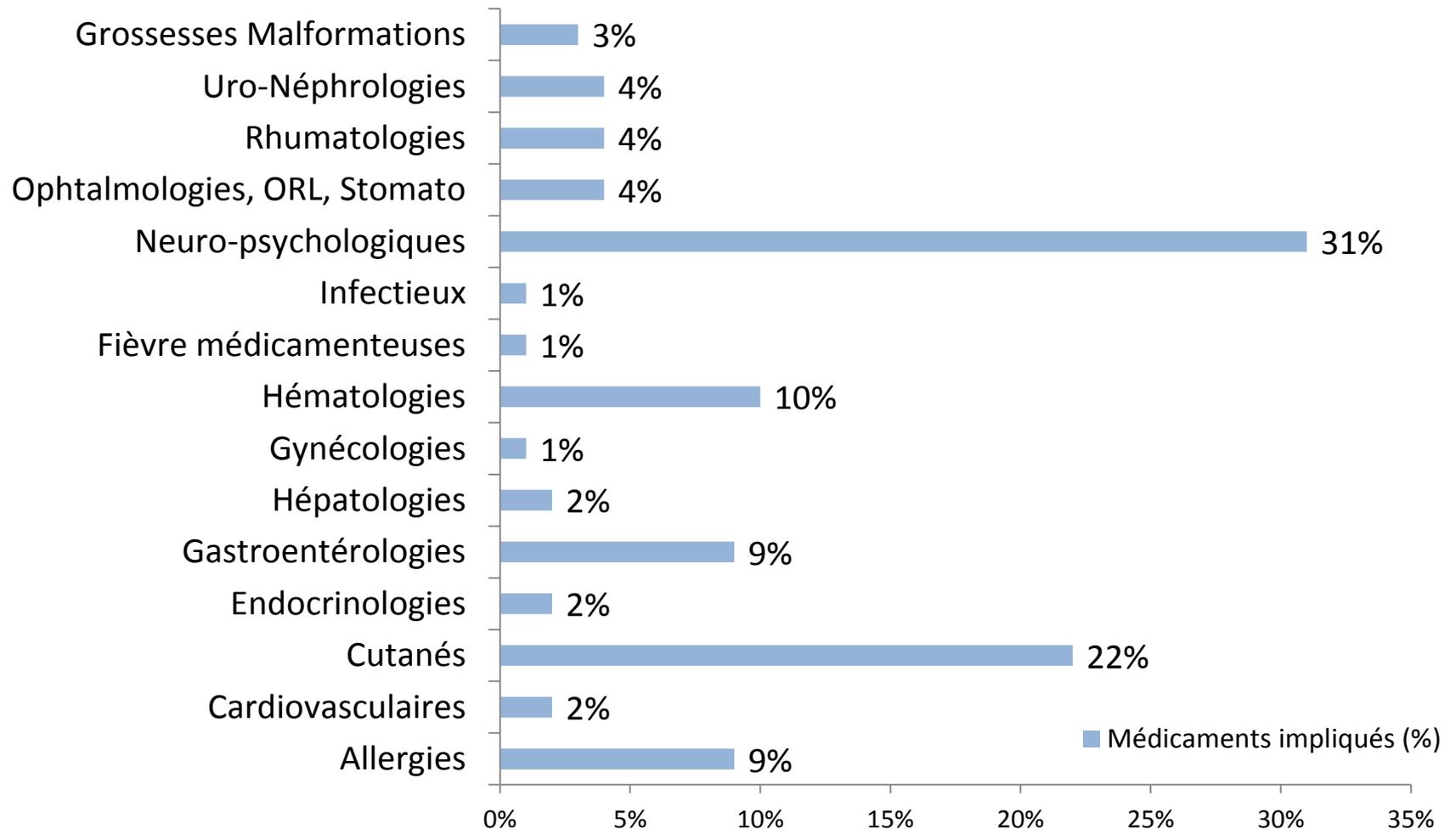
Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- Nutrition parentérale en pédiatrie
- Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook
- Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle

Bilan des enfants moins de 16 ans - Répartition selon le code ATC



Bilan des enfants moins de 16 ans - Répartition selon les Effets Indésirables



Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- Nutrition parentérale en pédiatrie
- Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook
- Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle

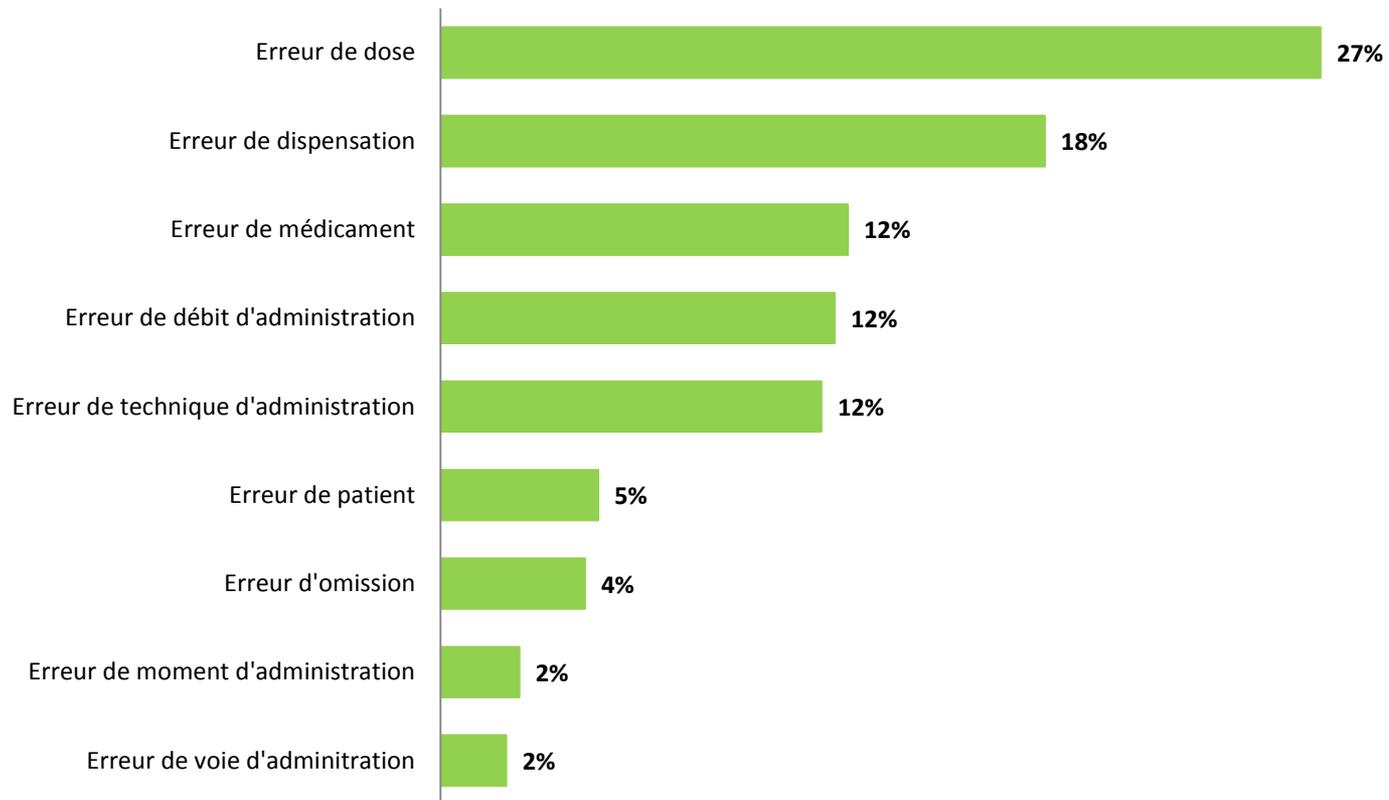
Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région

■ Contexte

- Analyse des événements indésirables de différents établissements de la région (CHU de Rouen, CHU de Caen, CH d'Elbeuf)
- Tous services de pédiatrie et néonatalogie confondus
- Evaluation des événements indésirables sur 4 ans (2013-2016)
- 250 événements indésirables relevés

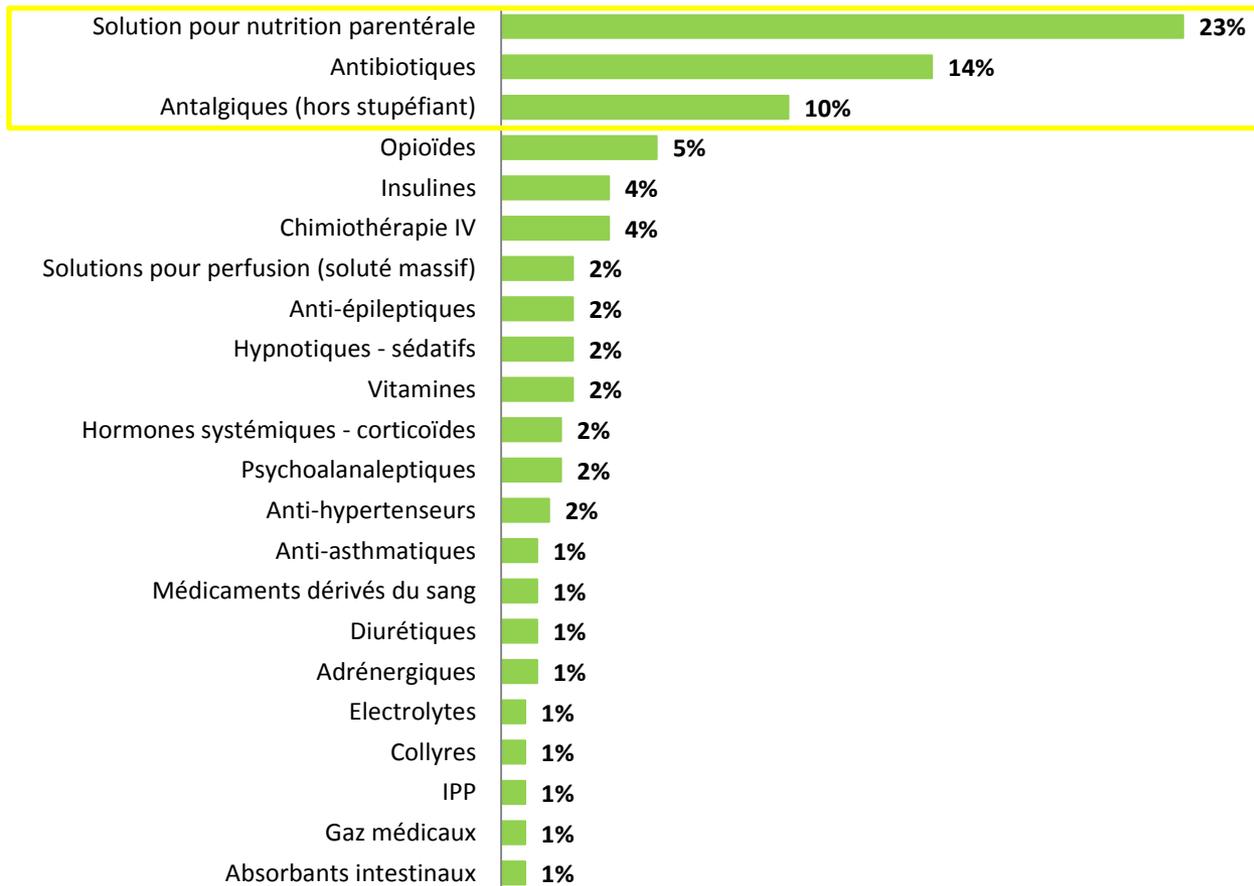
Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région

▪ Types d'erreurs les plus observés



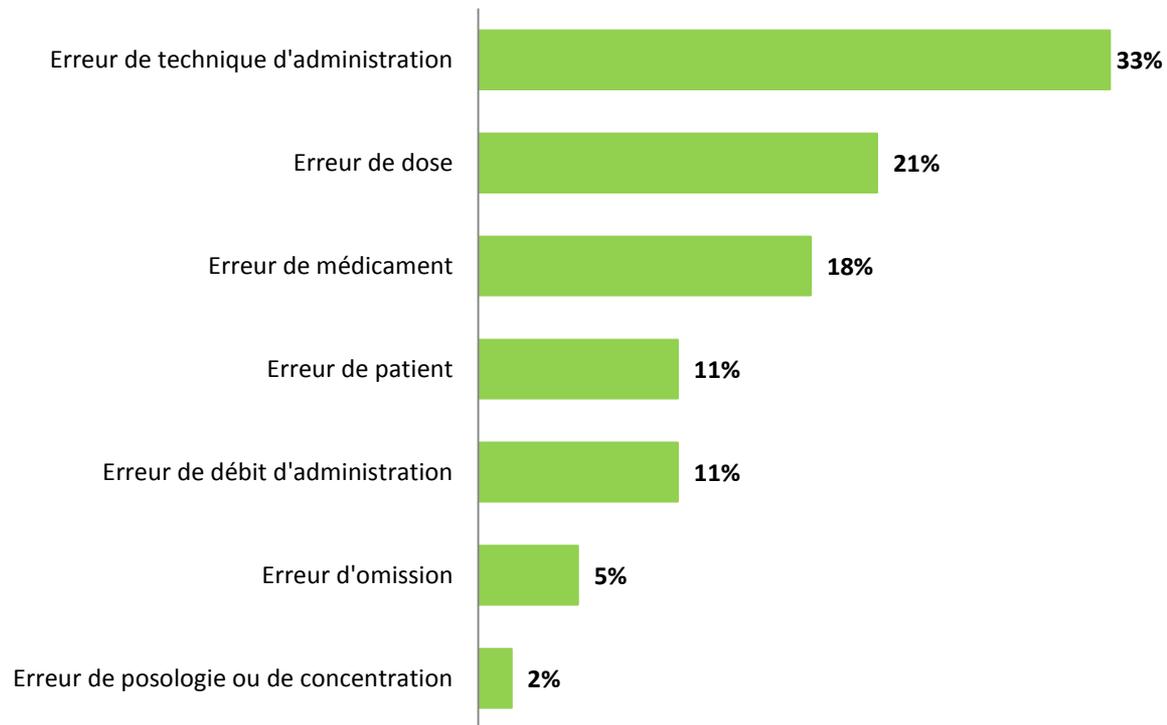
Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région

■ Classes médicamenteuses les plus touchées



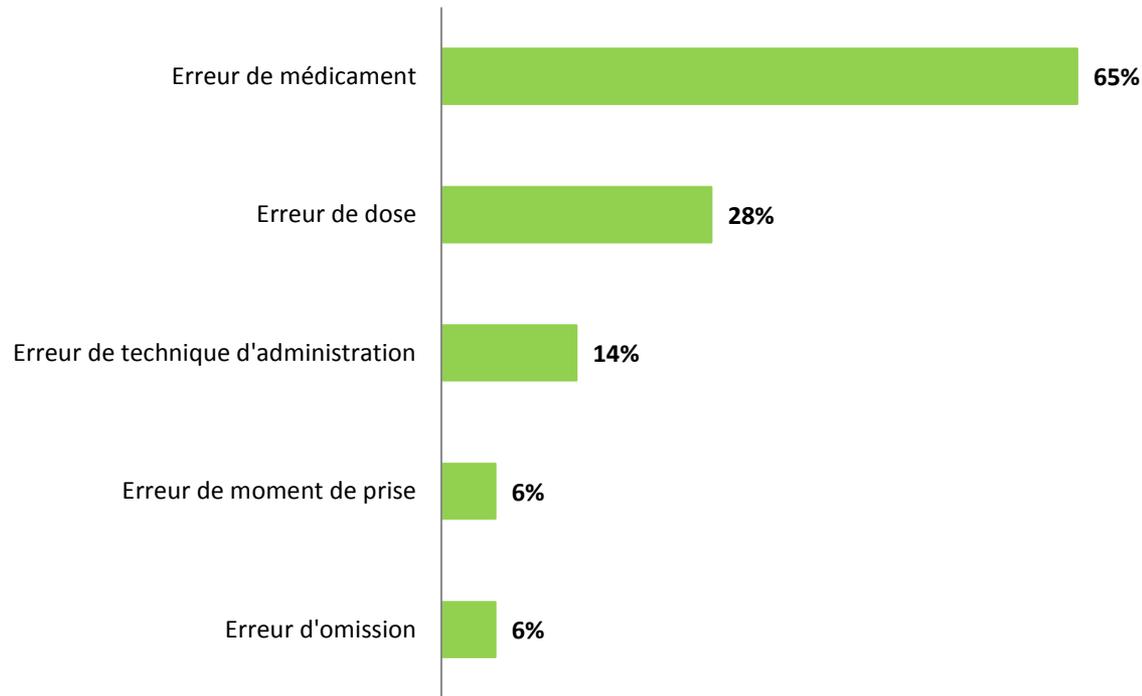
Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région

▪ Focus sur les solutions pour nutrition parentérale



Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région

■ Focus sur les antibiotiques



Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- **Nutrition parentérale en pédiatrie**
- Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook
- Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle

Organisation Nutrition Parentérale Pédiatrique CHU Rouen



Réunion OMEDIT groupe Pédiatrie 21/03/2017

Les stratégies définies



- Pédiatrie/ chirurgie pédiatrique:
 - Mélanges industriels:
 - besoin < à 500ml: Numetha G16 (pb de coût)
 - moins de 12 ans: Pédiaven G15/20/25+ médialipide
 - plus de 12 ans: mélange adulte
 - Nutrition à la carte par la PUI:
 - patient de chirurgie pédiatrique en restriction hydrique ou gastrostomie haute
- Néonatalogie
 - J0-J1/J2: Pédiaven nouveau né 1/2 + **apport protidique +/- lipide**
 - J suivants: nutrition parentérale à la carte par la PUI
 - Difficultés: patients instables
- Pas de mélange standard défini par sociétés savantes = pas de mélange standard CHU Rouen

Le circuit des préparations à la carte



- Prescription: feuilles excel verrouillées validées par médecin/pharmacien avec calculs intégrés (1 spécifique pédiatrie, 1 spécifique néonatalogie/réanimation)
- Transmission prescriptions par e-mail à la pharmacie
- Retranscription logiciel ABACUS (anglais), validation pharmaceutique
- Édition fiche de fabrication, étiquettes
- Préparation robot BAXA/ Isolateur spécifique NP pédiatrique
- Contrôle libérateur pesée
- Contrôle analytique Na⁺/K⁺
- Contrôle microbiologique sur processus de fabrication
- Transmission original prescription, contrôle, validation, libération
- Livraison dédiée en fin de production = pas de stockage PUI
- Contrôle à réception dans US

PUI – Pharmacotechnie NP



- Activité:
 - 2014, 2015: 3600 poches pédiatriques à la carte
 - 2016: 2600 (mise en place mélanges industriels + conjoncture)
- Sous-traitance pour CH du Havre (préparation à la carte départ livraison à H+4)
- 2017 Sous-traitance pour CH Poissy Saint Germain (période de restructuration: refus du sous-traitant industriel et impossibilité des autres PUI sur région parisienne!) préparation mélange standard
- Ouverture lundi au vendredi, contrainte horaire: prescriptions avant midi, pas d'ouverture le WE
- Moyens techniques: logiciel ABACUS, Robot BAXA, isoteur dédié, photomètre de flamme
- Moyens humains: 2 ETP préparateurs, 0.2 ETP interne, 0.2 ETP Pharmacien

Difficultés

- Retranscription prescription pour préparation: pb logiciel prescription/analyse-validation-préparation/administration à intégrer au SIH
- Pas de moyens humains pour ouverture 7j/7
- Problème de prise en charge des patients instables:
 - toujours pas de définition de mélanges standards comme demandés dans instruction DGOS 03/2015
 - danger de la multiplication des supplémentations, ajouts, manipulations dans les US par rapport à une poche à la carte préparée en PUI: risque d'erreur, risque infectieux+++
- Manque de temps pharmaceutique
- Coût des équipements à renouveler
- Fragilité extrême de l'offre territoriale de préparation (pas d'autre PUI, plus de sous-traitant)

Nutrition Parentérale CHU Caen

- **Procédure de bon usage de la nutrition parentérale au CHU**
 - Rédigée en équipe pluridisciplinaire (pédiatres, réanimateurs pédiatriques, pharmaciens, hygiène, puéricultrices)
 - Précise les conditions de recours à la voie parentérale
 - Précise les conditions d'administration, y compris la check-list avant administration et sa traçabilité
 - Diffusée dans l'établissement (GED) et en application
- **En pédiatrie: 98% de poches commerciales** Majoritairement en oncologie
 - Réanimation, post-chirurgie
 - Événements indésirables déclarés pour l'utilisation des Pédiaven: oubli de rupture de la soudure entre les 2 compartiments
- **En Néonatalogie: environ 2500 poches à la carte par an (2016)**
 - Prescriptions à la carte (Logiciel Logipren®, connecté à l'automate de fabrication BAXA EM 2400):
 - Fabrication en salle blanche sous hotte à flux laminaire via un automate de fabricatio Baxa, pas de resaisie de la prescription, étiquette code barre scannée reprenant la composition de la poche calculée à partir des apports prescrits dans Logipren®
 - Pas de fabrication des seringues de lipides (faites dans le service de soins)
 - Prescription de poches standards commerciales (Pediaven NN1 et NN2)
 - Procédure de choix médical pour limiter le recours aux poches commerciales pour certains enfants

Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- **Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie**
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- Nutrition parentérale en pédiatrie
- **Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook**
- Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle

Prise en charge des maladies métaboliques héréditaires à risque de décompensation (MMH-RD)

- Travail de thèse d'un interne en Pharmacie (Anaïs REICHLING-AUBRION), soutenue le 25 Avril 2017
- Initiée par Cécile BREUIL (Pharmacien) et Alina ARION (Pédiatre métabolicien, CHU Caen)
- Objectifs:
 - Faire un état des lieux des connaissances des internes en pédiatrie (de l'ex-BN) et des internes en pharmacie (de l'ex-BN) et des pharmaciens (du CHU) concernant ces MMH-RD et définir les besoins en documents ou formation sur ce thème
 - Etablir une cartographie des épisodes de décompensations des patients ayant été hospitalisés au CHU de Caen durant ces 10 dernières années
- Documents créés:
 - Procédure de prise en charge: Pédiatres réanimateurs, Pharmacien, Pédiatre référent: en cours de diffusion GED
 - Questionnement sur le référencement de ces patients sur la liste des patients dits « remarquables » du SAMU
 - Métabo-book:
 - Sur le modèle déjà réalisé pour la nutrition au CHU de Caen (version adulte, et version pédiatrique): format poche, pratique
 - Destiné aux internes en pharmacie , en pédiatrie, aux pédiatres , aux pharmaciens, aux IDE
 - Fiche synthétique pour chaque pathologie avec les signes cliniques principaux, les examens biologiques à réaliser (et les conditions de prélèvements)
 - Disponibilité des produits à la pharmacie du CHU
 - Contacts au centre de référence, en pédiatrie, à la pharmacie
 - Numéros d'urgence



Métabo-Book

Version de travail
non encore validée
!!!

DR A. AUBRION REICHLING
Interne DES Pharmacie hospitalière, CHU de Caen

DR C. BREUIL
Pharmacien, CHU de Caen

DR A. ARION
Pédiatre référent des maladies héréditaires du métabolisme, CHU de Caen

DR M. NOWOCZYN
Biologiste référent des maladies héréditaires du métabolisme, CHU de Caen

Il existe un grand nombre de maladies métaboliques héréditaires du métabolisme (MHM), environ 500 actuellement identifiées.

Les MHM peuvent être regroupés dans 3 grands cadres physiopathologiques :

❖ *Intoxication endogène* :

Accumulation d'un métabolite toxique par interruption de sa dégradation suite à un déficit enzymatique. Parmi celles-ci, certaines sont traitables en urgence (notées par un *), souvent par un régime diététique seul ou associé à un traitement médicamenteux (épurateurs, cofacteurs vitaminiques etc.), d'où l'intérêt de les diagnostiquer vite.

- ❖ Troubles du catabolisme des acides aminés (phénylcétonurie*, leucinose*, homocystinuries*, tyrosinémies*)
- ❖ Aciduries organiques* (acidurie méthylmalonique, propionique, isovalérique, déficits multiples en carboxylase)
- ❖ Déficiences du cycle de l'urée*
- ❖ Intolérance au galactose et au fructose*
- ❖ Intoxication aux métaux (Wilson, Menkès, hémochromatose)
- ❖ Porphyrries

❖ *Troubles du métabolisme énergétique* :

- ❖ Déficiences mitochondriales (acidose lactique congénitale, déficits de la chaîne respiratoire, déficits de l'oxydation des acides gras*)
- ❖ Déficiences énergétiques cytoplasmiques (déficiences de la glycolyse, glycogénoses, néoglucogénèse, hyperinsulinisme). Pour les glycogénoses et les hyperinsulinismes il existe des traitements spécifiques. L'urgence consiste à mettre l'enfant à l'abri du risque d'hypoglycémie et de faire les prélèvements utiles lors de l'hypoglycémie.

❖ *Anomalies de la synthèse ou du catabolisme des molécules complexes* :

- ❖ Maladies lysosomales
- ❖ Maladies des peroxysomes
- ❖ Déficiences héréditaires de la glycosylation des protéines (CDG Sd)
- ❖ Déficiences héréditaires de la synthèse endogène du cholestérol et des acides biliaires

Pour ces pathologies, il n'y a pas de traitement ni d'ailleurs de diagnostic urgent à faire. Le diagnostic nécessite des tests spécifiques pouvant parfois aller jusqu'à la biopsie cutanée pour enzymologie ou biologie moléculaire.

	Prélèvement	T°C d'acheminement	Délai d'acheminement	Délai de rendu des résultats
Chromatographie des aa sanguins	2 ml de sang après un jeûne d'au moins 8h (Bouchon vert)	Réfrigéré	< 3 heures	< 5 jours si urgence (Sinon < 20 jours)
Chromatographie des aa urinaires	Échantillon de 10ml 1ère urine du matin	Réfrigéré	< 3 heures	< 5 jours si urgence (Sinon < 20 jours)
Chromatographie des acides organiques urinaires	Échantillon de 10ml 1ère urine du matin	Réfrigéré	< 6 heures	< 3 jours si urgence (Sinon < 20 jours)
Profil des acylcarnitines (sang)	2ml de sang à jeun, ou lors de l'épisode critique (Bouchon vert)	T°C ambiante	< 6 heures	< 5 jours (Sinon < 20 jours)
Profil des acylcarnitines (papier buvard)	Sang total sur carton type guthrie, bien remplir 3 cercles, à ou lors de l'épisode critique	T°C ambiante	< 7 jours	< 5 jours (Sinon < 20 jours)
Carnitine libre et totale	2ml de sang à jeun (Bouchon vert)	T°C ambiante	< 6 heures	<30 jours

BESOIN D'AIDE ?

❖ **Centre de Référence des Maladies Héritaires du Métabolisme à l'hôpital Necker**

- En Journée : **01 44 49 40 00 Bip 210**
- Nuit, We, jours fériés : **01 44 49 40 00 Poste 92697**

Pr de Lonlay : pascale.delonlay@nck.aphp.fr

Dr Valayannopoulos : vassili.valaya@nck.aphp.fr

Dr Arnoux : jean-baptiste.arnoux@nck.aphp.fr

Dr Brassier : anais.brassier@nck.aphp.fr

Dr Touati : 01.44.49.48.52

- Pharmacie : **01.44.49.51.92**

❖ **AGEPS (Agence Générale des Equipements et Produits de Santé) : 01.46.69.13.13**

❖ **Au Centre Hospitalier Universitaire de Caen**

- **Pédiatre référent des Maladies Héritaires du Métabolisme** : Dr Alina ARION
poste xx ; GSM : 06.60.10.44.16
- **Secrétariat de la pharmacie** (8h30 à 17h) : 02.31.06.46.66
- **Pharmacien référent** : Dr Cécile BREUIL poste 48.53 (ligne directe : 02.31.06.48.53)
- **Interne en pharmacie** (17h à 8h30) : 06.66.95.40.24
- **Biologiste** : 4869 ; GSM : 07.60.07.77.00 ; 06.68.35.92.00



Version de travail non encore validée !!!

Ordre du jour

- Présentation de l'OMÉDIT (Missions, organisation)
- Liste préférentielle et encadrement du hors AMM en pédiatrie
- Bon usage médicamenteux et retour d'expérience en pédiatrie
 - Bilan pédiatrie MIS (médicament info service)
 - Bilan pédiatrie CRPV
 - Retour fiches événements indésirables médicamenteux en région
- Nutrition parentérale en pédiatrie
- Maladies métaboliques héréditaires : présentation du Metabobook
- **Table ronde : à partir de l'enquête retour sur les thématiques renvoyées par les établissements et discussion avec la salle**

Table ronde

Retour sur les thématiques renvoyées par les établissements

16 enregistrements de réponses pour le CT4

