

	Pédiatrie Bordeaux - Pellegrin	
	MAI 2008	

Protocole de prise en charge d'un test positif pour la phénylcétonurie

Rappels :

- Un enfant présentant une phénylcétonurie ne risque pas de faire une décompensation métabolique aigue.
- Le régime est débuté le plus tôt possible quand le taux de Phe est supérieur à 10 mg/dl

Taux de rappel : Phe > 3 mg/dl

Phe comprise entre 3 et 4 mg/dl

Contrôle sur papier buvard demandé par le secrétariat de l'Araq.

Phe comprise entre 4 et 10 mg/dl

Contrôle sur papier buvard demandé par l'intermédiaire du médecin vacataire de l'Araq. Si le taux est confirmé, réaliser une chromatographie des acides aminés sanguins, prélever à nouveau 3 tâches de sang sur papiers buvard et tremper un papier buvard dans des urines fraîches. Envoyer la CAA (tube hépariné), les 2 papiers buvard séché (taches sang et urines) au laboratoire de biochimie du CHU de Bordeaux (Dr Redonnet-Vernhet ; Dr Mesli).

Phe est supérieure à 10 mg/dl

Orientation vers un service de Pédiatrie. Réaliser une chromatographie des acides aminés sanguins, prélever à nouveau 3 tâches de sang sur papiers buvard et tremper un papier buvard dans des urines fraîches. Envoyer la CAA (tube hépariné), les 2 papiers buvard séché (taches

sang et urines) au laboratoire de biochimie du CHU de Bordeaux (Dr Redonnet-Vernhet ; Dr Mesli).
Débuter un régime sans phénylalanine.

Contactez le service d'endocrinologie pédiatrique de Bordeaux
(Service : 05 56 79 56 32 ; Secrétariat : 05 56 79 87 25)
Dr Redonnet-Vernhet et Dr. Mesli : numéro direct labo: 05 57 82 01 55