

Prise en charge thérapeutique des Syndromes Thoraciques Aigus

Fabrice Lesage

Réanimation Pédiatrique, Hôpital Necker, Paris

STA : définition

- Terme proposé chez l'adulte en 1979 (Charache, Arch Intern Med 1979):
fièvre + douleur thoracique + leucocytose + infiltrats pulmonaires
- Définition radiologique (Castro, Blood 1994):
« Thoracique + aigu » = nouvel infiltrat radiologique
- Définition radio clinique (Vichinsky, NEJM 2000):

nouvel infiltrat pulmonaire d'au moins un segment

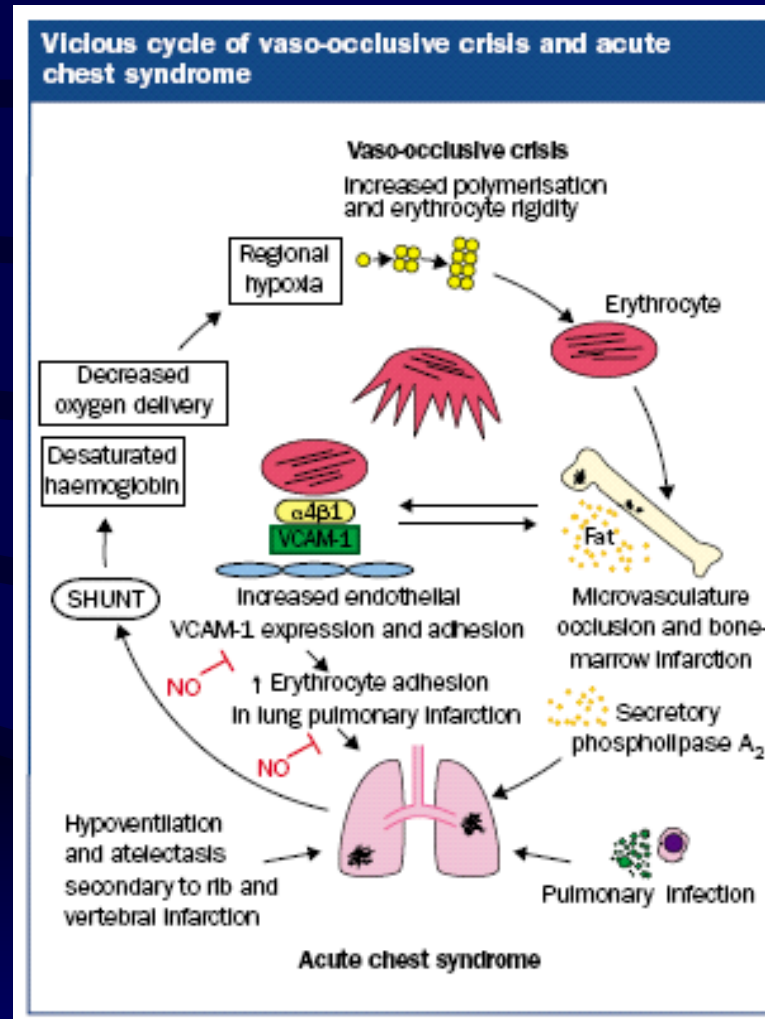
+

douleur thoracique ou fièvre $> 38,5^{\circ}\text{C}$ ou polypnée ou wheezing ou toux

STA : facteurs déclenchants

- Infection pulmonaire : 30% des STA (Vichinsky, NEJM 2000)
- Embolies graisseuses : 8% des STA (Vichinsky, NEJM 2000)
- Infarctus dans la microcirculation pulmonaire
- Douleur pariétale (CVO costale ou vertébrale), atélectasie

STA : pérennisation



(Gladwin, Lancet 2000)

STA : progression

Pauci-symptomatique



Insuffisance respiratoire aiguë



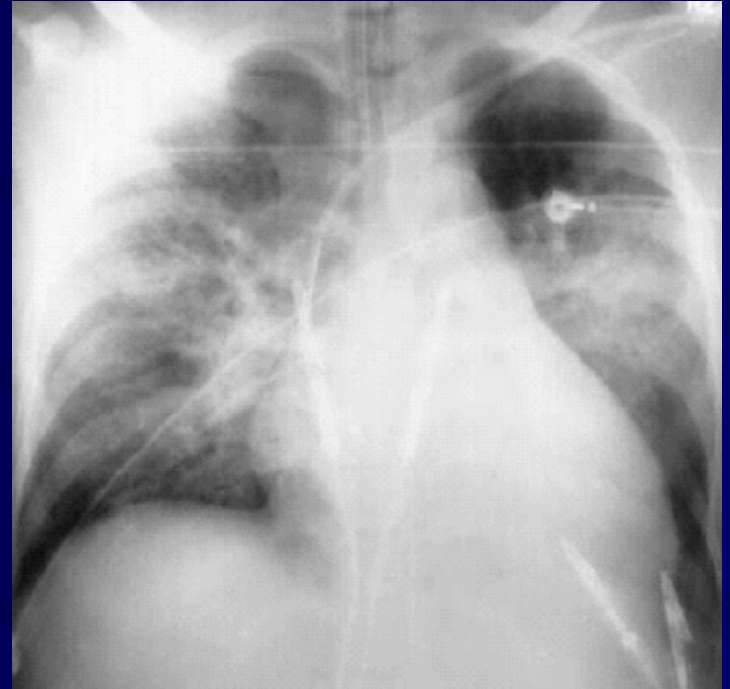
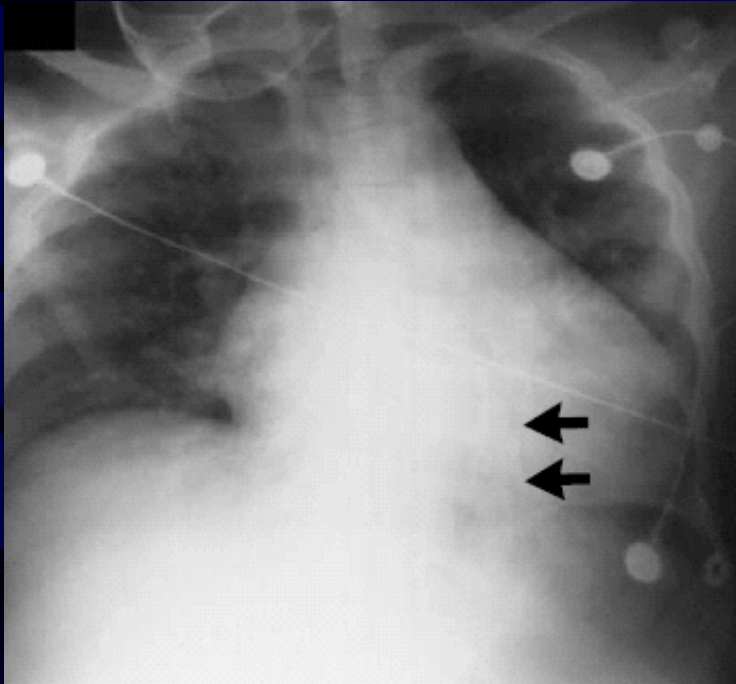
Acute Lung Injury ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 300$)



Acute Respiratory Distress Syndrome ($\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 200$)

Péjoratifs : thrombopénie, atteinte cardiaque préexistante, atteinte lobaire extensive

STA : progression



en 24 h...

STA : comment le diagnostiquer ?

chez un enfant drépanocytaire...

Faire une radiographie de thorax devant :

- Douleur thoracique ou abdominale
- Fièvre
- Polypnée
- Wheezing
- Toux
- Désaturation

STA : survenue décalée

Dans 1 cas sur 2 :

hospitalisation pour autre motif

+

survenue STA en moyenne en 2,5 j

(Vichinsky, NEJM 2000)

STA : fréquence des symptômes

- Fièvre : 80%
- Toux : 62%
- Polypnée : 45%
- Douleur thoracique : 44%
- Douleurs des membres : 37%
- Douleur abdominale : 35%
- Wheezing : 26%
- Douleur costale ou sternale : 21%
- Cyanose : 2%

(Vichinsky, NEJM 2000)

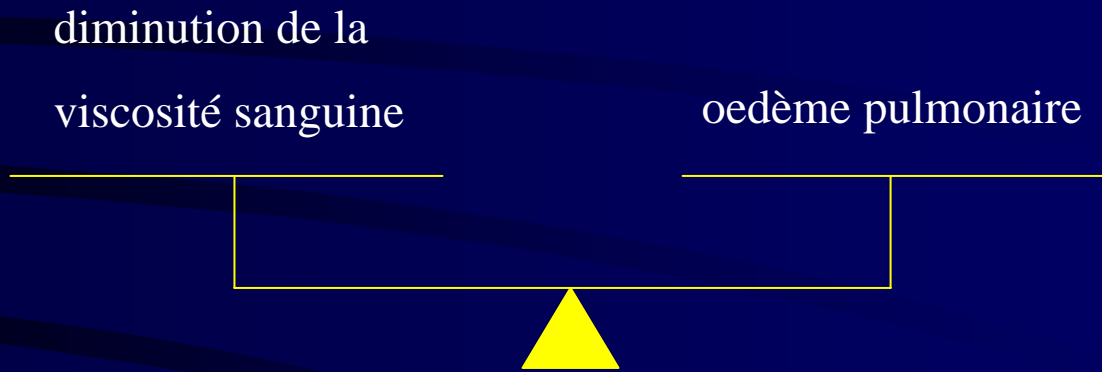
STA : prise en charge

- Oxygène
- Hydratation
- Antalgiques
- Corticoïdes
- Antibiotiques
- Bronchodilatateurs
- Transfusion
- Échange transfusionnel ou érythraphérèse
- Kinésithérapie respiratoire incitative
- Ventilation non invasive
- Ventilation mécanique
- Monoxyde d'azote
- AREC

Oxygénothérapie

- Indication large (rôle de l'hypoxie dans la falciformation).
- Prescription systématique ?
Indication $\text{SaO}_2 < 90\%$, administré à 85% des patients dans l'étude du NEJM (Vichinsky, NEJM 2000)
- Objectif : $\text{SaO}_2 > 97\%$

Hydratation



En pratique : 2 l/m²/j

Antalgiques

+++++

Évite l'hypoventilation liée à la douleur



Le surdosage peut induire une hypoventilation centrale.

Au mieux : géré par le patient (pompe PCA)

Corticothérapie

- Indication retenue dans l'ARDS en phase inflammatoire (2^{ème} semaine).
- Arguments physiopathologiques : diminution de la réponse inflammatoire, inhibition de la phospholipase A2.
- Une étude chez l'homme : diminution de la durée d'hospitalisation (Bernini, Blood 1998)

Antibiothérapie

- 30% d'infections prouvées (Vichinsky, NEJM 2000; Neumayr, Pediatrics 2003; Dean, J Ped Hematol 2003)
 - Chlamydia : 7,2% à 14%
 - Mycoplasme : 6,6% à 9%
 - Virus 6,4%
 - Bactérie pyogène : 4,5% (Staph doré, pneumocoque, haemophilus, E. coli, pseudomonas, Branhamella...)

- **ANTIBIOTHÉRAPIE SYSTÉMATIQUE :**

Céphalosporine de 3^{ème} génération + Macrolide

Bronchodilatateurs

- FEV_1 moyen = 53% de la valeur prédite
(Vichinsky, NEJM 2000)
- 20% des patients traités sont répondeurs aux bronchodilatateurs (amélioration $FEV_1 > 15\%$)
- 63 enfants en rétrospectif (Koumbourlis, J Pediatr 2001)
 - 78 % de réponse aux bronchodilatateurs si syndrome obstructif
 - 30 % de réponse aux bronchodilatateurs si profil normal
- ...essai systématique devant tout ACS

Transfusion / Échange transfusionnel

- Correction de l'anémie, diminution du pourcentage d'Hb S
- 72% des patients (Vichinsky, NEJM 2000)
- Amélioration de l'oxygénation : PaO₂ passe de 63 mmHg à 71 mmHg après transfusion (p<0.001), SaO₂ de 91% à 94% (p<0.001).

(Vichinsky, NEJM 2000)

Différentes thérapeutiques transfusionnelles

- Transfusion simple :

simple

mais diminue peu l'HbS, risque d'hyperviscosité et de surcharge hydrosodée

- Échange transfusionnel :

euvolémie, bonne diminution d'HbS, taux d'Hb stable

mais nécessite grosse voie d'aspiration, long

- Érythraphérèse :

euvolémie, bonne diminution d'HbS, taux d'Hb stable

mais nécessite grosse voie, équipe spécialisée, n'épure pas le plasma, anticoagulation nécessaire

Choix de la thérapeutique transfusionnelle

Pas de différence objectivée dans l'amélioration de l'oxygénation entre transfusion simple et échange transfusionnel (Vichinsky, NEJM 2000)

- **Si déglobulisation > 1 g/dl : transfusion simple dans un premier temps**
- **Si patient sévère, absence d'anémie : échange transfusionnel ou érythraphérèse**

Spirométrie incitative

- Patients hospitalisés pour CVO : 38 épisodes
- 10 inspirations maximales toutes les 2 heures à l'éveil.
- Atélectasie ou infiltrat :
 - 1/19 vs 8/19 toutes CVO confondues (p=0.019)
 - 0/7 vs 5/8 dans CVO thoraciques (p=0.025)

Ventilation non invasive

- 9 enfants hospitalisés pour STA, rétrospectif
- Ventilation non invasive (en moyenne 12/+6 pendant 3 jours)
- Evolution :
 - besoins en O₂ : passent de 4,1 à 1,4 L/min (p<0.001)
 - SaO₂ : passe de 96.3% à 97.9% (p<0.05)
 - FR : passe de 28.5/min à 25.1/min (p<0.05)

Ventilation mécanique

- 10% des patients pédiatriques (Vichinsky, NEJM 2000)
- Survie des patients ventilés : 81% (Vichinsky, NEJM 2000)
- Case report de 6 succès de l'HFO (Wratney, Resp Care 2004)
- AREC : 26% de survie dans une série de 15 enfants (Trant, ASAIO J 1996)

Monoxyde d'azote : rationnel

- Diminution de la production de NO dans les CVO
- Concentrations plasmatiques de NO inversement corrélées aux concentrations de VCAM 1
- NO diminue l'expression de VCAM 1 dans cellules endothéliales pulmonaires in vitro
- NO diminue l'adhésion des hématies falciformes à l'endothélium
- NO améliore l'oxygénation (mais pas la survie) dans les ARDS
- Amélioration de la microcirculation par vasodilatation pulmonaire

Monoxyde d'azote

- Efficacité rapportée en 1997 (Atz, Anesthesiology 1997)
- Adolescent de 15 ans ventilé : inhalation de 20 ppm pendant 72h :
 - diminution de la PAP, des résistances pulmonaires
 - amélioration du débit cardiaque
 - diminution du shunt
 - déventilation et guérison rapide

(Sullivan, Crit Care Med 1999)

Conduite à tenir pratique

- **SYSTÉMATIQUE :**

- O₂ nasal pour SaO₂ > 97%

- Hydratation 2 L/m²/j

- Antibiothérapie : céfotaxime + josamycine

- Traitement antalgique adapté : paracétamol, morphine, kétamine, protoxyde d'azote

- kinésithérapie respiratoire

Conduite à tenir pratique

- Si bronchospasme clinique :

- bronchodilatateurs

- Si syndrome infectieux sévère, insuffisance respiratoire sévère :

- antibiothérapie élargie : cefotaxime + fosfomycine + josamycine

Conduite à tenir pratique

- Si déglobulisation et insuffisance respiratoire modérée :

- Transfusion

- Si insuffisance respiratoire sévère, lésions pulmonaires extensives:

- échange transfusionnel en réa (2,5 masses globulaires, sur cathéter veineux) ou érythraphérèse en réa

objectif : Hb S < 30%

Conduite à tenir pratique

- Si douleur thoracique, hypoventilation, atélectasie, insuffisance respiratoire :

- Ventilation non invasive au masque en réa

- Si insuffisance respiratoire progressive, lésions pulmonaires extensives malgré ventilation non invasive :

- intubation + ventilation mécanique

- discuter NO

- transfert pour AREC si nécessaire

Conduite à tenir pratique

- A la demande :
 - Ponction pleurale : (36 % d'épanchements pleuraux au diagnostic, 55% pendant l'hospitalisation)
 - Bronchoscopie : si atélectasie non levée par la ventilation, image d'interruption bronchique.

CONCLUSION

- STA = atteinte sévère
(25% des décès prématurés des drépanocytaires)
- Rapidité de la progression +++
(cercle vicieux)
- Prise en charge vigoureuse précoce :
mortalité < 1% avant 10 ans, 2% 10 à 20 ans
- Prévention