

DREPANOCYTOSE AUX URGENCES

Dr MO Marcoux-Dr AI Bertozzi (Février 2005, actualisé Août 2008)

A- LES COMPLICATIONS AIGUES

1° LES ACCIDENTS VASO-OCCLUSIFS

■ GRAVES :

Syndrome thoracique aigu
Accident vasculaire cérébral
Accident ischémique rétinien
Priapisme
Accident ischémique rénal

■ AUTRES :

Crises vaso-occlusives abdominales
Crises vaso-occlusives osseuses
Crises vaso-occlusives musculaires

2° LES INFECTIONS

3° AGGRAVATIONS DE L'ANEMIE

Séquestration splénique
Séquestration hépatique
Erythroblastopénie aiguë
Aggravation de l'hémolyse
Anémies carentielles

Complications nécessitant une hospitalisation

- Fébrile > 38°5 si < 5 ans **ou** si > 5 ans fébrile et AEG, troubles digestifs, douleurs osseuses, signes respiratoires.
- AEG
- Aggravation de l'anémie (chute Hb 1.5g/dl ou réticulo < 150000)
- Intolérance alimentaire (donc médicamenteuse) hautes
- Manifestations neurologiques
- Manifestations ophtalmologiques
- Priapisme
- Hématurie non infectieuse

Démarche diagnostique

1) Enfant à voir en **priorité** et solliciter l'avis d'un sénior (allo 58725 ou médecin d'astreinte de l'équipe médicale d'Hémo-onco pédiatrie)

2) **Anamnèse :**

Antécédents de l'enfant : Hb de base, splénomégalie, crises ou infections récentes, traitement de fond, notion d'un pneumocoque résistant, complications sévères et réactions transfusionnelles

Fusion, invité hémato, code 0329 (derniers courriers)

Episode actuel : recherche de facteurs déclenchants (infections, efforts prolongés, altitude, hypohydratation, hyperthermie et froid)

3) **Examen clinique complet** +++

4) **Particularités :**

- ex neuro complet à la recherche d'un AVC surtout si céphalées
- ex verge chez le garçon

5) **Ex. complémentaires :**

- Bio :

- NFS-plaq + rétic + RAI
- Bilan ionique sanguin + urée + créat
- labstix
- si $t^{\circ} > 38.5^{\circ}\text{C}$ CRP + fibrinogène + Hémoc + ECBU

- Radio : surtout radio pulmonaire si point d'appel clinique ou radio osseuse si éléments évocateur d'une atteinte septique.

B- PRISE EN CHARGE

1° TRAITEMENT DE BASE

• HYDRATATION :

Orale : 3l/m²/jour de boisson peu sucrée

IV : souvent nécessaire 3l/m²/j de solution peu riche en Na

$$SC = (4P \text{ (kg)} + 7) / (P \text{ (kg)} + 90)$$

NaCl 20% 2 meq/kg/j

KCl 10% 2 meq/kg/j

Attention :

- 1) Cette hydratation doit être diminuée à 2l/m²/j en cas de pneumopathie, d'atcd de syndrome thoracique aiguë, d'ins. cardiaque ou d'anémie sévère.
- 2) Correction d'une acidose sévère
- 3) **PAS de Nootropyl**

- **OXYGENATION** : 3l/min systématiques pendant toute la période algique et pour SaO₂ > 95%.

A son arrêt, surveiller FR, Fc, SaO₂ , pendant 15'.

- **ANTALGIQUES** : Cf .protocole page suivante)

2° LES THERAPEUTIQUES TRANSFUSIONNELLES

- **LA TRANSFUSION SIMPLE (TS)**

Si chute de 1.5 du taux habituel d'Hb soit en général Hb < 7 g/dl ou complications graves.

Attention : elle risque d'augmenter l'hyperviscosité sanguine quand l'HTE > 30% cad Hb = 10 g/dl (donc risque d'accidents vaso-occlusifs)

Formule : (Hb souhaitée - Hb actuelle) x 3 x poids(kg) = concentré globulaire en ml, crossés, phénotypés, déleucocytés, CMV-.

L'Hb souhaitée ne sera jamais supérieure à 9-10 g/dl

- **L'ECHANGE TRANSFUSIONNEL PARTIEL (ETP)**

Effectué dans un service de réa (50-60 ml/kg pour HbS < 30%).

- **Indications en urgence** : Syndrome thoracique aigu avec détresse respiratoire majeure ou Hb > 9 g/dl, AVC, Thrombose de l'artère centrale de la rétine, Sepsis sévère, Insuffisance rénale aiguë, Priapisme résistant à l'Effortil.
- **Indications en 1/2 urgence** :Thrombose de l'artère rénale, Crise douloureuse hyperalgique résistant à 3j de traitement bien conduit.
- **Indications programmées** : interventions chirurgicales.

Prise en charge de la douleur lors des crises vaso-occlusives drépanocytaires sévères

Aout 2008 : Dr SUC Agnès (Réseau Enfant-Do)- Dr CASTEX Marie Pierre

Urgence ++ malade prioritaire

Prise en compte de l'histoire du malade : si antécédents de crises calmées par la morphine
→ **Allo Enfant Do 58702 (astreinte 24h/24)** et démarrer précocement la PCA

PRESCRIPTION

MEOPA : = inhalation dès l'arrivée et pendant la mise d'une VVP maxi 1h/j

Paracétamol (PERFALGAN®) : 15mg/kg/6h

AINS

< 5 ans : Ibuprofene (Nureflex®) : 10mg/kg/8h P.O

> 5 ans : Profenid® : 1mg/kg IVL 20' x 2/j

Sauf si contre-indications

Nalbuphine (NUBAIN®)

0,2mg/kg IVDL x 6/j ou 0,4 mg/kg en intra-rectal si nas de VVP

EVALUATION A 30 MINUTES

SUCCES : enfant soulagé
EVA<4 ou échelle des visages <4

ECHEC : enfant non soulagé
EVA≥4 ou échelles des visages ≥4

→ **MORPHINE**

Allo Enfant Do 58702 (astreinte 24h/24) et prescription nominative sur cahier toxiques « hors dotation » par médecin thésé

Morphine orale

Dose de charge : 0,2mg/kg

< 20kg: Oramorph® 20mg/ml

-5 à 10 kg : 1 goutte (=1,25mg)

- 10 à 15 kg : 2 gouttes (=2,5mg)

-15 à 20 kg : 3 gouttes (3,75mg)

- 20 à 40kg: Actiskenan® 5mg (ou

Oramorph® 4 gouttes)

-plus de 40 Kg : Actiskénan® 10mg

(ou Oramorph® 8 gouttes)

Si EVA>7 à 30 minutes de la dose de charge, redonner 0,2mg/kg

Dose entretien :

0,2mg/kg x 6/j

Continuer le traitement initial :

AINS+Paracétamol (Perfalgan®)

15mgx6/j

Morphine IV

(ampoule 1ml=10mg à diluer pour une solution 1ml=1mg)

Titration : 0,1mg/kg en IVL

puis 0.05mg/kg IVL à renouveler si besoin

Après la titration, démarrer PCA morphine (à récupérer en SSPI)

Dose totale: 1,5mg/kg/j

Continuer le traitement initial :

AINS+Paracétamol

(Perfalgan®) 15mgx6/j

Surveillance ++ : FR, FC, SaO2
Naloxone (Narcan®) disponible

3° LES ACCIDENTS VASO-OCCLUSIFS

a. Syndrome thoracique aigu

Urgence majeure

Tt :

- Geste transfusionnel en URG : TS ou ETP si DR majeure ou Hb > 9g/dl
- Traitement de base (Hydrat + O₂ + antalgiques)
- Traitement ATB :
 - * Rocephine® 100 mg/kg/jr IVL 1h (max 1g/j)
 - * + Josacine® 50mg/kg/j
 - * Si Atcd de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) :
Vancomycine 10mg/kg/6h IVL

b. AVC

Diagnostic différentiel : méningite, voire une crise vaso-occlusive avec impotence fonctionnelle.

Indication : TDM ou IRM en urgence sans retarder le traitement.

Tt : ETP en urgence + traitement de base (avec surveillance neuro rapprochée)

c. Accident ischiémique rétinien

Avis ophtalmologique en **urgence**.

Tt : ETP en urgence si thrombose de l'artère centrale de la rétine, sinon :Tt de base

d. Infarctus rénal

Hématurie +/- douloureuse +/- HTA

Eliminer : infection urinaire.

Faire: echodoppler rénal +/- UIV

Tt : ETP en ½ urgence et suivi par un néphrologue.

e. Priapisme

Tt : protocole priapisme instauré par un chirurgien + Tt de base

- < 3h : injection intra-caverneuse Effortil® (10mg/ml)
- > 3h ou échec méthode précédente : drainage chirurgical des corps caverneux.

f. Crises vaso-occlusives abdominales

Douleur abdo +/- spasmodique, arrêt du transit, ballonnement abdo

Diagnostic différentiel : urgence chirurgicale : repose sur la clinique et +/- l'échographie.

Tt : Tt de base +/- Spasfon® lyoc ou IV.

g. Crises vaso-occlusives osseuses et musculaires

Douleur locale + signes d'inflammation locale (chaleur, oedème, impotence fonctionnelle)

Diagnostic différentiel : ostéoarthrite et ostéomyélite ou la polynucléose est majeure et la $T^{\circ} > 38.5$. Si doute, radio et avis orthopédiste +/- IRM scintigraphie. Eliminer également un AVC.

Tt : Tt de base + moyens locaux (massages, application de chaud...)

Attention, si touche hanches, épaules, vertèbres : possible ostéonécrose au décours.

4° LES INFECTIONS

Cause de décès majeure chez les < 5ans

Asplénie fonctionnelle => susceptibilité aux infections à pneumocoque, haemophilus, méningocoque, salmonelle, staphylocoque.

a. Infections pulmonaires

RT devant $T^{\circ} > 38.5$, douleur thoracique ou abdominale, des signes de détresse respiratoire, hypoxie ($SaO_2 < 95\%$ sous air)

Tt : * **Si AEG ou foyer pulmonaire systématisé : ATB IV**

- Rocephine® 100 mg/kg/jr IVL 1h (max 1g/j)
- + Josacine® 50mg/kg/j P.O

Si atcd de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) :

Vancomycine 10mg/kg/6h IVL

* **Si bon EG, absence de DR, absence de foyer : ATB PO**

- Macrolide (50mg/kg/j)
- + Augmentin® (si < 15 kg :apporte 80 mg/kg/j d'amoxicilline et si > 15kg rajouter Clamoxyl® pour arriver à 100 mg/kg/j)

b. Infections ORL

Tt si bon EG : ATB PO

- * otites, sinusites : poids < 15kg : Augmentin® et si > 15 kg rajouter Clamoxyl® pour total de 100 mg/kg/j
- * angine : amoxicilline (100mg/kg/j)

Tt si AEG ou vomissements : ATB IV :

- * Rocephine® 100 mg/kg/jr IVL 1h (max 1g/j)

Si atcd de pneumocoque de sensibilité diminuée à la pénicilline (PSDP) : Vancomycine

10mg/kg/6h IVL

c. Infections osseuses

Classiquement : douleur exquise localisée et $T^{\circ} > 39^{\circ}$.

Prise en charge médico-chirurgicale : hémocultures, ponction chirurgicale au bloc.

Imagerie à discuter avec les orthopédistes.

Dans un 1^o temps : **Tt ATB probabiliste IV :**

- Claforan® (25mg/kg/6h IV)
- Fosfomycine (50mg/kg/6h IV)

Puis adapter à l'antibiogramme, (IV 15j et relais PO pour au total 6 semaines)

d. Autres

- *Méningites et septicémies* : y penser systématiquement si absence de prophylaxie ou si vomissements.
- *Paludisme* : y penser si retour pays d'endémie.
- *En l'absence de foyer infectieux retrouvé* et si AEG : ATB IV (Rocéphine, Amiklin), si bon EG : surveillance hospitalière après bilan (hémoc, RT, ECBU, Ex ORL et stomato..)

5° LES AGGRAVATIONS DE L'ANEMIE

a. Séquestration splénique

Grande urgence.

Survient chez enfant < 6ans dont la rate n'est pas encore fibreuse.

Tt : Tt de base + remplissage en cas de défaillance hémodynamique (albumine à 4% : 20ml/kg) + TS

Rq : très rare séquestration hépatique (hépatomégalie, cytolyse) même Tt.

b. Erythroblastopénie aiguë

Secondaire à une infection virale (parvovirus B19, mais aussi CMV, VZV, Herpès, mycoplasme..)

Syndrome anémique + réticulocytose effondrée

Tt de base + TS

c. Aggravation de l'hémolyse

Majoration du syndrome anémique, de l'ictère, diminution de l'Hb et augmentation des réticulocytes.

Tt de base +/- TS selon la tolérance clinique