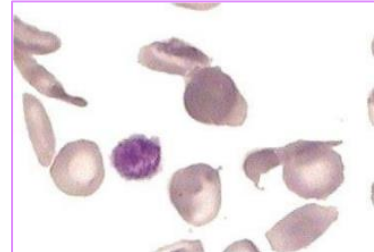


# POINT DE COURS : Drépanocytose

Ce mois-ci, nous t'aiderons à être incollable sur une pathologie fréquente aux urgences du fait de ses complications sévères : la drépanocytose !

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive, qui entraîne des mutations de la chaîne  $\beta$  de l'hémoglobine (hémoglobine mutée = HbS au lieu d'HbA).

En cas de stress, la structure de l'hémoglobine se modifie, et entraîne une falciformation des hématies. Cette modification de forme entraîne des occlusions des capillaires sanguins.



## Crise vaso-occlusive

Définition : douleurs osseuses liées à des infarctus osseux suite à l'occlusion de capillaires sanguins par la falciformation des hématies (HbS), sous l'effet d'un stress oxydatif.

Facteurs déclenchants : froid, altitude (ski, voyages en avion), stress, acidose, infection, déshydratation

Examens complémentaires :

- Bio : NFS, iono urée créatinine, bilan hépato-cellulaire, CRP, **LDH**
- +/- **GDS** artériel et **radio de thorax** si douleur thoracique et/ou dyspnée et/ou SpO<sub>2</sub> < 97%
- +/- Bilan infectieux
- +/- Electrophorèse de l'hémoglobine si transfusion récente (à répéter 48h après une transfusion)
- +/- **Groupe et RAI**

L'hyperleucocytose est fréquente et la CRP est généralement augmentée. **Les LDH ont une valeur pronostique** (crise plus grave si LDH augmentés).

Le dosage des D-dimères n'est pas pertinent en cas de suspicion d'embolie pulmonaire (élevés en cas de crise vaso-occlusive).

Prise en charge :

- **Analgésie multimodale** : MEOPA, application de froid, PARACETAMOL +/- ACUPAN, titration en morphine (*ne pas hésiter à utiliser la voie SC en attendant de trouver un abord veineux chez ses patients souvent difficiles à piquer*), +/- KETAMINE si échec morphine

- **Hydratation IV** : environ 2L/24h
- Alcalinisation : eau de Vichy 0,5L par jour PO
- **Oxygénothérapie** pour objectif SpO<sub>2</sub> > 97%
- Si Hb > 11 g/dl : saignée (en général 5 ml/kg mais se baser sur volume habituel du patient) puis compenser volume par volume par NaCl 0,9%
- **Anxiolyse** (HYDROXYZINE plutôt que benzodiazépines)
- **Spirométrie** incitative (ou au moins une inspiration profonde toutes les 2 heures)
- **Si fièvre** : **antibiothérapie** couvrant le pneumocoque (hyposplénisme fonctionnel)

#### Critères de retour à domicile :

- Absence de fièvre
- Absence de douleur thoracique
- FR < 20/min
- Pas d'injection de morphine depuis plus de 8h

#### **Syndrome thoracique aigu**

Définition : apparition de 2 manifestations ou plus parmi :

- Anomalies auscultatoires pulmonaires (crépitations des bases, unilatéraux ++)
- Douleurs thoraciques (costales et basithoraciques, inhibant l'inspiration profonde)
- Anomalies radiologiques (infiltrat alvéolaire ou atélectasie, épanchement pleural)

**Complication la plus grave de la crise vaso-occlusive**, pouvant amener à une situation de détresse respiratoire aiguë nécessitant une ventilation invasive.

Physiopathologie complexe :

- Atélectasies par hypoventilation liées aux infarctus costaux douloureux
- Infarctus pulmonaires via embolies pulmonaires cruriques
- Emboles graisseux alvéolaires
- Pneumopathies

Prise en charge :

- Avis systématique du réanimateur
- Traitement de l'étiologie de la crise vaso-occlusive
- Spirométrie incitative toutes les heures (Respiflow)
- Discuter les échanges transfusionnels
- Antibiothérapie :



- Pas de signe de gravité : AMOXICILLINE 3g/J (ou PRISTINAMYCINE si allergie) 7 jours
- Signe de gravité : CEFOTAXIME 3g/J + SPIRAMYCINE 4,5 MUI/j 14 jours

### Priapisme aigu

Symptôme peu évoqué spontanément par les patients : poser la question en cas de crise vaso-occlusive.

#### **Prise en charge :**

- < 3h : injection intracaverneuse d'ETILEFRINE 10 mg, à répéter 20min plus tard si persistance
- > 3h ou échec des injections : drainage des corps caverneux, échange transfusionnel +/- chirurgie

Même prise en charge que la crise vaso-occlusive

### AVC

Patients à risque d'AVC ischémique (y compris l'enfant ++)

#### **Prise en charge :**

- Thrombolyse : débattue. A discuter avec spécialistes, a priori pas de surrisque mais initialement non recommandée
- +/- échanges transfusionnels

### Séquestration aiguë

#### **Diagnostic :**

- Douleurs abdominales
- Augmentation brutale du volume de la rate (> 2 cm)
- Chute du taux d'hémoglobine (> 2 g/dl)
- Thrombopénie associée fréquente
- Risque de choc hypovolémique

**Prise en charge :** transfusion en urgence (Hb cible = taux habituel)

### Echanges transfusionnels (association saignée et transfusion)

Toujours sur avis du spécialiste.

#### **Indications :**

- AVC
- Syndrome thoracique aigu sévère
- Crise vaso-occlusive > 8 jours
- Priapisme aigu pris en charge tardivement (> 3 heures)
- Défaillance multi-viscérale
- Infection sévère intercurrente

### En conclusion :

Prise en charge symptomatique par analgésie multimodale, hydratation, saignées si besoin

Chercher systématiquement un syndrome thoracique aigu et un priapisme.

Traiter le facteur déclenchant de la crise.

Gaëlle

### Références :

- **Crise vaso-occlusive chez le drépanocytaire**, M. KHELLAF  
([https://www.sfm.u.org/upload/70\\_formation/02\\_formation/02\\_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/005.pdf](https://www.sfm.u.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/005.pdf))
- **Protocole Crise vaso-occlusive drépanocytaire URGSAMU 86**  
(<https://protocolespoitiers.files.wordpress.com/2018/11/cvo-drecc81panocytaire.pdf>)
- **Protocole Syndrome thoracique aigu drépanocytaire URGSAMU 86**  
(<https://protocolespoitiers.files.wordpress.com/2018/11/sta-drecc81panocytose.pdf>)
- **Fiche ORPHANET Drépanocytose**  
([https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Drepanocytose\\_FR\\_fr\\_EMG\\_ORPHA232.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Emg/Int/fr/Drepanocytose_FR_fr_EMG_ORPHA232.pdf))

Crédits images :

- [https://www.researchgate.net/publication/258172877\\_LES\\_CAHIERS\\_D'HEMATOLOGIE\\_i](https://www.researchgate.net/publication/258172877_LES_CAHIERS_D'HEMATOLOGIE_i)
- <https://www.france-biomedical-confort.com/nos-produits/soins-et-esthetique/reeducation-respiratoire/spirometre-d-entrainement-respiflo-5000/>