



**HEGP**

**Necker**

# Prise en charge de la crise dr panocytaire de l'adulte

**Pr Jean-Beno t Arlet,**

**Centre de r f rence des syndromes dr panocytaires majeurs**

**M decine interne, H pital europ en Georges Pompidou, Paris**

**Institut Imagine, labex globules rouges**

**[jean-benoit.arlet@aphp.fr](mailto:jean-benoit.arlet@aphp.fr)**

## Sujets malades:

- homozygote SS
- double hétérozygote SC
- double hétérozygote S- $\beta$  thalassémie
- Rares: SD, S-OArab

	Etat basal Hémoglobine (g/dl)	VGM	Fréquence des CVO
SS 70 %	7-9	80-100	++ à +++
SC 20 %	10-12	70-90	0 à +++
S $\beta$ thal 10 %	9-11	70-90	+ à +++

# Complications de l'adulte

- Aiguës
  - Crises vaso-occlusives osseuses (CVO),
  - Syndrome thoracique,
  - Priapisme,
  - AVC,
  - Infections (salmonelle, pneumocoque, ostéomyélites)
  - Complications biliaires
- Chroniques

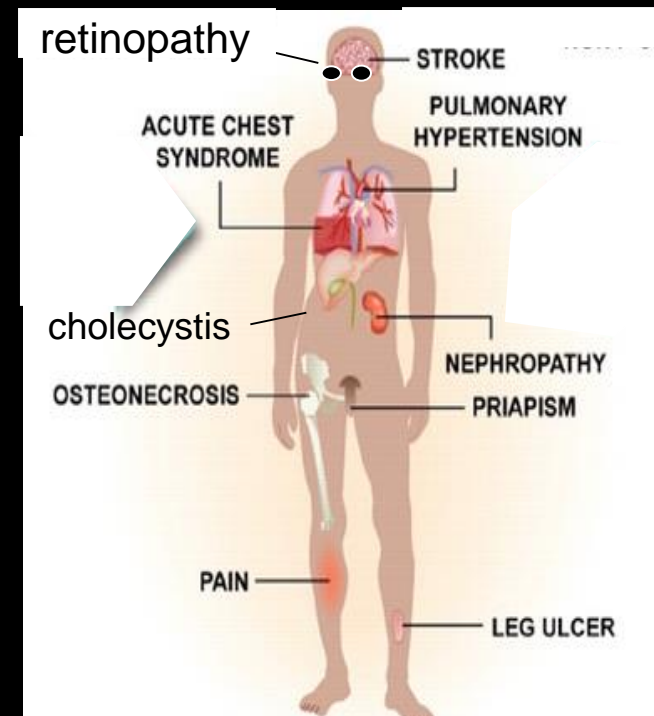
# Complications de l'adulte

- Aiguës

- Crises vaso-occlusives osseuses (CVO),
- Syndrome thoracique,
- Priapisme,
- AVC,
- Infections
  - (salmonelle, pneumocoque, ostéomyélites)
- Complications biliaires

- Chroniques

- Néphropathie (env 45% des SS)
- Rétinopathies (env 45% des SS)
- Ostéonécrose (env 35% des SS)
- Dyspnée (cardiopathies diastoliques, dilatées, HTAP)
- Ulcères de jambes (env 13% des SS)
- Complication du traitement: hémochromatose/transfusions



# La maladie en quelques mots...

SACRIFICE

INVIVABLE

COURAGE

ATTACHANTE

POISON

GUERIR

Rappeur Prodigy (Mobb Deep) décédé à 42 ans aux Etats-Unis en juin 2017

"I'm only 19, but my mind is old"

❑ He had already suffered through greater physical pain than most people will experience in a lifetime."

SOLITUDE

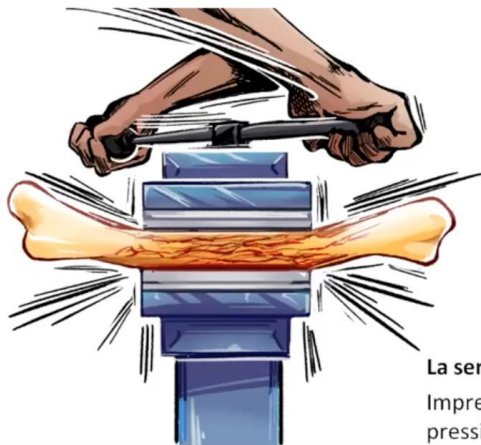
ATROCE

CHIANTE

J'apprends  
tout juste  
à l'accepter

TENACITE

AMOUR



#### La sensation d'étau

Impression d'écrasement de l'os, pression de la surface de l'os vers l'intérieur et de l'intérieur de l'os vers la surface en simultané.

Ressentie sur toute la longueur de l'os.

### Les douleurs drépanocytaires

*Images créées par Ju Wallen, illustratrice sous ma direction afin de traduire la douleur visuellement.*



#### Le marteau piqueur

Sensation de vibration de l'os, avec un point focal et de la douleur sur tout l'os

### Les douleurs drépanocytaires

*Images créées par Ju Wallen, illustratrice sous ma direction afin de traduire la douleur visuellement.*



#### Le pic à glace

Douleur pointue, comme si on mettait des coups dans les nerfs. Ressentie comme une pointe qui rentre à l'intérieur de l'os.

### Douleurs Drépanocytaires

## Mise en place de **stratégies d'éviction?**



Auto-hypnose

Musique

Bulle vitale

Impassibilité du visage

Mouvements frénétiques

# Crise vaso-occlusive osseuse

- Survenue brutale de douleurs osseuses **intolérables**
- Très souvent, facteur déclenchant:
  - effort physique, froid, stress,
  - **infection** (cholécystite....),
  - fièvre, déshydratation
- Douleurs localisées ou diffuses
- Tous les os : ++ os long, rachis, sternum
- Signe de gravité:
  - une douleur thoracique:
  - **tout signe respiratoire**: FR>20, crépitants, souffle tubaire...



# Biologie de la CVO aux urgences

*(à comparer aux valeurs de base)*

- Hémoglobine stable
- Réticulocytes  $> 120\ 000/\text{mm}^3$
- Hyperleucocytose (PNN, Eo, Mono)
- CRP augmentée
- LDH augmentées



# Syndrome thoracique aigu

## *Physiopathologie complexe*

Vaso-  
occlusion/thrombus

Infection

Hypoventilation  
(atélectasie)

Douleur  
thoracique



**Embolie  
graisseuse**

Jusqu'à 60% des STA

# Syndrome thoracique

Complique env. 20% des CVO osseuses  
1-2% mortalité

- Clinique:
  - Douleur thoracique,
  - Tout signe auscultatoire:
    - Crépitant,
    - Matité,
    - Souffle tubaire,
  - Polypnée >20: **MESURER LA FREQUENCE RESPIRATOIRE**
  - Température >38°C (50%)
  - Toux tardive (crachats jaune fluo)

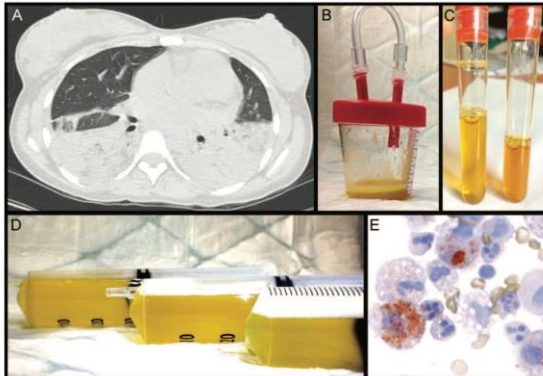


Figure 1. Golden tracheal aspirates and bronchoalveolar lavage fluid (BALF) in patients with severe acute chest syndrome. A: Contrast-enhanced chest computed tomography scan depicting typical bilateral lung base consolidations in patient 1. B: Tracheal secretions from patient 1. C: Tracheal secretions (left tube) and plasma (right tube) from patient 3 showing the same yellowish color. D: Macroscopically golden BALF from patient 1. E: Cytological examination of BALF from patient 1 showing alveolar macrophages stained with Oil Red O.



Contou D Respiratory Care

# Syndrome thoracique

- Si  $FR > 20$  et anomalie auscultatoire

☐ **Gaz du Sang**

- Signes de gravité

- Si  $FR > 30$  ou anomalies auscultatoire étendues
- $PaO_2 < 60$  mm Hg ou  $PCO_2 > 55$  mm Hg

☐ **Echanges transfusionnels (si transfusion possible)**

☐ Renforcer usage de la spirométrie incitative et passage kine respi

☐ Passage en soins intensifs

☐ Angioscan pour éliminer EP

☐ Surveillance renforcée



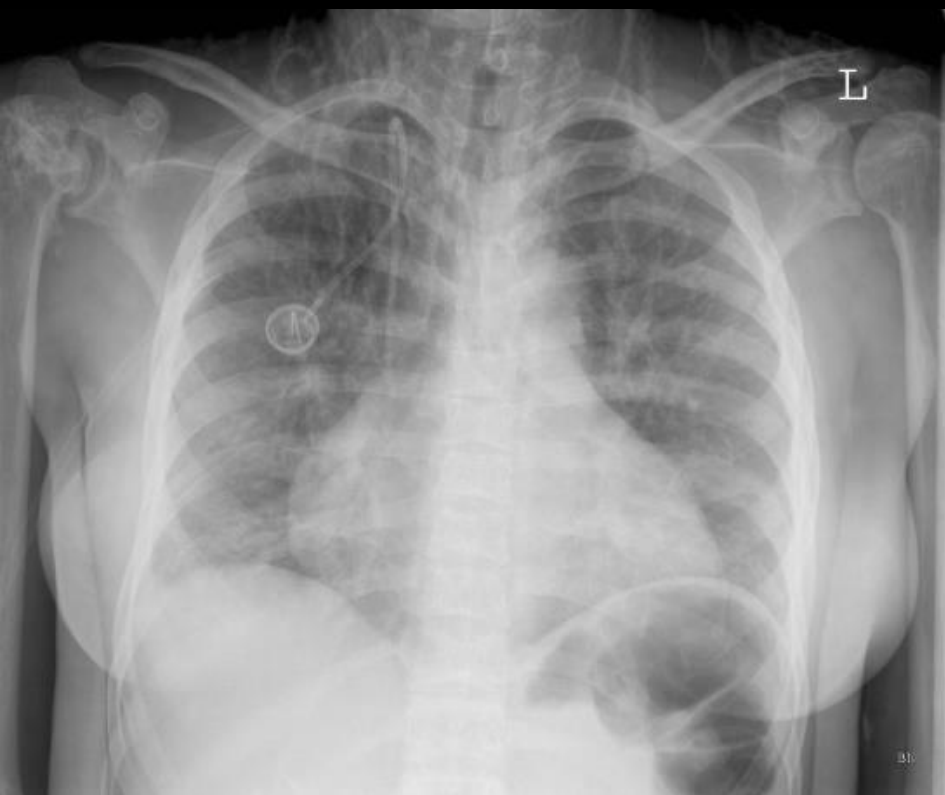


J1

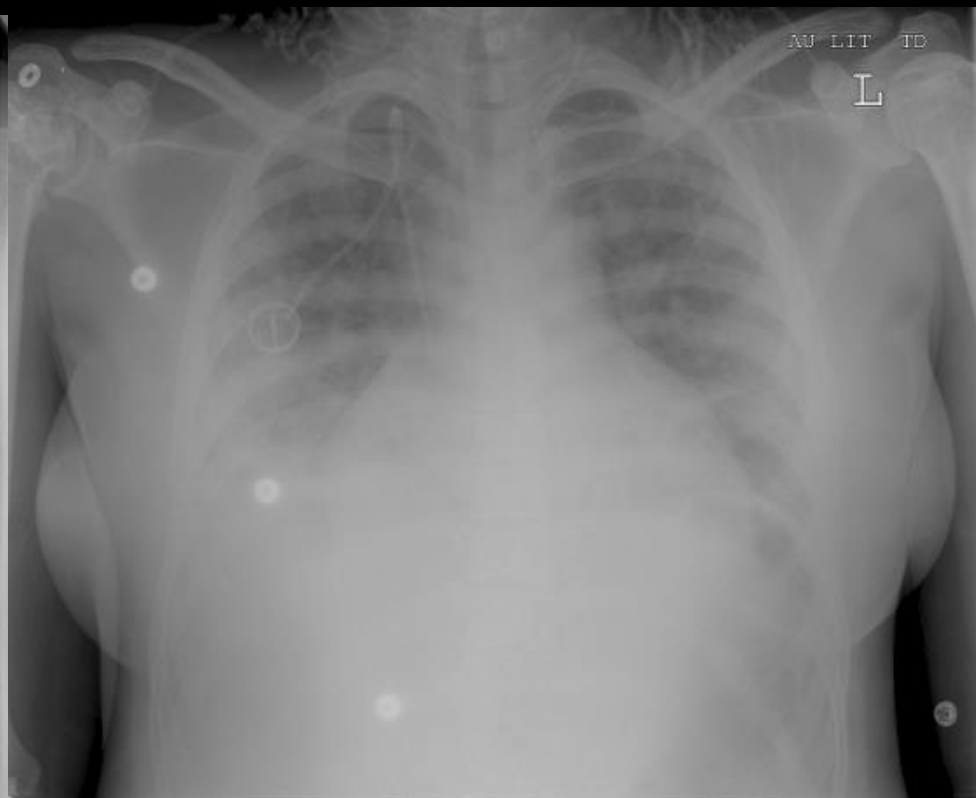


J3

Syndrome thoracique aigu (*peu sévère*). *Patiente 1*



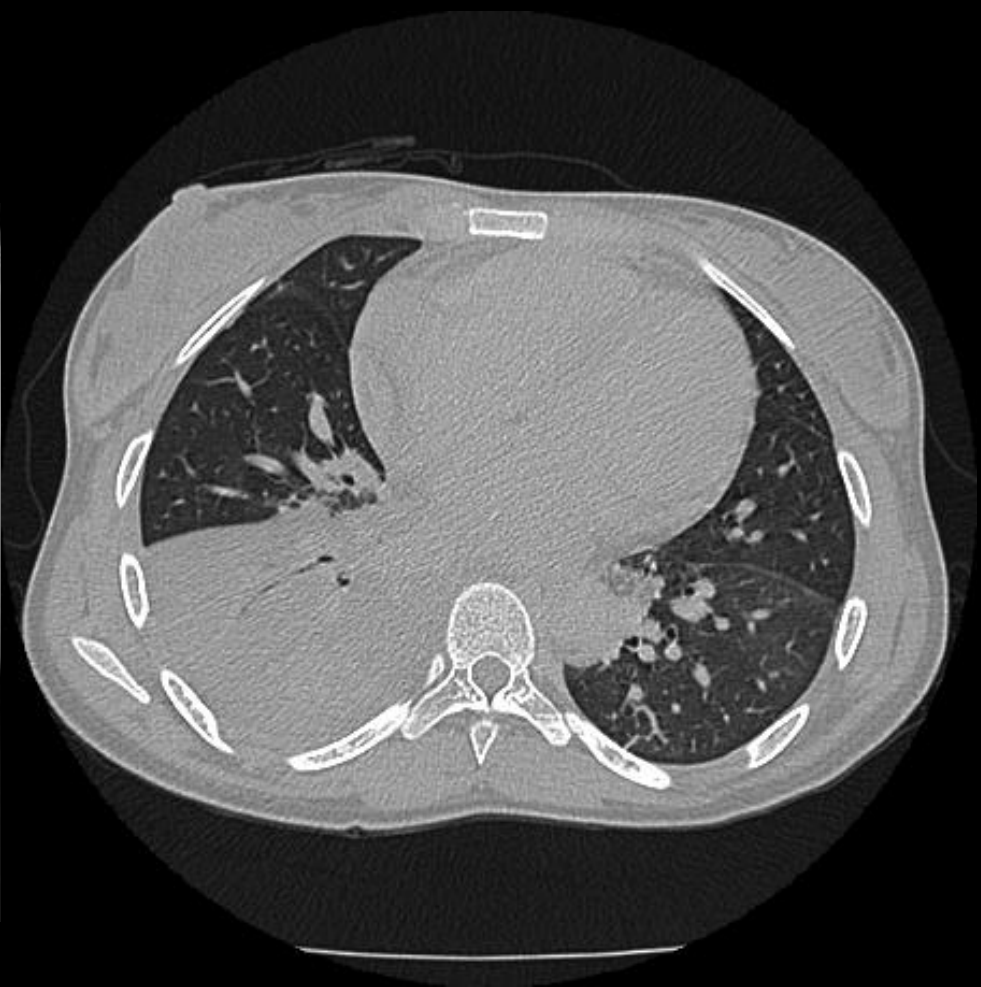
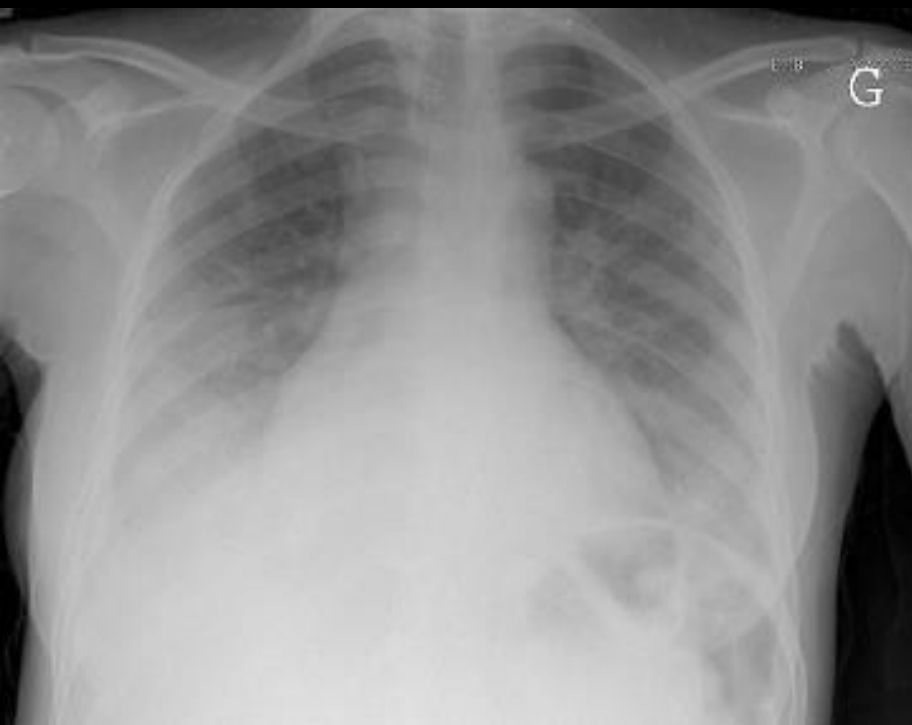
J1



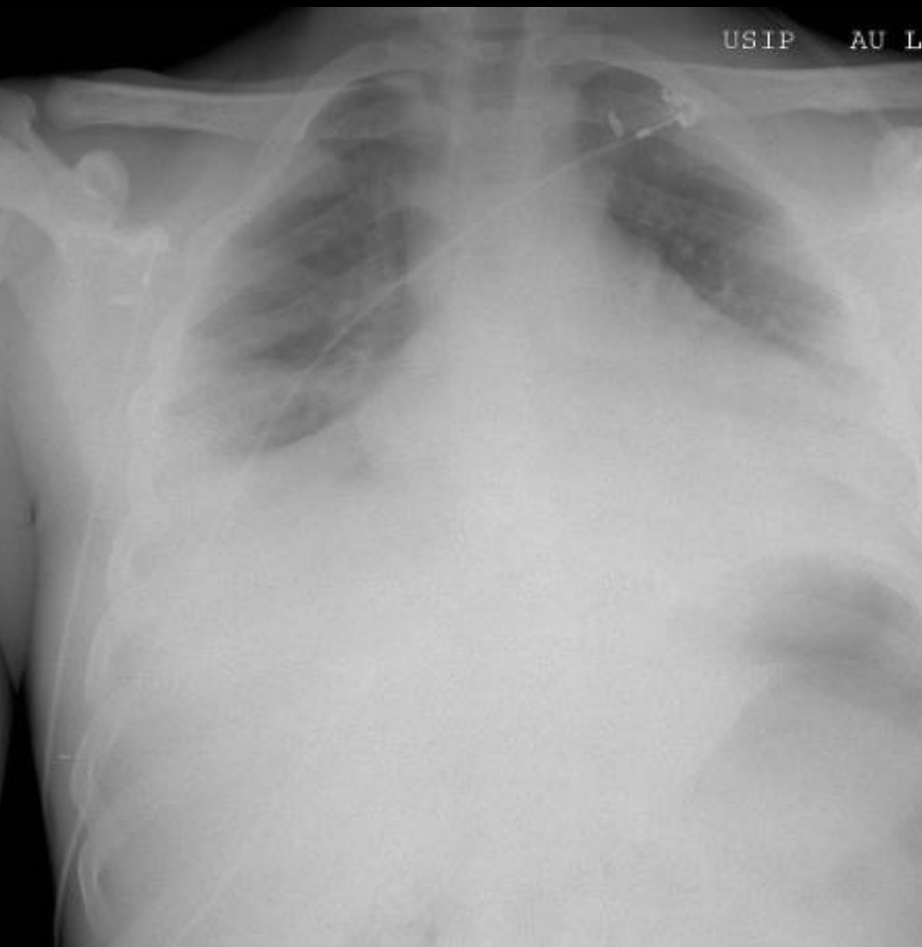
J2

Syndrome thoracique aigu (sévère).

Patient 3



Femme SS, 28  
ans



21 ans, VNI 16h/24h, O<sub>2</sub> 15L/min, masque

Syndrome thoracique aigu gravissime Patient 6





Syndrome thoracique aigu gravissime (décès).  
Patient 5



# TRAITEMENT de la crise

# Prise en charge urgente: antalgie

- **Morphine IV**, titration puis
- débuter **rapidement** la titration



+




Spirométrie  
incitative



# Comportement du médecin

Douleur atroce ☒ Urgence humaine, **rapidité**

- Rassurer le patient, soyez **humble** :
  - *Je connais votre maladie, on va arriver à vous soulager*
  - *Quels antalgiques marchent bien en général chez vous ?*
  - *Quelle dose ?*
- Localisation douleur : **attention aux douleurs abdo. et thoraciques**
- Facteur déclenchant ?
- Rechercher transfusion récente et tout accident traumatique  ionnel
- Prendre la fréquence respiratoire et ausculter
- **Revenir le voir dans l'heure** qui suit le traitement antalgique pour : réévaluer, réadpater, reinterroger, reexaminer
- **Ne pas laisser l'infirmière seule face à la souffrance**

# Titration en morphine intra-veineuse

**Dose initiale:** 1 mg pour 10 kg de poids

Réinjection de 3 mg toutes les 5 minutes jusqu'à EVA < 4

☐ si conscience correcte (échelle de sédation) et fréquence respiratoire > 10/min

**Patient restant  
douloureux\***

**Patient soulagé  
(EVA < 4)**

**Pas de morphine en continue**

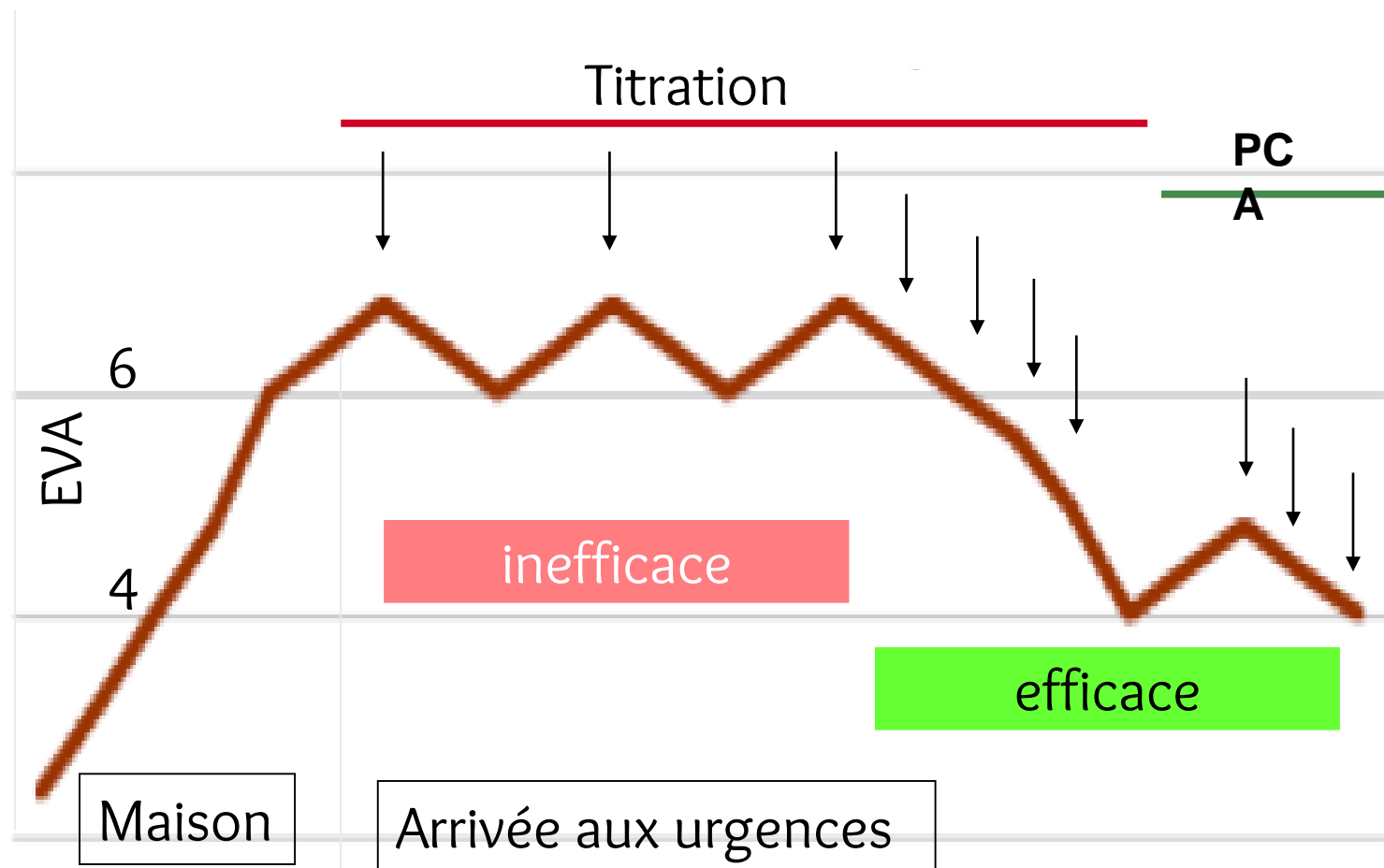
**Mise en place d'une PCA**  
Bolus: 2 mg / 7 minutes  
Dose maximale: 16 à 24 mg / 4 h

**Si pas de PCA disponible**  
Bolus discontinu de 5 mg / 2-4h

\*Chercher une autre cause aux douleurs et réévaluer, si nécessaire, à la hausse la dose de morphine en fonction des antécédents

\*D'autres antalgiques peuvent être utiles dans ces situations

# Gestion de la douleur: Titration puis PCA



# Patient drépanocytaire en crise

## Un travail d'équipe

Paramédicaux

Patient

Médecins



Douleur abdominale  
Tout signe thoracique, FR>20  
Crise dans le mois suivant une transfusion  
globulaire

# Autres traitements

- Paracétamol (*pas aux urgences*)
- Acupan éventuel (non si épilepsie)
- AINS : rarement
- Paracétamol codéiné, tramadol (en fin d'hospitalisation)
- Méopa ( à faible dose... attention aux utilisations abusives)
- *Ketamine* parfois plutôt en bolus (10 ou 20 mg IV 5 min)
- Laxatif
- Ac. folique 1 à 2 cp/jour. Poursuivre hydroxyurée
- Si syndrome thoracique fébrile: **Amoxicilline** peros 3 g/j
- **Pas de benzo** ou hypnotiques. Si anxiété: **ATARAX**
- **Massages/ packs chauds**



# Transfusions en urgence

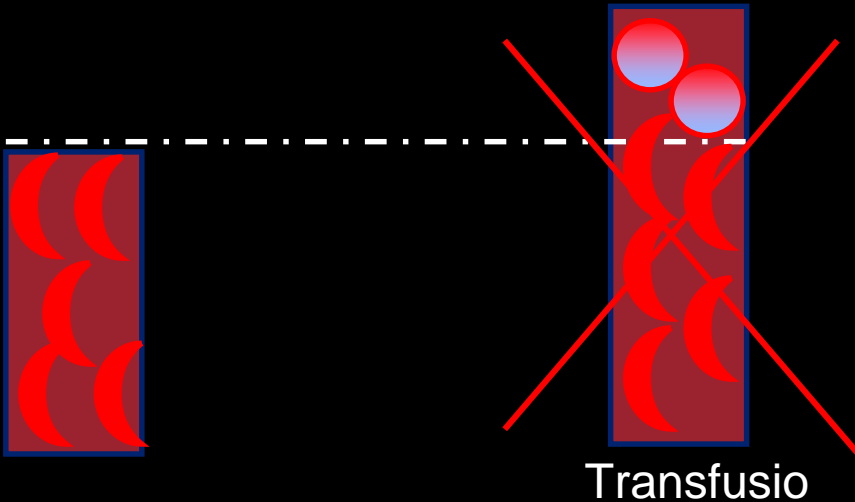
- **Principe: abaisser le % de globules rouges anormaux**
  - A condition de ne pas trop augmenter la viscosité
- **Indications : crises graves**
  - STA graves (FR>30/min, PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg, multiples condensations)
  - AVC, surdité aiguë
  - Priapisme prolongé (>3 h)
  - CVO osseuses >10 jours ou CVO très localisée avec fièvre
    - ☐ doit rester rare au cours d'une CVO simple
- **Modalité**
  - Échange transfusionnel
    - Manuel (Saignées/transfusions)
    - Machine (érythraphérèse)



# La transfusion en pratique

1. Recueillir les antécédents transfusionnels
  - *Ne pas transfuser sans avis du centre de référence ou EFS un patient avec antécédents d'hémolyse retardée*
2. Informer le patient
3. Commander culots: **indiquer « drépanocytose »**
4. Saignée puis transfusion  
(si Hb <7,5 g/dl ☐ transfusion simple )

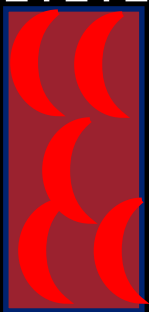
Hb  
8g/dl



# La transfusion en pratique

1. Recueillir les antécédents transfusionnels
  - *Ne pas transfuser sans avis du centre de référence ou EFS un patient avec antécédents d'hémolyse retardée*
2. Informer le patient
3. Commander culots **indiquer « drépanocytose »**
4. Saignée puis transfusion  
(si Hb < 7,5 g/dl ? transfusion simple )

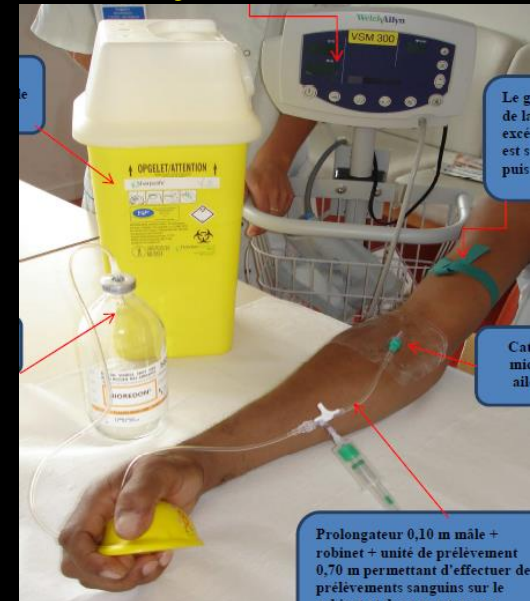
Hb  
8g/dl



Saignée



Transfusio



saigné  
e

# Comment transfuser ?

## Les saignées

<i>Hb initial</i>	<i>Volume de la 1<sup>ère</sup> saignée</i>	<i>Volume du 2<sup>ème</sup> saignée</i>	<i>Transfusion</i>
< 7 g/dl	0	0	2 à 3 CG
7.5	0	150 ml	2 CG ( 900 ml )
8	0	250 ml	2 CG ( 600ml )
8.5	0	350 ml	2 CG
9	200 ml	250 ml	2 CG
9.5	250 ml	250 ml	2 CG
10	300 ml	300 ml	2 CG
10.5	300 ml	350 ml	2 CG
11	350 ml	400 ml	2 CG
11.5	400 ml	450 ml	2 CG
12	400 ml	400 ml +/- 1 saignée supplémentaire après TF	2 CG

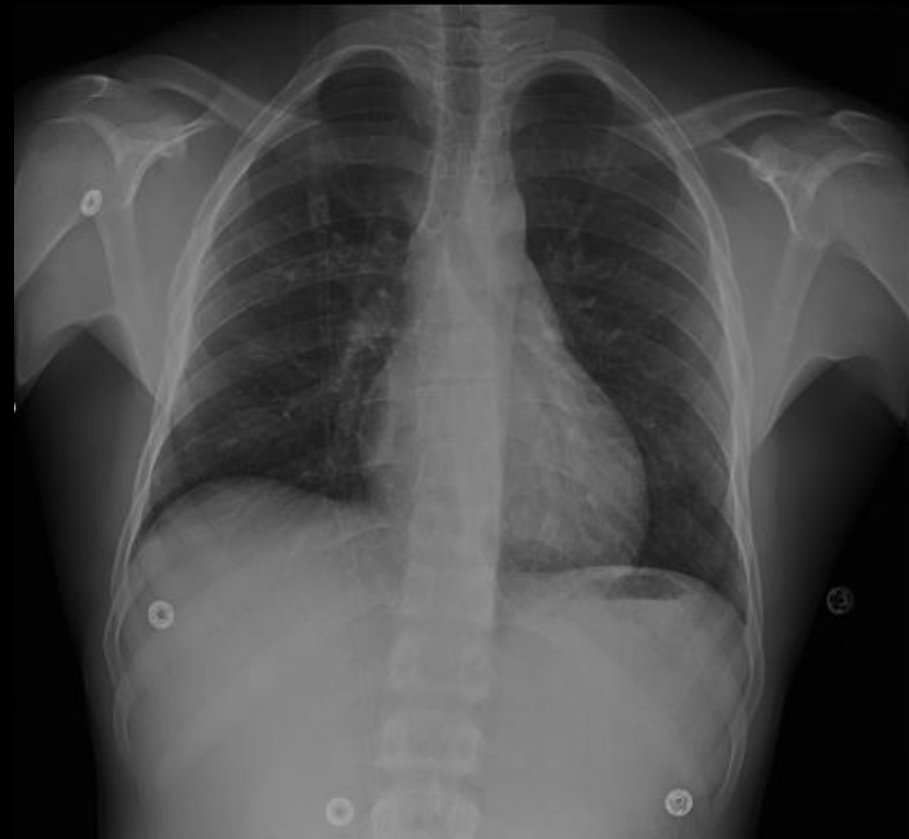
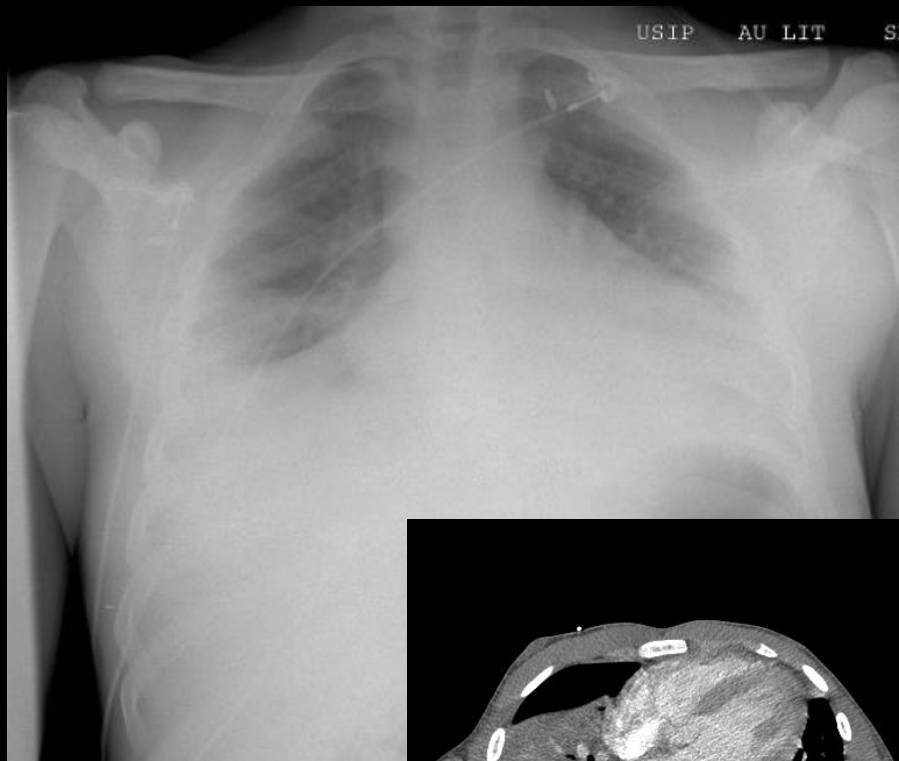
# Autres indications échange transfusionnel

## ❑ en aigu, cas sévères

- Syndrome thoracique avec facteurs de gravité
- Complication grave : AVC, surdité brusque, priapisme >3 heures
- CVO osseuse de plus de 8-10 jours

## ❑ transfusions préventives :

- Avant intervention chirurgicale
- Grossesse (1 fois / mois à partir du 4<sup>e</sup> mois pour les SS graves)



J4, après érythraphèse

21 ans, USIP, VNI 16h/24h, O2 15L/min, masque

Syndrome thoracique aigu gravissime Patient 6

# Conclusions

- Calme et empathie
- Fréquence respiratoire/ formation paramédicaux
- Morphine IV en titration
- Echanges transfusionnels pour formes graves

# À la sortie

- Penser à reprendre RDV avec son médecin « expert » (dans les 2 à 4 mois après la crise).
- **Prescrire des RAI** : un à deux mois après chaque transfusion
  - À faire à l'hôpital idéalement
- Se poser la question d'un traitement de fond:
  - +++ si épisode de STA ou  $\geq 3$  CVO/an
- Si crises répétées chercher une raison
  - Pme psychique / social
  - Lithiases vésiculaires?
  - Adhérence thérapeutique? ☐ ETP
  - Consommation chronique d'opiacée ☐ circuit addicto avec contrat
  - Hémoglobine trop haute sous traitement (Hb > 10,5 g/dl chez SS/ > 12 g SC)
    - ☐ saignées

# *Unis contre la drépanocytose*

