

## 1. OBJECTIF et DOMAINE D'APPLICATION

- Optimiser la prise en charge antalgique
- Reconnaître les complications graves
- Connaître les indications particulières transfusionnelles

## 2. DREPANOCYTOSE : Prise en charge

### 2.1 Généralités et critères diagnostiques

- Principale manifestation : crise vaso-occlusive (CVO)
- Facteurs déclenchants : froid, altitude, efforts prolongés, infection, déshydratation, stress

### 2.2 Critères de gravité

- Syndrome thoracique aigu (STA), définit par toute détresse respiratoire ou manifestation respiratoire (toux, dyspnée, douleur thoracique) associé à un infiltrat radiologique
- AVC/AIT
- Priapisme
- Fièvre > 39°C (Cf. asplénie fonctionnelle avec **antibiothérapie d'indication large**)
- Signes d'intolérance d'une anémie aiguë (Cf. Hb de référence)
- Description par le patient du caractère inhabituel de la crise
- Grossesse (situation à risque)

### 2.3 Examens complémentaires

- Biologie : NFS - réticulocytes et LDH (comparer aux valeurs de référence du patient), plaquettes, ionogramme sanguin, bilan hépatique avec bilirubine, PCT, RAI. Actualiser le dossier transfusionnel si besoin.
- **Electrophorèse de l'Hémoglobine :**
  - **En urgence avant transfusion** si suspicion d'hémolyse post transfusionnelle retardée (« à évoquer devant toute manifestation aiguë de drépanocytose dans les 6 semaines suivant une transfusion »)
  - A faire dans les 48h après transfusion pour autre raison.
- Tout symptôme thoracique : GDS artériels, Radiographie thoracique, ECG
- En cas de fièvre : bilan infectieux classique

Validation	Approbation
Dominique SAVARY Fonction et secteur d'activité : Chef de service DMU Signé le 16/11/2020	Dominique SAVARY Fonction et secteur d'activité : Chef de service DMU Signé le 09/12/2020
Vérification rédacteur	
Emilie FRIOU Signé le 14/11/2020	Fonction et secteur d'activité : PHC DMU

## 2.4 Prise en charge thérapeutique aux urgences

- Installation en box (scope) sous MEOPA en absence de CI et en attendant pose de VVP
- Paramètres vitaux : PA FC FR SpO2 T° C Poids

### Prise en charge générale d'une CVO :

Eliminer les DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS

- **Antalgie :**
  - **Morphine** (objectif EN < 4) / Attention si insuffisance rénale (risque surdosage)
    - Titration : 2 à 3 mg / 7 min jusqu'à EN ≤ 3
    - **PUIS PCA** [1 mg/mL] avec bolus de 2 mg, période réfractaire 7 min, dose maximale 40 mg sur 4h après titration. Si non soulagé : arrêt PCA et reprendre titration morphinique
    - Surveillance FR / échelle de sédation (EDS) / **ne pas administrer la morphine en continu** (risque surdosage, hypoventilation et STA)
  - **ET Paracétamol** systématique PO ou IV (si PO impossible) : 1 g toutes les 6h si douleur et en absence de CI
  - **ET Nefopam**
    - 20 mg x 4/j PO ou IV
    - CI si ATCD crise convulsive
  - **AINS** (plutôt à H24 après avoir éliminé une infection ou une complication)
    - Possible si crise drépanocytaire focale et si le patient indique que cela fonctionne habituellement
    - Kétoprofène 100 mg IV 1 à 3 fois par jour
    - Attention à la néphrotoxicité
    - CI : infection
  - **Kétamine** en cas de CVO résistante à la morphine (20 mg = dose de morphine justifiant adjonction de Kétamine)
    - Appeler Réanimateur médical (41412) pour discuter hospitalisation en USC
    - Titration IV : dose de charge 0.1 mg/Kg IVL ± réinjection 0.05 mg/kg au bout de 20 min en absence de contre-indication (allergie, maladie hypertensive décompensée, porphyrie)
    - Relais par Kétamine PSE 50 mg/j (peu importe le poids, la dose sera éventuellement réajustée en Réanimation)

- **Traitement des facteurs favorisant les CVO :**

Rechercher systématiquement : séjour en zone impaludée, traitement habituel et son observance, transfusion récente, fièvre, tolérance de l'anémie

- **Hydratation :**
  - NaCl IV 0.9 % : 2 L par 24h
- **Oxygénothérapie :** objectif SpO2 > 97 % en cas de CVO ou autres complications aiguës, sauf en cas d'insuffisance respiratoire sous-jacente avec hypercapnie (à adapter selon GDS)
- **Lutte contre l'hyperviscosité :** si Hb aux urgences > 11 g/dL, saignée ou échange transfusionnel à discuter avec Hématologue (41793) (Cf. tableau en fin de POS)
- **Anémie symptomatique :**
  - Attention : toute diminution du taux d'hémoglobine chez un drépanocytaire dans les 6 semaines suivant une transfusion est une hémolyse post-transfusionnelle retardée jusqu'à preuve du contraire, **qui contre-indique la transfusion**
  - Si décision de transfuser (contacter Hématologue 41793) : transfusion phénotypé Rhésus Kell compatible
  - Modalités transfusionnelles selon la concentration initiale d'hémoglobine (Cf. tableau en fin de POS)

### Traitement des complications de la CVO

- **Syndrome thoracique aigu :**
  - **Traitement :**
    - Avis Réanimateur médical (41412) et Hématologue (41793) pour discuter l'indication d'échange transfusionnel (= saignée et transfusion de culots érythrocytaires successives)
    - Antibiothérapie systématique si fièvre :
      - Claforan® 2g x3/j + Rovamycine® 3 MUI x3/j en IV
  - **Hospitalisation** en Médecine Intensive Réanimation
  - Réalisation d'un angioscanner thoracique (on retrouve environ 20% de thromboses pulmonaires au cours des STA) - Transfert éventuellement en Médecine Intensive Réanimation avant l'imagerie.

- **Priapisme :**
  - Contacter interne Urologie (43522) et Hématologue (41793), prise en charge à discuter :
  - < 3 h : injection intra caverneuse par urologue d'éphédrine (seringue pré-remplie 30 mg/10 mL) en dotation à l'U3 et dans les chariots d'urgence :
    - Injecter à l'aide d'une aiguille de 25 G (= sous cutanée) : 3 mL à répéter / 10 min jusqu'à détumescence (dose max : 100-150 mg)
    - Surveillance scopée PA/10 min
    - CI : insuffisance cardiaque décompensée, troubles du rythme, HTA non contrôlée.
  - > 3 h ou échec injections précédentes :
    - Drainage des corps caverneux par urologue avec un microperfuseur épicroânien à ailettes 19 G
    - Ponction directe dans le corps caverneux sur le bord latéral de la verge près du sillon balanopréputial, (enfoncer jusqu'à la garde), **ne pas aspirer ni laver**
    - Pression manuelle douce jusqu'à l'obtention de sang rouge
  - Prévoir échange transfusionnel en urgence si injections d'éphédrine restent inefficace sans retarder le drainage (possible en journée en Hématologie mais préférentiellement en MIR)
  - Si échec = geste chirurgical
  - Hospitalisation obligatoire pour discuter intensification traitement de fond
  
- **AVC :**
  - Contacter Neurologue (alerte thrombolyse 41301) et Hématologue (41793) et Réanimateur médical (41412) pour discuter de l'alerte thrombolyse, de l'imagerie à réaliser et de l'indication d'échange transfusionnel (possible en journée en Hématologie mais préférentiellement en MIR)

## 2.5 Orientation

- **Hospitalisation**
  - En absence de critères USC / Réa = hospitalisation en service Hématologie, sinon SMIT ou Médecine
  - Hospitalisation facile sauf si tous les critères de Retour à domicile sont présents
  
- **Retour à domicile (exceptionnel) si**
  - Absence de critères de gravité (Cf.2)
  - ET absence de fièvre
  - ET absence de douleur (EN < 4 sans morphinique)
  - ET FR < 20/min
  - ET patient se dit prêt à retourner à son domicile
- Appeler Hématologue (41793) si besoin
- Ordonnance de sortie classique sur avis Hémato :
  - Acide folique systématique 5 mg/j
  - Antalgique, **pas de prescription de morphiniques**, hydratation
- Prévoir en externe une consultation en Hématologie (délai de prise en charge variable, à décider avec hématologue)

## 2.6 Modalités d'échanges transfusionnelles

Indication à discuter avec Hématologue 41793 :

- En cas de transfusion, elle peut être réalisée en service d'Hématologie ou MIR.
- En cas de saignée :
  - En journée, elle peut être réalisée en service d'Hématologie, en aucun cas aux Urgences
  - De nuit, elle est possible uniquement en MIR.

**3. EVALUATION**

Suivi des évènements indésirables

**4. DESTINATAIRES POUR APPLICATION**

Médecins du DMU

**5. REFERENCES**

- Haute Autorité de Santé. Guide - affection de longue durée Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte Pronostic national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. HAS. Jul 2010.
- Molokie RE, Montminy C, Dionisio C, Farooqui MA, Gowhari M, Yao Y, et al. Opioid doses and acute care utilization outcomes for adults with sickle cell disease: ED versus acute care unit. Am J Emerg Med [Internet]. 2018 Jan [cited 2018 Nov 28];36(1):88-92.
- Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. Longo DL, editor. N Engl J Med [Internet]. 2017 Apr 20 [cited 2018 Nov 28];376(16):1561-73.
- Sickle cell disease in adults and adolescents | DynaMed Plus [Internet]. [cited 2018 Nov 28]. Available from: <http://www.dynamed.com/topics/dmp-AN-T902929/Sickle-cell-disease-in-adults-and-adolescents#sec-Treatment>
- Mekontso Dessap A, Pirenne F, Razazi K, Moutereau S, Abid S, Brun-Buisson C, et al. A diagnostic nomogram for delayed hemolytic transfusion reaction in sickle cell disease. Am J Hematol. 2016;91(12):1181-4.

**6. COMPOSITION DU GROUPE DE TRAVAIL**

NOM Prénom	Fonction	Secteur d'activité	Rôle
GAUDIN Anne-Claire	Assistante-spécialiste	DMU	Rédacteur
MAHIEU Rafaël	CCA	Maladies Infectieuses et MIR	Validation
ORVAIN Corantin	CCA	Hématologie	Validation
BIGOT Pierre	PU-PH	Urologie	Validation
ROY Pierre-Marie	PU-PH	DMU	Approbation
SAVARY Dominique	PU-PH	DMU	Approbation