

	Département de Médecine d'Urgence - SAU	2051-DO-THE-07
	Protocole thérapeutique	
	Drépanocytose	
		V1 11/10/2019
		Version initiale 11/10/2019

Rédaction	Validation	Approbation
A.C. Gaudin - Assistante - DMU	D. Savary - PH - Chef de service Urgences - DMU R. Mahieu - CCA - Maladies infectieuses et MIR C. Orvain - CCA- Hématologie P. Bigot - PU-PH - Chef de service d'Urologie	P.M. Roy - PU-PH - Responsable du DMU

OBJECTIFS

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

1) Généralités et critères diagnostiques

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

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)

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

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

4-1) 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 compatibilisé
 - Modalités transfusionnelles selon la concentration initiale d'hémoglobine (Cf. tableau en fin de POS)

4-2) 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)

5) 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

6) Retour à domicile (exceptionnel)

- Critères de retour à domicile :
 - o Absence de critères de gravité (Cf.2)
 - o ET absence de fièvre
 - o ET absence de douleur (EN < 4 sans morphinique)
 - o ET FR < 20/min
 - o 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

7) Filière spécialisée

Si retour à domicile, prévoir en externe une consultation en Hématologie (délai de prise en charge variable, à décider avec hématologue)

MODALITES ECHANGES TRANSFUSIONNELLES

- o 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.

Concentration initiale d'Hb	Volume de la 1ère saignée	Volume de la 2ème saignée (à la réception des CGR)	Nombre de concentrés érythrocytaires
< 6,5 g/dL	0	0	2
7 à 7,5 g/dL	0	250 mL	2
8 g/dL	0	300 mL	2
8,5 g/dL	0	350 mL	2
9 g/dL	200 mL	250 mL	2
9,5 g/dL	250 mL	250 mL	2
10 g/dL	350 mL	350 mL	2
10,5 g/dL	350 mL	400 mL	2
11 g/dL	350 mL	450 mL	2
11,5 g/dL	450 mL	450 mL ± 1 saignée le lendemain	2
12 g/dL	450 mL	450 mL ± 1 saignée le lendemain	2