

CRISE VASO-OCCLUSIVE CHEZ LE PATIENT DREPANOCYTAIRE

05/2020

La crise vaso-occlusive (CVO) correspond à des douleurs suite à l'occlusion des capillaires sanguins par les globules rouges falciformés. Toutes les parties du corps peuvent être concernées, mais certains organes sont plus sujets que d'autres aux crises vaso-occlusives : les os, les pieds et les mains, les poumons, le cerveau.

Ce protocole s'applique à la prise en charge de la CVO chez le drépanocytaire. En cas de fièvre associée, voir également le protocole « Fièvre chez le patient drépanocytaire ». Tout patient drépanocytaire avec fièvre doit être mis sous antibiotique.

Prise en charge en salle d'urgence/à l'hôpital de jour

Priorité le traitement antalgique !

Paliers 1, 2 et 3 selon l'intensité de la douleur. Ne pas hésiter à commencer par de la morphine chez un drépanocytaire s'il est très douloureux !

Bilan

Évaluation clinique : poids, température, pouls, fréquence respiratoire, saturation, tension artérielle, évaluation de la douleur (échelles adaptées ! EVA, ENA, EVENDOL etc...) et examen clinique complet (y compris signes d'anémie, auscultation pulmonaire appuyée, HSM à comparer avec examens antérieurs, ictère).

Biologie : cofo **avec réticulocytes**, iono, GOT, GPT, bilirubine, urée, créatinine, LDH, CRP. Gazométrie si syndrome thoracique aigu sévère.

Évaluer la gravité de l'hémolyse.

Radiographie du thorax quand symptomatique.

Traitement de la douleur à débiter dans les 30 min max.

Envisager rapidement les opioïdes (morphine) si le patient n'est pas soulagé avec le paracétamol et l'ibuprofène/taradyl et/ou le tradonal (dose : cf. vadémécum hématopédiatrie)

Appel du POPS/anesthésiste si le patient n'est toujours pas soulagé avec la morphine pour envisager une PCA (débit continu + bolus).

Considérer l'usage du MEOPA. (Efficace pour « casser » la crise en attendant l'effet des antalgiques plus forts)

Traitement de correction des facteurs favorisant la CVO

Hyperhydratation IV (Soluté polyionique type plasmalyte G5% les premières 24h puis glucion 5%) ou PO si le retour à domicile est envisageable: 2,5L/m² (max 3L/m² par jour)

Attention ! Pas d'hyperhydratation en cas de syndrome thoracique aigu

Oxygénothérapie si désaturation < 95% ou dyspnée ou inconfort majeur

Éviter de transfuser si possible.

Indication de transfusion ou d'échange transfusion (après concertation avec hématologue pédiatrique) :

- Taux d'hémoglobine < 5 g/dl
- Taux d'hémoglobine 2 g/dl en dessous du taux habituel du patient avec des symptômes clairs hémodynamiques d'anémie.
- Syndrome thoracique aigu sévère (ou PaO₂ < 70 mmHg à l'air ambiant)
- Séquestration splénique ou hépatique
- Défaillance multisystémique
- Priapisme sévère (érection douloureuse prolongée) réfractaire aux traitements
- Crise vaso-occlusive qui se prolonge (> 8 jours).
- Infection sévère intercurrente.

Indications absolues d'échange-transfusionnel (ou exsanguino-transfusion) (but : réduire HbS < 30%)

- Taux d'hémoglobine > 9 g/dl et besoin de transfusion
- Symptômes neurologiques sévères (signes d'AVC)
- Priapisme sévère réfractaire aux traitements (>3h)

CRITERES D'HOSPITALISATION

Évaluation de la douleur 1h après le traitement immédiat.

Hospitalisation après avis superviseur d'hématologie pédiatrique si

- EVA > 4/10, Evendol > 4>15
- Impossibilité d'hydratation par voie orale.
- Fièvre → cf. protocole fièvre chez drépano. **Tout patient drépanocytaire avec fièvre doit être mis sous antibiotique.**

Complications possibles - à surveiller et référer centre spécialisé hématologie pédiatrique/soins intensifs pédiatriques

- **Infection/sepsis** → cf. protocole fièvre chez drépano.
- **Syndrome thoracique aigu** (douleur thoracique le plus souvent costale et basi-thoracique, anomalies auscultatoires : crépitants des bases unilatéralement le plus souvent, anomalies radiologiques : infiltrat alvéolaire ou atélectasie le plus souvent, très rarement épanchement pleural, l'évolution des images radiologiques peut-être fulgurante en 24 h).
- **AVC** (convulsions, perte de conscience, déficit neurologique, ...).
- **Priapisme**
- **Crise aplasique** (chute brutale de l'Hb, réticulocytes bas, thrombocytopénie).
- **Séquestration splénique/hépatique** (augmentation importante de l'HSM, douleur abdominale, chute importante de l'hémoglobine, ictère, enzymes hépatiques perturbées, thrombocytopénie).

CONDITION POUR LE RETOUR A DOMICILE : TOUS LES CRITERES CI-DESSOUS DOIVENT ÊTRE REMPLIS

Patient/famille parfaitement informés de la surveillance, des risques et du traitement.

Suivi adéquat possible et organisé avec une réévaluation médicale dans les 24-48h.

Contrôle de la douleur possible avec des antalgiques PO à domicile

Hydratation par voie orale possible (2L/m2)

Hématologue pédiatre référent ou de garde informé.

Contact aux CUSL

Service d'hématologie pédiatrique : 02/764.23.50

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

Management of vaso-occlusive crisis or infection in sickle cell disease – Guidelines de la BHS – Red Blood Cell Disorders Committee.

Prise en charge de la drépanocytose de l'enfant et de l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique de la Haute Autorité de Santé, France

<https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf>