

C H U | U V C
B R U G M A N N

La drépanocytose

EL HAMZAOUI Sarra
ZEMEL Eliza



CHU-UVCC BRUGMANN – Membre du réseau Iris

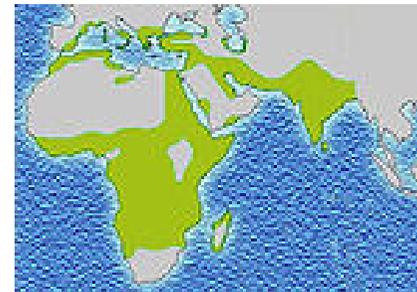
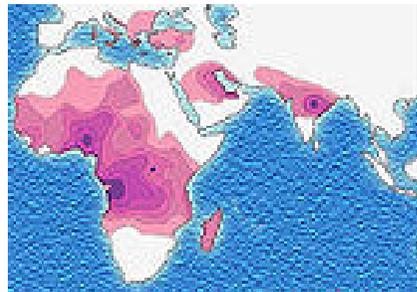
SOMMAIRE

1. Epidémiologie
2. Définition
3. Les 7 grands motifs de consultation aux urgences
4. La douleur
5. La douleur chez le drépanocytaire
6. L'évaluation de la douleur
7. Le protocole aux urgences
8. Etude en cours
9. Devenir du patient
10. Groupes de parole
11. Conclusion

1. EPIDEMIOLOGIE

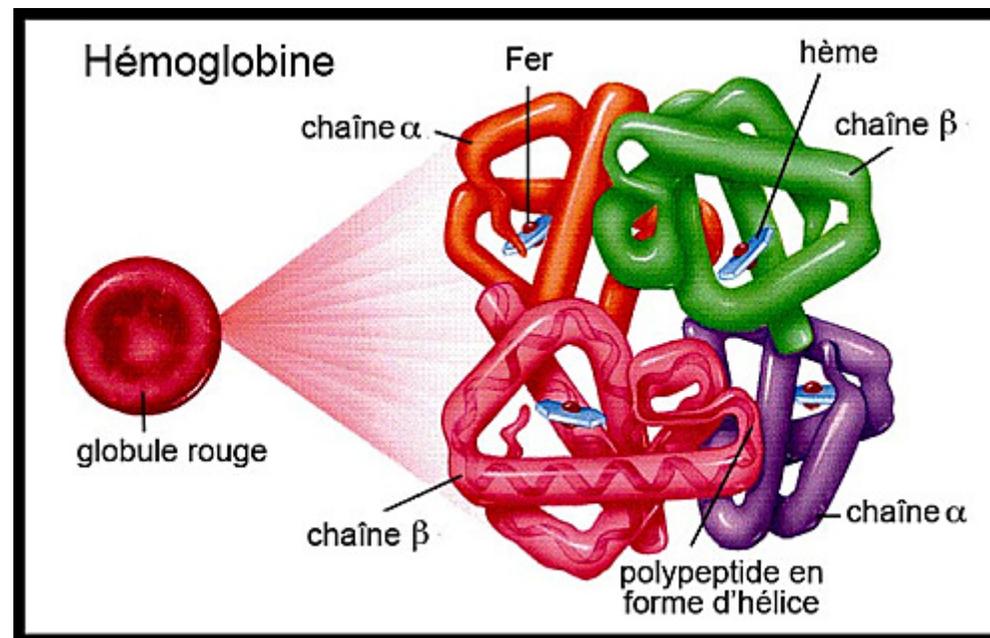
- Maladie génétique la plus répandue dans le monde (5% de la population mondiale selon OMS)
- En France > 3000 adultes sont suivis
- En Belgique incidence moyenne = 1/2000 (dépistage néo natale bxl et liège: un nouveau né pour 2000 naissance y est atteint)
- A Brugmann 70 patients environ sont suivis de manière régulière

- Qui? Surtout les sujets de race noire et les habitants du bassin méditerranéen (Moyen-Orient)
- Cette distribution se superpose à celle du paludisme. En effet, les porteurs sains ainsi que les drépanocytaires sont protégés des affections neurologiques du paludisme



2. DEFINITION

- La maladie touche **les gènes de l'hémoglobine**
- L'atteinte se situe au niveau du gène qui code **la chaîne bêta de l'hémoglobine**



Les gènes « mutés anormaux drépanocytaires » sont responsables de la synthèse d'une hémoglobine anormale, on les appelle les Hb S

- destruction des GR
- déformation des GR en forme de croissants ou de faucilles = Anémie falciforme



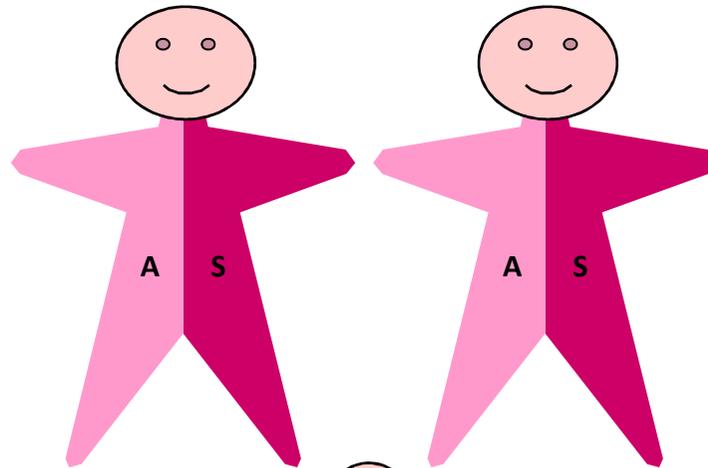
Les gènes Béta normaux eux sont appelé Hb A

- **Maladie héréditaire (autosomique récessive)**
- Seul les sujets **SS sont malades** (Homozygote)
- Les sujets **AS (hétérozygote) sont asymptomatiques mais transmetteurs**
- Et les **AA** sont des sujets **sains**

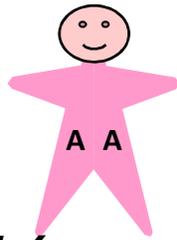
- Durée de vie: 40 ans pour les homozygotes
60 ans pour les hétérozygotes

Hérédité

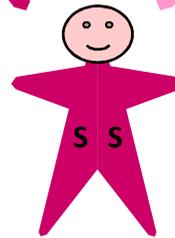
**Parent AS =
Trait drépanocytaire**



**Parent AS =
Trait drépanocytaire**



$\frac{1}{4}$ Sain AA



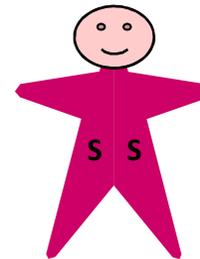
$\frac{1}{4}$ Homozygote SS



$\frac{1}{2}$ Hétérozygote AS



Tous traits drépanocytaires



$\frac{1}{2}$



$\frac{1}{2}$

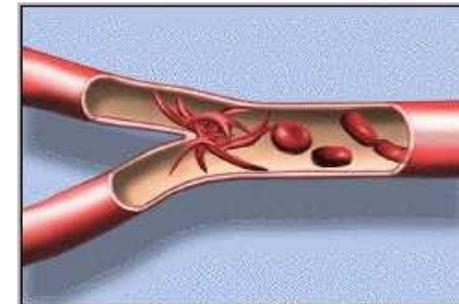
Traits Drépano



3. LES 7 GRANDS MOTIFS DE CONSULTATION AUX URGENCES

1. Les crises vaso-occlusives

- Crise → ischémie tissulaire → d+
- Motif de recours le plus fréquent (50% des patients SS 1*/an)
- Cause de mortalité la plus fréquente
- Pronostic des crises lié à l'association de complications
- Possible dans tous les territoires vasculaires mais localisation préférentielle = osseuse
- Os plats et/ou longs : rachis lombaire, cotes, tibia, fémur,...



2. Le syndrome thoracique aigue (STA)=Acute chest syndrome

- 2^{ème} cause d'hospit(40% de l'ens. des patients)
- Souvent succède ou s'associe à la crise vaso-occlusive
- Symptômes:
 - * clinique: d+ thoracique, dyspnée, fièvre, toux, (râles à l'auscultation, anomalies rx thorax)
 - * gazo: hypoxémie, hypercapnie
- Mécanisme complexe: hypoventilation, vaso-occlusion, embolie graisseuse, infections

3. Le priapisme = érection prolongée

- On le pense rare pourtant touche 42% des hommes adultes
- **Risque d'impuissance définitive**
- Importance info patient
- D+++
- Episodes intermittents résolutifs sont souvent annonciateur=> intérêt consult précocement.
- < 3 h d'évolution: injection intra caverneuse
- > 3h bloc urologique pour drainage des corps caverneux si échec shunt



4. AVC

- Les AVC, sont souvent d'origine ischémique
Ils sont liés à la synergie entre :
 - hémolyse chronique
 - anémie avec hypoxie
 - anomalies vasculaires
- Héparine non indiquée risque HH ++
- !!!signes neuro!!!

5. Complications abdominales

=crise vaso-occlusive a localisation abdo.

- C/ Enfant++. Ischémie mésentérique, infarctus splénique.
- C/Adulte rate souvent déjà infarctée (>crises enfance)

6. L'anémie:

- Le nbre de GR est bas et le taux d'hb est compris entre 7-9 g/dl.
- Transfusion indiquée qd Hb < à 5,
- Indications très précises (cfr avis hémato)

7. Les infections

- Elles sont responsables d'une part importante de la mortalité et de la morbidité (pneumopathie, ostéomyélite, méningite, septicémie).
- La fréquence ✓ avec l'âge mais le risque persiste toute la vie (dvlpmt immunité)

4. LA DOULEUR

« La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire présent ou potentiel, ou décrite en termes d'un tel dommage »

International Association for The Study Of Pain (IASP 1979)

➔ « Potentiel » : on croit le patient quand il a mal même si on ne trouve pas de substrat tangible à ses plaintes.

➔ « Emotionnelle » : la douleur n'est pas seulement une sensation, elle entraîne des réactions émotionnelles variables en fonction de la manière dont elle sera perçue.

Caractère pluridimensionnel !

SUBJECTIF!!!!

5. LA DOULEUR CHEZ LE DREPANOCYTAIRE

- La douleur est en général **brutale** et très **intense** (signe principal de la crise).
- Elle peut prendre **différentes formes** selon l'organe atteint : douleurs osseuses, abdominales ou autres.
- On compte en moyenne 2 à 3 accès douloureux/an/ patient

- Dans la littérature on lira que cette douleur est rapidement maximale, profonde, rongeur, lancinante, ou encore parfois oppressante.
- Elle est souvent décrite par les patients comme « pire qu'une fracture » ou comparable à « des coups de marteau »
- D'autres diront qu'elle dépasse de loin celle d'une « colique néphrétique »

- Les proches sont présents mais restent démunis!
 - ➔ *Elle a “envie de s’enterrer vivante” tellement elle ne supporte plus de voir son fils souffrir.
(mère d’un garçon de 13 ans)*
 - ➔ *“Je ne parle pas de ma maladie avec mes sœurs. La plupart du temps, je garde mes pensées. Quand j’ai mal, mes frères ont peur.”
(907KBA, fille de 12 ans)*

- Les soignants ? Ils diront que le patient a une EVA à 7 mais pourtant... « Il rigole, il n'a pas l'air d'avoir 7 ! »; « il vient encore pour sa morphine! »
 - La peur d'addiction aux morphiniques est souvent rencontrés
- **Cette douleur est souvent sous-évaluée par les soignants**, et cette évaluation ne peut être empruntée de jugements vu le caractère chronique et subjectif qui lui est conféré!

→ **Croire le patient est indispensable !**

« La douleur est toute manifestation que la personne affirme ressentir. Cette douleur existe chaque fois que cette personne affirme qu'elle existe. » *Mc Cafferty, 1979*

Remarque: Obligation légale d'une gestion rapide et optimale de la d+ (Art.22.08.2002 relative aux droits du patients (chapitre III article 11 bis)

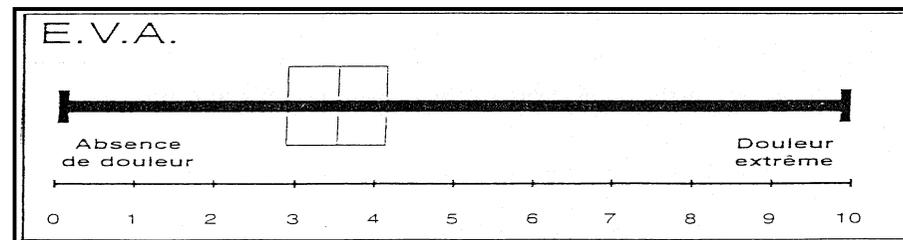


6. L'ÉVALUATION DE LA DOULEUR

A) Pourquoi?

- **Soulager la douleur**
- **Démarche préalable à la décision thérapeutique**
- **Elle améliore la qualité de la relation soignant-soigné**
- **Cette démarche rend le patient acteur de sa prise en charge**
- **Elle permet d'offrir ensuite l'analgésie adaptée à l'intensité de la douleur**
- **Tout en utilisant des critères communs au sein de l'équipe**

B) Comment?



7. LE PROTOCOLE AUX URGENCES

A) Analgésie

Administration d'analgésique systématique et non à la demande !

Pallier I :

- Paracétamol 500-1000 mg 4*/jr.
- AINS : voltaren 25-50 mg 3*/jr.

Pallier II :

- Dafalgan codéine (paracétamol 500mg –codéine 30mg) 1-2*/jr
- Contramal 50 mg de 3*1 à 4*2/jr

=> déjà consommé au domicile

Pallier III :

- **M+ (0.05-0.08 mg/kg) (3-5 mg)IV Toutes les 15' jusqu'à ce que la douleur soit contrôlée ou effets secondaires.**
- Schéma adapté toutes **les 3 h**, à ajuster
- + taradyl 30 mg ttes les 6 h pdt 5 jours (si absence d'allergie ou d'insuffisance rénale)

(Unité 08)

- Après 24h ajouter Ms contin 2* 30 mg PO et réduire la dose de M+ iv/ 3 heures de 2 mg
- Après 48h M+ IV qu'en cas d'exacerbation douloureuse
- Ajuster chaque jour la dose de Ms contin par palier de 30 mg si des injections régulières de M+ restent nécessaire

Dose M+ IV = Dose M+ PO*3



B) Apports liquidiens

Perfusion 3-5 litres / jr si fonction cardiaque

Normale ($\frac{3}{4}$ glucose en eau - $\frac{1}{4}$ glucose en sel)

- KCL 3 g/l à adapter selon iono
- Bicarbonate si réserve alcaline < 15 mEq/l

C) Transfusion selon critères.

D) Autres:

- O2 selon Gazo
- Antibiothérapie s/n

8. ETUDES EN COURS

- Le CHU Brugmann traite de manière régulière 70 patients drépanocytaire
- Début de l'étude : 01/02/2013 → 31/05/2015
- BUT de l'étude:

Le but de l'étude est **d'évaluer la prise en charge de la douleur** des patients en crise drépanocytaire et leur **satisfaction quant à leur prise en charge**

Patients et méthodes:

- 100 patients admis,
- 1 même patient peut être inclus à plusieurs reprises
- Durée d'inclusion prévue : 2 ans



Méthodes

- Consentement
- Carte plastifiée identifiant le patient « drépanocytose »
- Echelle EVA validée
- Questionnaire simple de satisfaction (en lien avec la prise en charge médicale, infirmière, les délais, la prise en charge de la douleur)
- Paramètre biologique de routine avec marqueur de stress (dosage albumine nitrée)

- Critères d'inclusion/ d'exclusion

Tous patients drépanocytaires ayant signé le consentement éclairé

- Objectif primaire

EVA H0,H1,H3,H6 puis toutes les 6 h jusqu'à disparition des symptômes



Objectif secondaire

- Satisfaction du patient d+
- Qtité de M+ au sortir des urgences et lors de l'hospitalisation
- Durée nécessaire de l'hospitalisation
- Evolution des paramètres biologiques admission et sortie d'hospitalisation

9. LE DEVENIR DU PATIENT

Le patient après le passage aux urgences est pris en charge en Unité 8 (héματο)

- Continuité du protocole drépanocytose
 - hyperhydratation
 - traitement antalgique: importance de la qualité du titrage M+
- Evaluation de la douleur / Surveillance des paramètres vitaux
- Transfusion s/n

- Adaptation du traitement antalgique en fonction de l'évaluation de la douleur
- Prise en charge pluridisciplinaire: psychologue, assistante sociale, diététicienne
- Education à la santé: hydratation, alimentation, assuétudes, traitement de fond

10. GROUPES DE PAROLE



- Organisé par l'équipe d'hémato dans le cadre = projet **HOPE** (Hemato Onco Project for Excellence) vise la qualité de vie du patient.
- Intégration du personnel des urgences aux réunions trimestrielles (tournante)
- **Qui?** Patients, proches, personnels médical/soignant,...
- **Quoi?** Choix des sujets abordés selon intérêts, inquiétudes des participants.(ex.:depistage, diagnostique, complications, douleur, traitement,...)



- **Buts:**

- échanges/ approche globale du patient (selon les aspects **bio-psycho-sociaux**).

- confrontation au **vécu** du patient, aux **représentations** qu'il a de la maladie, des soins, de l'hôpital

- **Conscientisation**

- **En dehors du contexte aigu/douloureux**

11. CONCLUSION

- Drépanocytose = affection hématologique grave aux nombreuses complications
- Prise en charge urgente !
- La M+ reste l'antalgique de prédilection
- La transfusion répond à certaines situations bien définies.

Merci

