

Drépanocytose

S Le Jeune et M Lopez-Sublet
Service de médecine interne
Hôpital Avicenne – Bobigny

EPU Eaubonne, le 15 mai 2014

DREPANOCYTOSE - ADULTE LES 8 QUESTIONS

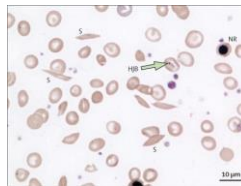
1. Quel suivi médical
2. Règles hygiéno-diététiques
3. Traitement: généralités
4. Hydroxyurée: éléments à connaître
5. Voyages
6. Traitement à domicile d'une CVO simple
7. Indication hospitalisation
8. Vaccinations

Suivi médical régulier

- ❖ **Rythme de suivi:** généraliste/3 mois, référent drépanocytose/6 mois
- ❖ **Informations sur la maladie** adaptées au patient
- ❖ **Aborder systématiquement certains sujets:** parcours scolaire ou professionnel, priapisme chez l'homme, grossesse chez la femme, conseil génétique
- ❖ **Signes d'alerte :** fièvre, dyspnée, douleur thoracique, signes neurologiques, priapisme, signes d'accident transfusionnel

Règles hygiéno-diététiques

- ❖ Boire abondamment (min 3l/jour)
- ❖ Rythme de vie régulier, pas d'efforts violents
- ❖ Ne pas s'exposer au froid
- ❖ Contre-indications aux situations d'hypoxie (plongée en apnée, séjours en altitude, voyage en avion non pressurisé...)
- ❖ Eviter le port de vêtements serrés
- ❖ Suivi dentaire systématique



Traitement

- ❖ **Acide folique** 5mg/J (au moins 7 à 10 j/mois)
- ❖ **Pas d'oracilline** au long cours chez l'adulte (sauf cas particulier: VIH+)
- ❖ **Antalgiques en cas de crises douloureuses:**
systématiquement prescrits, paliers 1 ou 2
évaluation de la consommation (risque: accoutumance)
pas de traitement morphinique en ambulatoire
- ❖ **AINS:** aide ponctuelle, attention aux EI
- ❖ **Oxygénothérapie**
- ❖ **Autres:** Hydroxyurée, chélateur du fer, effortil, IEC...



❖ Médicaments contre-indiqués ou à utiliser avec prudence:

- Corticoïdes par voie générale
- AINS
- Aspirine forte dose
- Benzodiazépines (préférer l'atarax)
- Diurétiques
- Vasoconstricteurs
- Morphiniques en ambulatoire (sauf cas particuliers)

Hydroxyurée (HYDREA®, SIKLOS®)

- ❖ **Effet:** ↘ CVO, STA, hospitalisations, transfusions et mortalité
- ❖ **Effets secondaires:**
 - toxicité hématologique et dermatologique
 - effet sur la fertilité chez l'homme
 - risques théoriques tératogène et mutagène
 - CI: grossesse et allaitement
 - *information loyale et éclairée*
 - *conservation de sperme chez l'homme*
- ❖ **Sous traitement:** augmentation de l'hémoglobine, du VGM, du % HbF, diminution de l'hémolyse
- ❖ **Observance++**, 6 mois minimum de traitement pour juger de son efficacité



Voyages

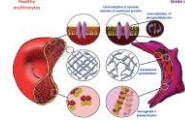


- ❖ Prévoir consultation avant départ++
- ❖ Vérifier l'absence de contre-indications au voyage
- ❖ Mise à jour des vaccinations
- ❖ Discuter transfusion avec le médecin référent
- ❖ Prophylaxie anti-paludéenne
- ❖ Information sur le risque hydrique++
- ❖ Antibiothérapie de réserve (infection digestive, urinaire, cutanée, pulmonaire)
- ❖ Résumé des antécédents médicaux
- ❖ Certificat médical pour boissons et médicaments dans l'avion
- ❖ Conseiller assurance rapatriement et annulation

Traitement à domicile d'une CVO simple

- ❖ Hydratation orale (3l d'eau+500cc Vichy), éviter les sodas
- ❖ Repos (lieu calme et chaud)
- ❖ Antalgiques de palier 2
- ❖ Arrêt de l'activité
- ❖ Rechercher une infection+++
- ❖ Réévaluation à 24h (douleurs, signes de gravité)
- ❖ +/- Oxygène à domicile

- ❖ **Douleurs abdominales:** CVO abdominales rares chez l'adulte; constipation? Lithiase vésiculaire? Iléus réflexe? Pyélonéphrite? UGD? SS?



Indications d'hospitalisation

- Facteur de gravité présent
- Échec des antalgiques de niveau II à posologie optimale
- Tout signe inhabituel dans une CVO simple
- Tout signe fonctionnel pulmonaire
- Douleur abdominale aiguë
- Malade isolé, sans aide ni surveillance extérieure
- Impossibilité d'assurer une hydratation correcte (vomissements, diarrhée...)

Signes de gravité chez un patient adulte drépanocytaire

- Signe de gravité respiratoire (dyspnée, polypnée)
- Signe neurologique ou altération de la conscience
- Fièvre élevée > 39°C
- Signes d'intolérance d'une anémie aiguë
- Signes de défaillance hémodynamique
- Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale)
- Description par le patient du caractère inhabituel de la crise
- NB : la grossesse constitue une situation à risque

Vaccination Adulte drépanocytaire

1. Vaccinations habituelles recommandées
 2. Grippe annuel
 3. Pneumocoque:
 - si Pneumo23 > 3 ans: faire Prévenar13 puis Pneumo23 2 mois après
- Pas de CI fièvre jaune et VVA
 - Ulcère: vérifier Vaccination tétanique