

Recommandations pour la prise en charge d'un accident vasculaire cérébral (AVC) chez le patient drépanocytaire adulte

Centre de Référence labellisé Maladies rares « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

Les mécanismes physiopathologiques des AVC chez les patients drépanocytaires sont différents de ceux de la pathologie athéromateuse. Le traitement par la thrombolyse n'est pas recommandé en raison du risque hémorragique accru lié à l'existence fréquente de Moya Moya (néo vascularisation fragile et grêle) et d'anévrysmes.

1/ Débuter les échanges transfusionnels en urgence : (cf recommandation transfusion)

Afin de maintenir une volémie adéquate, une perfusion de sérum physiologique est réalisée au moment de la première saignée.

Ne pas faire de saignée si l'hémoglobine (Hb) est inférieure à 9 g/dl, et débuter directement par la transfusion.

Si la quantification de la fraction de l'Hb S n'est pas disponible, répéter 3 fois les échanges transfusionnels de 2 culots globulaires (CG) pour un total de 6 CG au moins, sur 24 heures. En moyenne, l'HbS diminue de 6 à 12% par culot érythrocytaire transfusé (cf tableau échange transfusionnel).

L'objectif est d'atteindre une Hb S < 30% chez les patients homozygotes et une HbA > 40% pour les patients SC.

Une des 2 méthodes suivantes est utilisée :

- manuelle, réalisable rapidement partout,
- ou érythraphérèse sur machine, seulement si le scanner (TDM) montre que l'AVC n'est pas hémorragique (en raison de l'anticoagulation inhérente à cette technique), et selon les infrastructures locales (ne pas retarder la mise en route du traitement). (Protocole en annexe 1).

Les points fondamentaux à respecter :

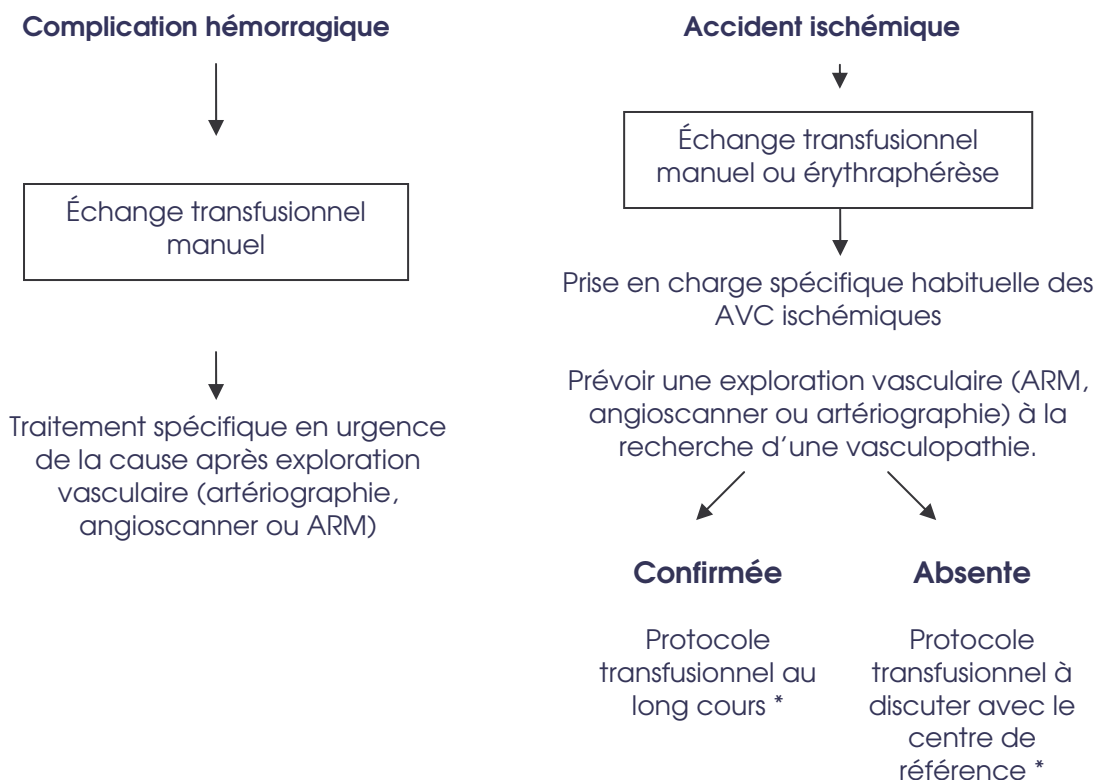
- maintenir une volémie stable et en particulier **au moment** des saignées, en compensant par du sérum physiologique
- maintenir une pression artérielle suffisante, afin de conserver un débit cérébral efficace même dans le cas où existerait une sténose artérielle serrée
- éviter l'hyperviscosité sanguine en ne dépassant pas 11g/dl d'Hb
- maintenir l'Hb au dessus de 9 g/dl
- corriger les troubles acido-basiques

Les AVC ischémiques doivent bénéficier par ailleurs de la prise en charge habituelle (aspirine,...)

2 / Réalisation d'une TDM sans injection ou idéalement d'une **angio IRM cérébrale** ou d'un **angio scanner**, sans retarder l'échange transfusionnel. L'indication d'une fibrinolyse est à discuter au cas par cas et reste exceptionnelle.

3/ Contacter l'Unité de neurovasculaire ou un neurochirurgien en urgence, en cas de complication hémorragique

Vérification de l'hémostase, du taux d'Hb et du pourcentage d'HbS après l'échange. Ne pas dépasser 33% d'hématocrite ou 11 g/dl d'Hb.



*Il n'existe pas de donnée actuelle quant à l'indication d'un protocole transfusionnel au long cours chez l'adulte. En l'absence de vasculopathie, l'indication sera posée au cas par cas. En présence d'une vasculopathie, par analogie avec les études pédiatriques, l'indication à un protocole transfusionnel au long cours paraît logique.

Réalisation pratique de l'échange transfusionnel manuel :

Taux d'Hb	Volume de la 1 ^{ère} saignée	Volume de la 2 ^{ème} saignée	Transfusion
< 7 g/dl	0	0	2 à 3 CG
7.5	0	0	3 CG
8	0	0	2 CG
8.5	0	0	2 CG
9	150 ml	200 ml	2 CG
9.5	150 ml	250 ml	2 CG
10	200 ml	250 ml	2 CG
10.5	200 ml	300 ml	2 CG
11	300 ml	350 ml	2 CG
11.5	350 ml	350 ml	2 CG
12	350 ml	400 ml +/- 1 saignée le lendemain	2 CG