

Recommandations pour la prise en charge de la crise douloureuse chez l'adulte drépanocytaire

Centre de Référence Maladies rares labellisé « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

La crise douloureuse est l'événement clinique le plus fréquemment rencontré chez l'adulte drépanocytaire. Elle ne doit jamais être considérée comme banale. Elle peut en effet rapidement évoluer vers une forme grave et représente dans tous les cas pour le patient une situation d'échec, source d'angoisse majeure, et parfois de syndrome dépressif.

Quelques points sont incontournables :

- la recherche d'un point d'appel infectieux et de facteurs favorisants est systématique.
- la surveillance durant l'hospitalisation doit être rigoureuse car l'évolution rapide vers un syndrome thoracique aigu n'est pas rare et peut en l'absence de traitement adapté, mettre en jeu le pronostic vital.
- il faut appliquer un traitement antalgique rapide et efficace

La douleur chez le patient drépanocytaire peut être révélatrice d'une autre complication. Ainsi, toute douleur abdominale doit faire rechercher une autre cause que la crise vaso-occlusive, en particulier une cholécystite, une pyélonéphrite ...

Evaluation clinique : pression artérielle, fréquences cardiaque et respiratoire, SpO₂, température, poids, sites douloureux, afin d'évaluer la gravité de la situation. Evaluation des antalgiques pris à domicile.

Une douleur thoracique nécessite une surveillance hospitalière.

Evaluation biologiques : numération-formule sanguine (NFS), plaquettes, LDH, ionogramme sanguin, bilan hépatique, C-réactive protéine. Actualiser le dossier transfusionnel si besoin, préciser la date de la dernière transfusion. Gazométrie artérielle (GDS) en cas de douleur thoracique ou de désaturation.

Le taux de réticulocytes est demandé à l'admission afin d'évaluer la régénération érythrocytaire.

La prise en charge thérapeutique de la crise vaso-occlusive comprend d'une part le traitement symptomatique de la douleur et d'autre part la lutte contre les facteurs susceptibles de la pérenniser ou de l'aggraver.

La prise en charge d'une crise douloureuse drépanocytaire nécessite une titration initiale puis l'administration de bolus de morphine selon 2 modes soit avec une PCA soit par bolus espacés avec ou sans perfusion continue

1) Titration initiale (IV) :

Dose de charge : 0.1 mg/kg de morphine

- réinjection de 3 mg toutes les 5 minutes jusqu'à l'obtention d'une analgésie correcte, c'est à dire douleur cotée < 4 sur l'échelle visuelle analogique (EVA)
- surveillance au rythme des injections de la FR*, EDS** durant la titration
- La survenue d'une sédation ou d'une FR < 10 impose l'arrêt de la titration

* Fréquence respiratoire, ** échelle de sédation

2) Prescription pour une pompe PCA : (Avant l'administration de morphine vérifier que son antidote, le Narcan, est disponible)

4 paramètres à définir

- Concentration : 1 mg/ml
- Bolus : 1 à 2 mg
- Période réfractaire : 7 à 15 minutes
- Dose maximale sur 4 heures : 10 à 24 mg, ou moins si on souhaite limiter le nombre de bolus
- Dose continue : **Off**, la prescription de dose continue doit se faire que si le patient est très difficilement soulagé et ne dépassant pas 1 mg/heure. Une réévaluation au moins 2 fois par jour est nécessaire afin d'arrêter dès que possible cette dose continue. La dose continue ne soulage pas la douleur aiguë et ne dispense pas de la reprise d'une titration.

3) Prescription de morphine IV sans pompe PCA

Après titration, continuer avec **des bolus de 5 mg** répétés toutes les 2 à 4 heures. Si l'administration des bolus seuls ne donne pas l'analgésie souhaitée, une dose en continu de 1 à 2 mg par heure, **sans dépasser 2 mg/h**, peut être utilisée.

- **L'utilisation d'une dose continue nécessite une surveillance plus rapprochée en raison des risques de surdosage et d'hypoventilation.**
- Une évaluation médicale de la prescription 2 fois par jour est nécessaire.
- Si le patient n'est pas soulagé, **il faut reprendre la titration plutôt qu'augmenter la dose délivrée en continu**
- Lorsque la crise algique se termine, il vaut mieux espacer les bolus qu'en diminuer la posologie.

L'utilisation d'une valve anti-reflux avec la seringue auto-pousseuse (SAP) et la pompe PCA est obligatoire.

Traitements adjuvants dans les deux cas

- **Hydratation** : Les patients étant souvent déshydratés, une hydratation efficace par voie veineuse est nécessaire jusqu'à la fin de la crise. Sérum physiologique 1 litre, puis G5% avec NaCl et KCl en fonction du ionogramme sanguin sans dépasser les 2 litres/jour par voie IV. Changement de cathon tous les 3 jours. Le risque de surcharge volémique est réel chez certains patients.
- **Alcalinisation** : ½ litre d'Eau de Vichy par jour par voie orale
- **Apport systématique de folates** : Speciafoldine® 2 cps par jour
- **Anticoagulation préventive** : en cas d'alitement permanent
- **Oxygénothérapie** : en cas de **douleurs thoraciques** ou de saturation basse (SpO₂ < 96%), l'oxygénothérapie sera adaptée aux résultats des **gaz du sang (discordance entre la saturation transcutanée et gazométrique possible)**. L'objectif est d'obtenir SpO₂ > 97% . Les patients gardent habituellement une oxygénothérapie jusqu'à la sortie.
- **Saignée thérapeutique** : afin de diminuer l'hyperviscosité chez les patients dont l'hémoglobine (Hb) est supérieure à 11.5 g/dl, en tenant compte de l'Hb de base.
- **Antalgiques à associer** : pour diminuer les doses de morphiniques
 - **Paracétamol** : 4 g par jour ; passage per os dès que possible
 - **Dès l'espacement des bolus**
 - **Efferalgan codéine® ou Topalgic®** (contre-indiqué si antécédent de comitialité)
 - **Acupan®** : 20 mg 4 fois par jour soit par voie intraveineuse continue ou discontinue, soit per os sur du sucre (contre-indiqué si antécédent de comitialité)
 - **Ne pas associer Acupan et Topalgic**
 - **Anti-inflammatoires non stéroïdiens**: n'ont pas fait la preuve de leur efficacité dans les crises morphino-requérantes, et sont contre indiqués en cas de suspicion d'infection ou de grossesse. Cependant, certains patients répondent bien à ce traitement.

Aucune prescription de morphinique à domicile lors de la sortie d'hospitalisation

- **Prise en charge psychologique** : elle doit être systématique par l'équipe soignante ; si nécessaire par un spécialiste.
- **Traitement de l'anxiété** : due à la douleur et la mémoire des crises antérieures
 - **Atarax®** : 25 à 100 mg par jour selon la tolérance

Les benzodiazépines sont à éviter en association avec les morphiniques, car ils peuvent favoriser la dépression respiratoire .

- **Kinésithérapie respiratoire** : travail d'ampliation thoracique par kinésithérapie incitative à l'aide de Respiflow® si l'état clinique le permet (Indispensable si douleur thoracique).
- **Transfusion ou échange transfusionnel** : La majorité des crises vaso-occlusives ne requièrent pas de transfusion. Le chiffre d'hémoglobine varie selon les patients, il faut donc connaître leur taux de base. Tant qu'une anémie est bien tolérée et que la crise s'améliore, il n'y a pas lieu de poser cette indication. Par ailleurs, se référer à la procédure transfusionnelle.

En cas de présence d'un ATCD d'accident transfusionnel hémolytique retardé avec ou sans Ac retrouvés ou d'une allo-immunisation complexe, les indications transfusionnelles seront discutées au cas par cas avec le médecin référent drépanocytose. L'objectif sera de ne pas transfuser ces patients sauf en cas d'urgence vitale.

- **Traitement des effets secondaires** :
 - **Le prurit** : prescription de Nubain® à 1/10ème de dose de morphine dans la préparation SAP ou PCA (Ex : pour 50 mg de morphine dans la SAP on mettra 5 mg de Nubain® dans la seringue).
 - **La constipation** : Un traitement préventif doit être instauré car l'iléus réflexe et le météorisme peuvent être à l'origine d'une hypoventilation alvéolaire et favoriser la survenue d'un syndrome thoracique aigu.
 - **Le globe vésical** : à rechercher systématiquement. Il représente un signe de surdosage. Il impose une titration de Narcan® : dilution d'une ampoule de Narcan® dans 10 ml de sérum physiologique ; injection ml par ml.
 - **Nausées et vomissements** : 2,5 mg de Droleptan® pour 50 mg de morphine (à rajouter dans la SAP ou la PCA de morphine), si nécessaire zophren® 4 à 8 mg (dose max /24h =32mg).

Surveillance :

La surveillance durant la titration se fait de façon très rapprochée au rythme des injections
Les paramètres de surveillance sont :

- Pression artérielle, pouls, saturation en O2 : une fois toutes les 8 heures
- La surveillance de l'échelle de la douleur **EVA**, la fréquence respiratoire et l'échelle de sédation **selon la prescription toutes les 2 à 4 heures. Après chaque changement de la posologie des morphiniques, ces paramètres doivent être surveillés de façon très rapprochée**
- Surveillance de **la fréquence respiratoire** et de **l'échelle de sédation**
- En cas d'aggravation : transfert en réanimation

La fréquence respiratoire :

- **R0** : respiration régulière, sans problème et FR>10/min
- **R1** : ronflement et FR > 10/min
- **R2** : obstruction, tirage ou FR < 10/min
- **R2** : pause, apnée

Critères de retour à domicile :

- Pas de fièvre
- Pas de douleur thoracique
- FR< 20/min
- Pas d'injection de morphine depuis 8 à 12 heures
- La sortie doit tenir compte des conditions de vie

Indication d'hospitalisation pour un drépanocytaire adulte :

- Tout facteur de gravité (cf. tableau 2).
- Echech des antalgiques de niveau II à posologie optimale.
- Tout signe inhabituel dans une crise vaso-occlusive.
- Tout signe fonctionnel pulmonaire.
- Douleur abdominale.
- Malade isolé, sans aide ni surveillance extérieure.
- Impossibilité d'assurer une hydratation correcte.

Facteurs de gravité chez un drépanocytaire adulte :

- Tout signe de gravité respiratoire (cf. tableau 1).
- Tout signe neurologique ou altération de la conscience.
- Fièvre élevée > 39°.
- Signes d'anémie aiguë.
- Signes de défaillance hémodynamique.
- Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale, HTAP...).
- Grossesse.