

Prise en charge du Syndrome Thoracique aigu de l'adulte drépanocytaire

Centre de Référence labellisé Maladies rares « Syndromes Drépanocytaires Majeurs »

Le Syndrome thoracique aigu (STA) est défini par l'association d'un nouvel infiltrat radiologique et d'un ou plusieurs des symptômes suivants : toux, fièvre, dyspnée aiguë, expectoration, douleur thoracique et anomalies auscultatoires (crépitants ou souffle tubaire).

C'est une complication grave et fréquente des syndromes drépanocytaires majeurs pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Le problème essentiel est d'apprécier la **gravité** initiale et la **rapidité** de l'aggravation par une **réévaluation** fréquente du patient.

Le STA survient souvent au cours d'une hospitalisation pour un autre motif (crise vaso-occlusive simple, période post opératoire, infection).

Les mécanismes physiopathologiques du STA sont complexes et intriqués : hypoventilation alvéolaire, embolie graisseuse, vaso-occlusion, et infection.

Les facteurs favorisant l'apparition d'un STA sont :

- hypoventilation alvéolaire** : douleur thoracique pariétale, chirurgie abdominale ou gynécologique, grossesse et post-partum, surdosage morphinique, pathologie hépato-biliaire.
- **infectieux** : tout processus infectieux.
- surcharge vasculaire pulmonaire** : insuffisance cardiaque, hypertension artérielle pulmonaire.
- prise de corticoïdes**

La prévention du STA :

- action efficace et rapide sur la douleur, en particulier thoracique
- surveillance rapprochée de la fréquence respiratoire (FR) sous morphine (la FR doit être >10/min)
- maintien d'un niveau optimal de volémie et d'oxygénation
- gestion optimale de toute anesthésie générale : hydratation, antalgie, réchauffement (bloc, chirurgie et salle de réveil), parfois transfusion (c.f. recommandations sur la transfusion).
- spirométrie incitative préventive (Respiflow®) en cas de douleurs thoracique, grossesse, chirurgie abdominale...
- prévention de la récurrence : en cas de STA grave un traitement de fond par Hydroxyurée ou un programme transfusionnel peut être discuté

La prise en charge du STA avéré : Il se faut poser en permanence deux questions : indication à modifier le traitement entrepris ? Indication à transférer en unité de soins intensifs ?

La rapidité potentielle de l'aggravation doit être prise en compte et impose une surveillance rapprochée.

1/Recherche de critères de gravité :

- clinique :
 - FR > 30/mn ou FR<10/min en absence de surdosage morphinique
 - respiration superficielle, difficulté à la parole
 - troubles de conscience
 - anomalies auscultatoires étendues
 - Insuffisance cardiaque droite
- gazométrie :
 - hypoxémie avec une PO₂< 60mmHg
- atteinte pulmonaire radiologique étendue

NB : ne **pas** se contenter de la saturation en O₂ (SpO₂) par oxymétrie de pouls (surestimation possible par rapport à celle des gaz du sang)
hypercapnie avec PCO₂ > 45 - 50 mmHg et pH acide sont des signes d'alerte mais doivent être interprétés en fonction de l'ensemble des autres paramètres

L'existence d'un critère de gravité doit faire discuter l'échange transfusionnel, le transfert dans une unité de soins intensifs et impose de demander un avis spécialisé

2/ Bilan systématique :

- gazométrie artérielle
- NFS-réticulocytes, groupage sanguin, recherche d'agglutinines irrégulières, taux de prothrombine, temps de céphaline activée
- dosage de l'Hb S en cas de transfusion récente
- ionogramme sanguin, créatininémie, C-réactive protéine
- transaminases, phosphatases alcalines, γ GT,
- LDH, bilirubine totale et conjuguée
- hémocultures, examen cytobactériologique des urines si fièvre
- si signes de gravité : antigénuries pneumocoque et légionelle, sérologies légionelle, mycoplasme, chlamydia

3/ Hydratation : elle ne doit pas être excessive et risquer d'entraîner une surcharge. Ne pas dépasser 2 litres /jour. Attention aux diurétiques qui risquent d'augmenter la viscosité sanguine.

4/ Oxygénothérapie : à adapter selon la SpO₂ (à maintenir au dessus de 96%) et/ou la gazométrie en cas de signes de gravité, afin d'obtenir une SpO₂ \geq 98%.

5/ Analgsie : (cf. prise en charge de la douleur). L'hypoventilation souvent notée lors des syndromes thoraciques est en rapport avec la douleur pariétale. Un traitement efficace et rapide de la douleur contribue à son amélioration.

6/ Traitement de l'anxiété due à la douleur et le vécu des crises antérieures.

- **Atarax®** : 25 à 100 mg par jour selon la tolérance
- **Les benzodiazépines sont à éviter**, car en association avec les morphiniques, ils peuvent favoriser la dépression respiratoire
- **Prise en charge psychologique**: doit être systématique par l'équipe soignante et si nécessaire par un spécialiste.

7/ Kinésithérapie respiratoire : travail d'ampliation thoracique à l'aide de spiromètre incitative Respiflow®, aussi bien en préventif, qu'en curatif.

8/ Antibiothérapie si fièvre :

- si **pneumopathie peu grave** : amoxicilline 3 g/jour en intra-veineux (IV) (alternative en cas d'allergie: télithromycine, 2 cps/j en 1 prise)

- si **pneumopathie sévère** (signe de gravité, choc, ventilation assistée, passage en réanimation) : association amoxicilline 3 g/jour IV + spiramycine IV 1,5 MUI x 3/j.

Le relais oral (amoxicilline 3 g/j \pm spiramycine 3 MUI X3/j, ou télithromycine 2 cps/j en 1 prise, durée totale 7 jours) doit être envisagé si les critères suivants sont présents depuis au moins 24 heures : fièvre \leq 38,3 °C, FR <25/mn, pression artérielle systolique > 90 mm Hg, fréquence cardiaque < 100/mn, SaO₂ > 92%, prise orale possible.

9/ Transfusion ou échange transfusionnel selon le taux d'Hb:

Il est nécessaire de répéter les échanges transfusionnels en absence d'amélioration ou en cas de persistance de signes de gravité ou de majoration des besoins en oxygénothérapie.

❖ Indications :

- ◆ **présence d'un signe de gravité**
- ◆ patient en programme transfusionnel au long cours
- ◆ anémie avec Hb < 6g/dl mal tolérée
- ◆ absence de **toute** amélioration après 72 heures
- ◆ femme enceinte ou en post-partum immédiat
- ◆ période post-opératoire
- ◆ sepsis grave

❖ modalités :

- ◆ sang phénotypé, compatibilisé,
- ◆ transfusion simple si Hb basse.
- ◆ exsanguino-transfusion partielle dans les autres cas (cf. recommandation transfusion)
- ◆ sans jamais trop élever l'hémoglobine (en fonction du chiffre de référence du patient, sans dépasser 11g /dl d'Hb).

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.

**Rappel des modalités des échanges transfusionnels manuels
(c.f . recommandations transfusionnelles)**

| Taux d'Hb initial | 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 | 150 ml | 3 CG (900 ml) |
| 8 | 0 | 200 ml | 2 CG (600ml) |
| 8.5 | 0 | 250 ml | 2 CG |
| 9 | 200 ml | 200 ml | 2 CG |
| 9.5 | 200 ml | 250 ml | 2 CG |
| 10 | 250 ml | 300 ml | 2 CG |
| 10.5 | 300 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 lendemain | 2 CG |