

# LA CRISE VASO-OCCLUSIVE CHEZ LE PATIENT DREPANOCYTAIRE AUX URGENCES

*Aude KOPEC*

*IDE SAU HEH – CLUD – HCL*

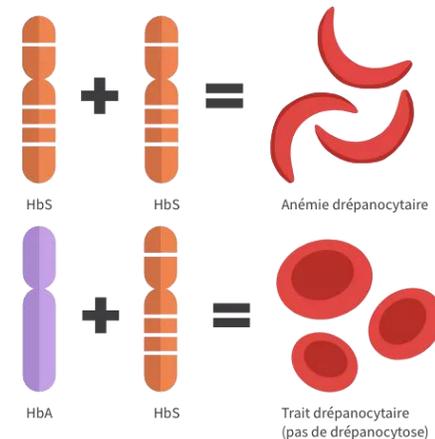
*Board Douleur SFMU*

# 1. La Drépanocytose

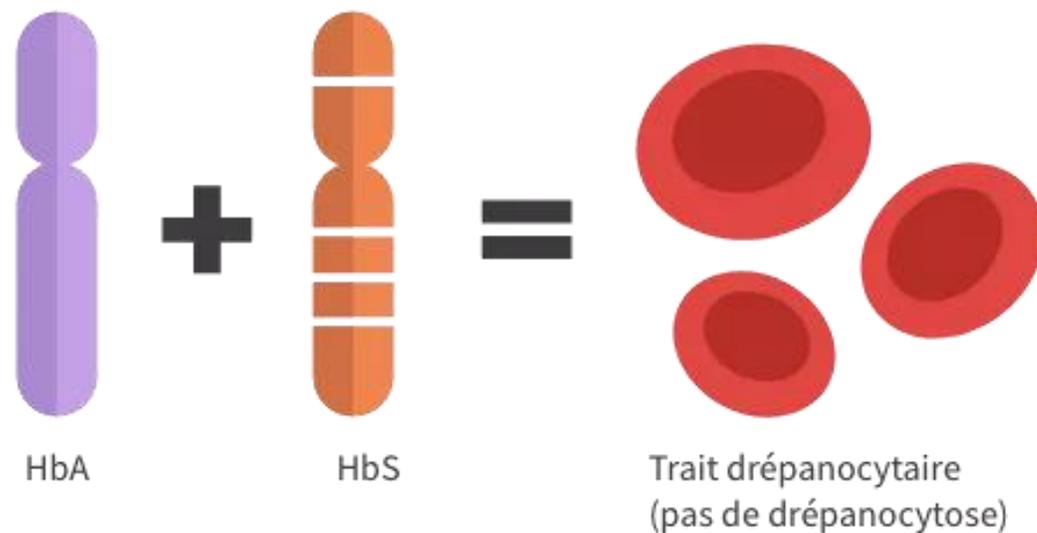
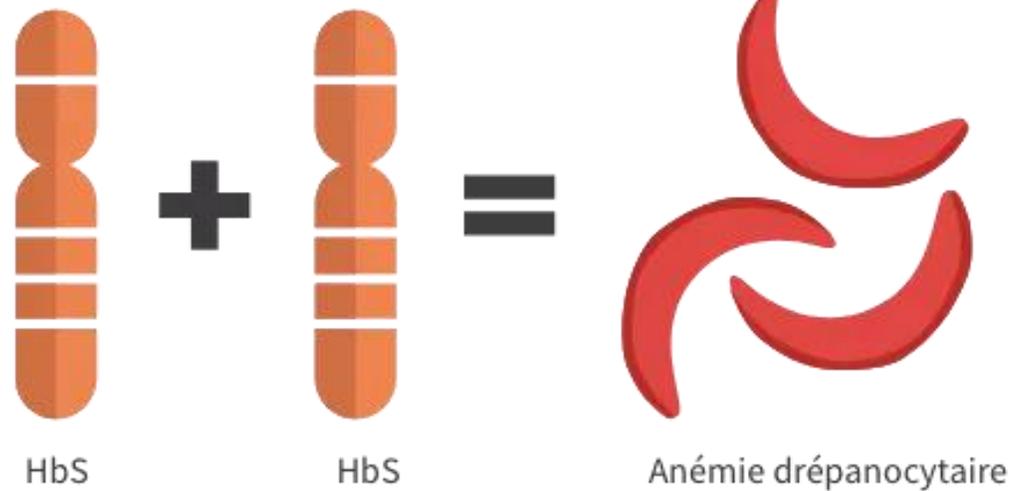


# La Drépanocytose

- C'est une **maladie génétique autosomique récessive** par mutation du gène de la  **$\beta$  globine**.
- Cette mutation induit la **synthèse d'une hémoglobine (Hb) anormale l'HbS**, principalement **responsable de l'ensemble des manifestations cliniques vaso-occlusives et d'une hémolyse chronique avec anémie** de degré variable.
- Les syndromes drépanocytaires affectent principalement les **populations d'Afrique sub-saharienne, des Antilles et d'Afrique du Nord**.

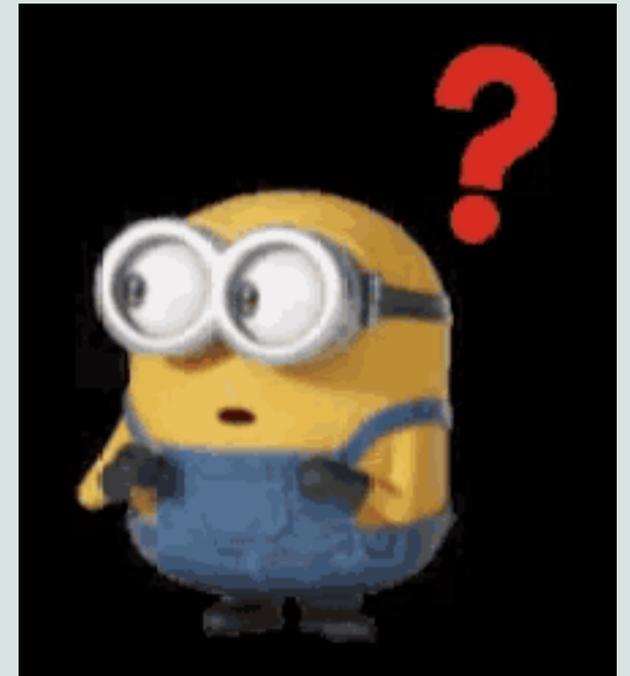


# La Drépanocytose



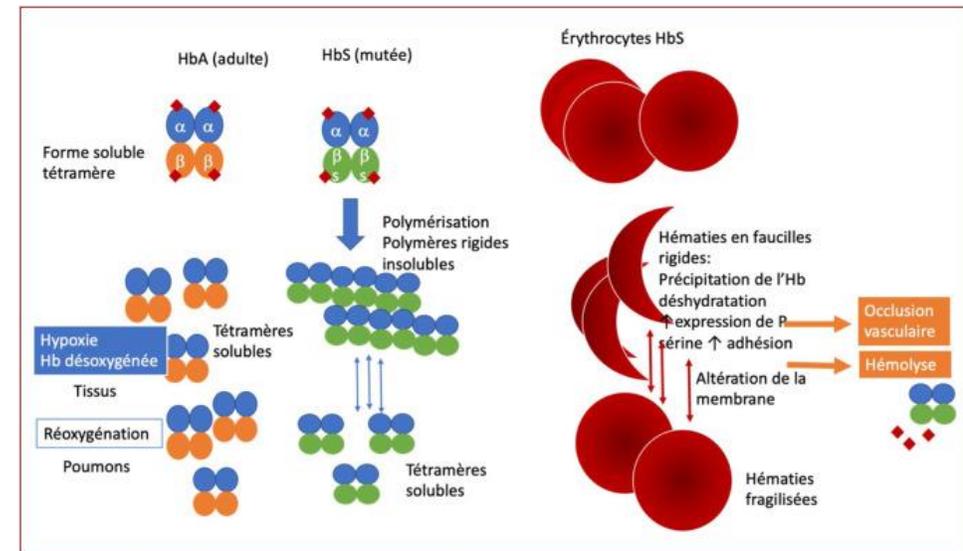
- **Les traitements de fond** actuellement disponibles sont ceux qui **traitent l'anémie** (transfusions sanguines) et ceux qui **permettent de diminuer les taux d'HbS** (hydroxycarbamide et échanges transfusionnels).
- La **greffe de cellules souches hématopoïétiques** constitue actuellement **la seule approche thérapeutique curatrice**. Réservée aux formes graves, elle est généralement effectuée à partir d'un donneur HLA identique issu de la fratrie.
- Des **complications aiguës** constituent des **urgences thérapeutiques** comme notamment les **crises vaso-occlusives**, les **syndromes thoraciques aigus**, le **priapisme** et les **accidents vasculaires cérébraux**.

## 2. La Crise Vaso-Occlusive



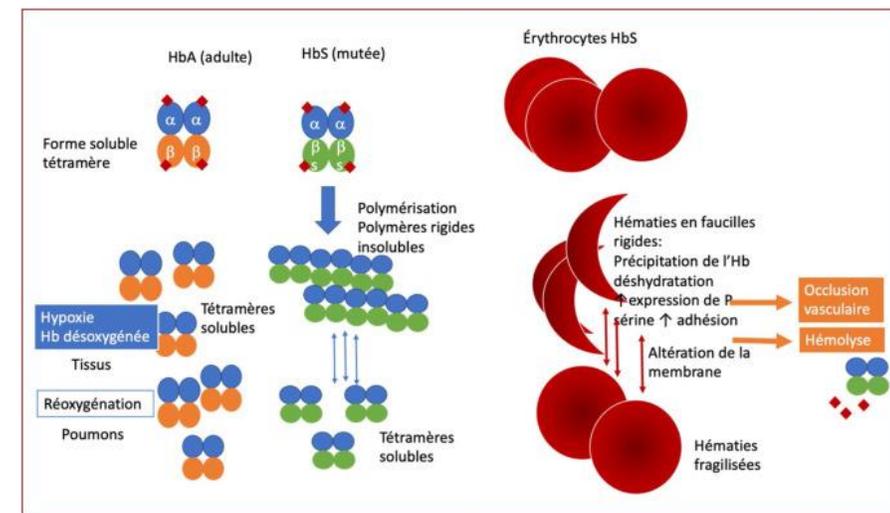
# De la Drépanocytose à la Crise Vaso-Occlusive

- L'HbS peut se polymériser dans certaines circonstances.
- Cette polymérisation intracellulaire est favorisée par une hypoxie, une déshydratation, une acidose ou une hyperthermie.
- La polymérisation se produit à partir d'une concentration seuil de désoxy-HbS. Elle est réversible lors de la réoxygénation.

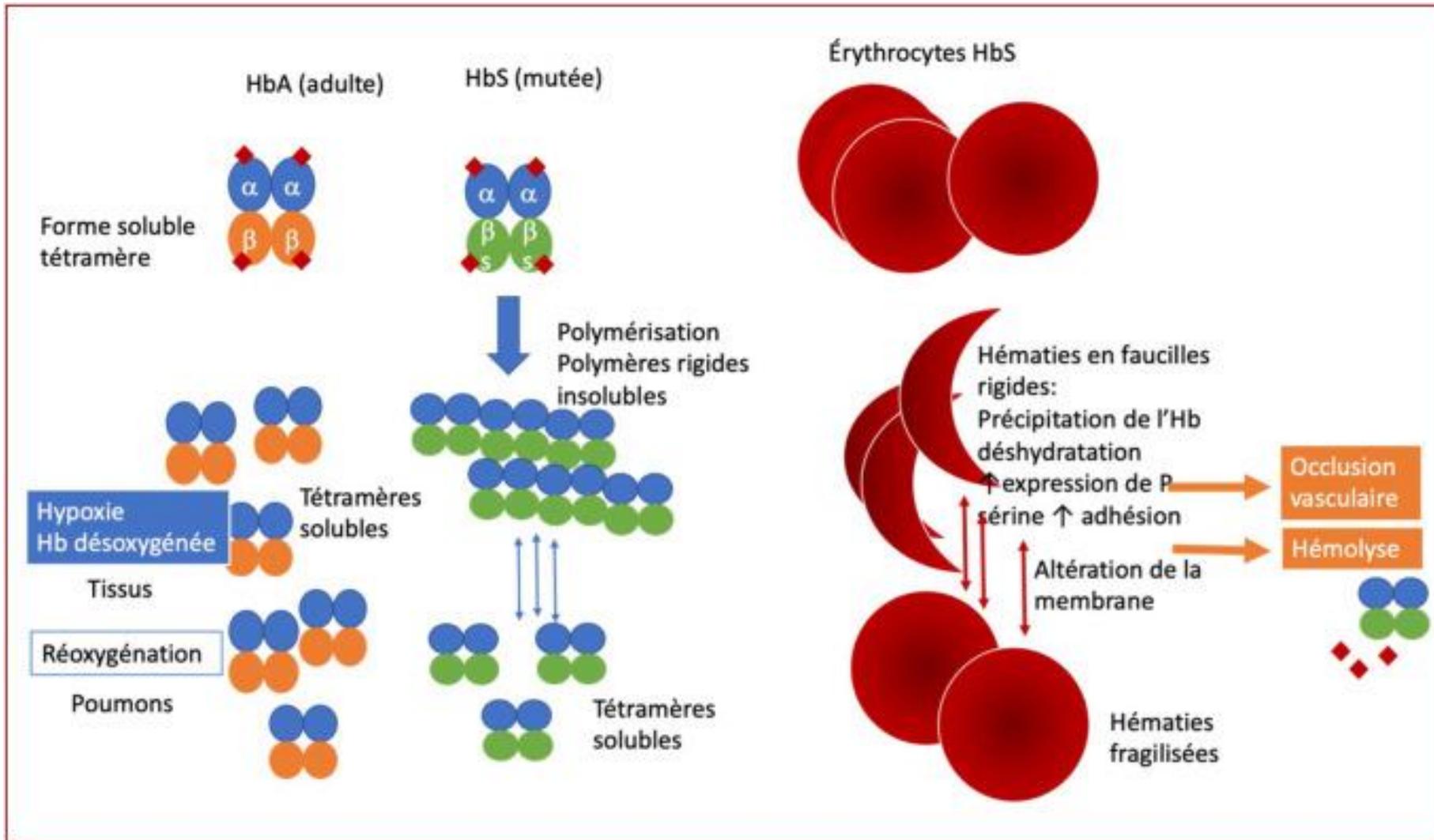


# De la Drépanocytose à la Crise Vaso-Occlusive

- Les **hématies déformées** par la présence de polymères prennent une forme de faux (falciformation). Celles ayant subi plusieurs cycles de désoxygénation sont **fragilisées** et il s'ensuit une **hémolyse chronique**.
- Le recrutement d'hématies **peu déformables** constitue le **facteur principal des accidents vaso-occlusifs** qui se produisent **préférentiellement** dans la **microcirculation post-capillaire**.

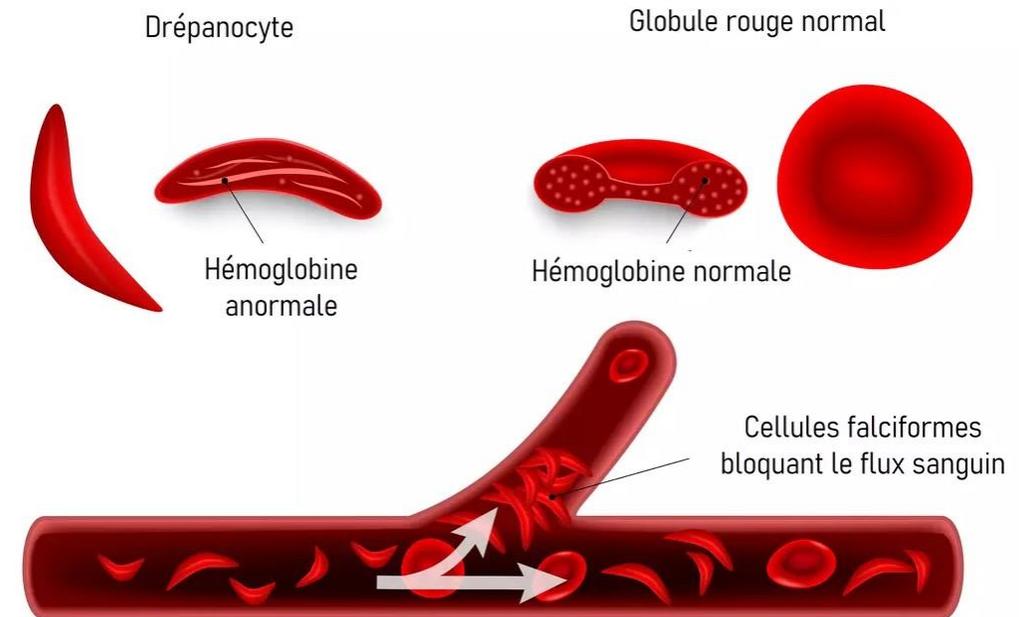


# De la Drépanocytose à la Crise Vaso-Occlusive



# La Crise Vaso-Occlusive

- La falciformation des hématies sous l'effet d'un stress oxydatif aboutit à une occlusion des capillaires sanguins et notamment à des infarctus osseux particulièrement douloureux expliquant les crises vaso-occlusives amenant les patients aux Urgences.
- Facteurs déclenchant un stress oxydatif :
  - Effort physique, froid, stress (examens...)
  - Infection (cholécystite....)
  - Fièvre, déshydratation.



# La Crise Vaso-Occlusive

- La **CVO osseuse** correspond à la **survenue brutale de douleurs osseuses intolérables** :
  - Douleurs **localisées** ou **diffuses**
  - Peuvent toucher **potentiellement tous les os** du corps
  - **Le plus souvent au niveau des os longs** (humérus, fémurs, tibias) et du **rachis**.
- **Toute douleur abdominale** doit faire **rechercher une autre cause** qu'une CVO, en particulier une **cholécystite** ou une **pyélonéphrite**.
- La **douleur chez le patient drépanocytaire** peut être **révélatrice d'une autre complication**, dont la plus grave est le **Syndrome Thoracique Aigu**, première cause de **mortalité** de la drépanocytose.

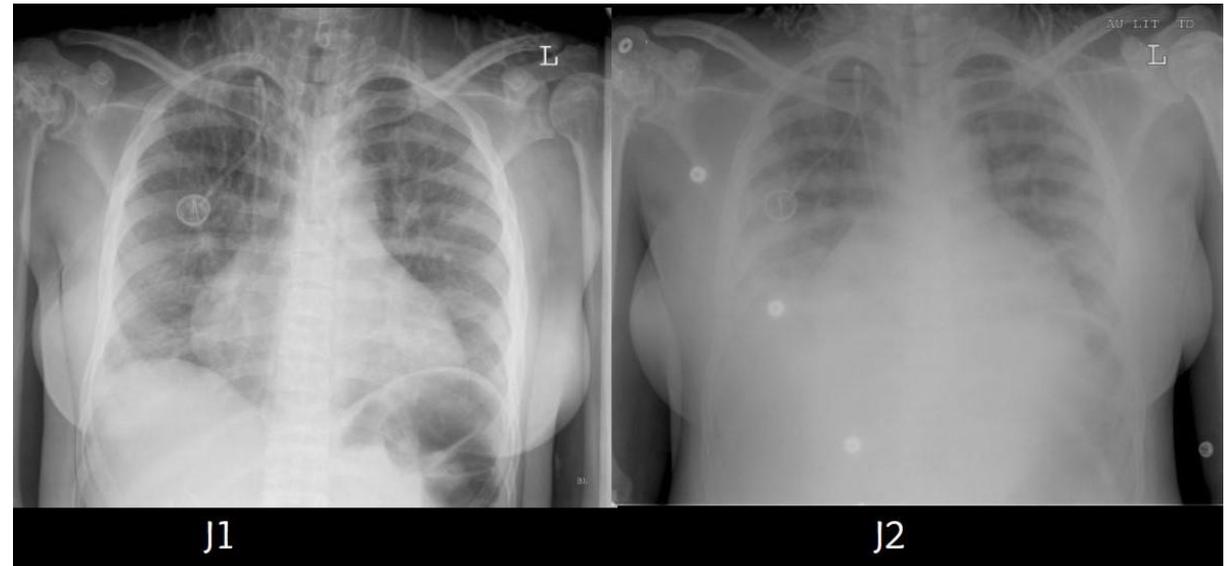
# Le Syndrome Thoracique Aigu

- **Le STA est défini par l'association d'un infiltrat pulmonaire radiologique nouveau qui peut apparaître 24 à 48 heures après un ou plusieurs des symptômes suivants :**
  - **Toux**
  - **Fièvre**
  - **Dyspnée aiguë**
  - **Expectoration**
  - **Douleur thoracique**
  - **Anomalies auscultatoires** : râles crépitants ou souffle tubaire, diminution de murmure vésiculaire.



# Le Syndrome Thoracique Aigu

- Tout symptôme respiratoire doit faire évoquer le diagnostic de STA.
- Mécanismes physiopathologiques complexes et intriqués :
  - Hypoventilation alvéolaire
  - Embolie graisseuse ou cruorique
  - Vaso-occlusion
  - Thrombose in situ
  - Infection.



# 3. PEC de la CVO aux urgences

## PEC IOA

- **Evaluation de la douleur** : noter notamment l'intensité avec l'EN et la localisation des douleurs.
- **Tri 2\*** pour PEC rapide de la douleur.
- **Box scopé/SAUV** si douleur thoracique faisant suspecter un STA (vigilance si douleurs lombaires qui sont souvent précessives).

## PEC SECTEUR

- **Installation** : MEOPA 9L 15 min pendant la pose de VVP et la préparation des antalgiques + Bio + VVP + O<sub>2</sub> 2L.
- **Traitements IV à mettre en place rapidement** : Hydratation NaCl 2L/24H + Paracétamol 1g IVL + Titration de Morphine IVD (dose de charge 0.1 mg/kg puis 2 à 3 mg/5 min jusqu'à efficacité) +/- PSE Néfopam 120 mg/24H (120 mg dilués avec du NaCl jusqu'à 48 mL, vitesse 2 mL/H).
- **PCA de Morphine** à mettre en place pour poursuite de l'antalgie, le patient peut faire des bolus quand il le souhaite dans la limite des paramétrages prescrits, en général : bolus 1 ou 2 mg, période réfractaire 7 min, dose max 24 mg/4H, débit continu 0.
- **Bio** : iono, CRP, BH, NFS, numération des réticulocytes, LDH, RAI étendues.
- **STA +/- sat O<sub>2</sub> < 95% sous 2L d'O<sub>2</sub>** → GDS + Scan thoracique injecté (d-dimères forcément augmentés chez drépanocytaires).
- **En cas de pneumopathie** : Rocéphine 1g IVL si besoin.
- **Traçabilité** : actes, traitements, surveillances, réévaluations de la douleur.

## MUTATION

- **Communication avec l'IDE du service d'hospitalisation** : sur les antalgiques administrés (horaires, titration de morphine...) et sur le relais de la PCA.
- **Points à vérifier juste avant le transport du patient** : VVP fonctionnelle, réglages de la PCA, vitesse du PSE de Néfopam, bouteille d'O<sub>2</sub> 2L, transmission de la clé de la PCA au brancardier pour relais dans le service d'aval avec rappel du retour du matériel et notamment de la PCA avec la clé dès le transport effectué.
- **Mutation administrative + Vérification auprès du médecin de la prescription du protocole CVO** : protocole CVO du Dr MARIE Manon disponible dans Easily, avec notamment la PCA de Morphine.



# Principes essentiels

- **Instauration d'un traitement antalgique rapide et efficace.**
- **Recherche systématique d'un point d'appel infectieux et de facteurs favorisants.**
- **Réversion des facteurs favorisants la falciformation : réhydratation, alcalinisation, traitement des infections, oxygénothérapie.**
- **Surveillance rigoureuse** car l'évolution rapide vers un syndrome thoracique aigu n'est pas rare et peut mettre en jeu le pronostic vital en l'absence de traitement adapté.

# Évaluation Clinique IOA

## Recueil des constantes vitales :

- Tension artérielle
- Fréquence cardiaque
- Fréquence respiratoire
- Saturation en O<sub>2</sub>
- Température.



**Tri 2\* pour une PEC rapide de la douleur !  
Installation scopée si suspicion de STA  
(douleur thoracique / lombaire) ou autre  
signe de gravité (désaturation...) !**



## Évaluation de la douleur :

- Intensité avec l'Echelle Numérique (EN de 0 à 10)
- Localisation à bien préciser : **attention aux douleurs thoraciques et lombaires** qui peuvent être précessives d'un STA.

## MEOPA 9L 15 minutes :

- **Efficace** au bout de **3 minutes**.
- **Mise en place dès l'installation** pour commencer à soulager la douleur pendant la pose de VVP et la préparation des antalgiques IV.
- Travail **en collaboration avec l'ASD** afin de libérer l'IDE pour la préparation des antalgiques IV.
- **Possibilité de 2 séances de 15 minutes par 24H.**
- **Attention aux effets indésirables** : nausées, vomissements, paresthésies, agitation, euphorie, angoisse, céphalées, vertiges, convulsions, sédation importante avec perte du contact verbal.
- **Effets indésirables en cas d'exposition prolongée ou répétée** : myélonéuropathies, anémies mégaloblastiques avec leucopénies, abus et dépendance.



Pose de VVP + Bio : sous MEOPA.

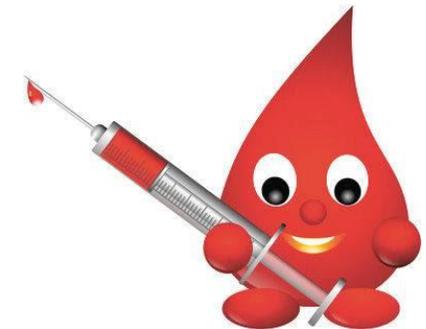
Lunettes d'Oxygène 2L :

- Pas plus pour ne pas masquer une désaturation
- Si  $SpO_2 < 96\%$  : adapter l'oxygénothérapie aux résultats des GDS avec pour objectif  $SpO_2 > 97\%$ .



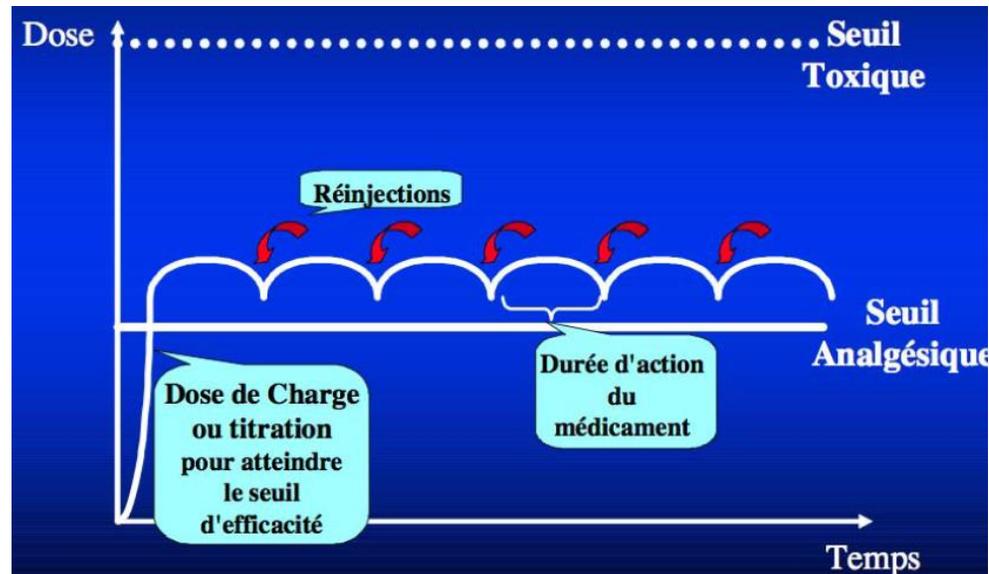
Scope : si suspicion de STA (douleur thoracique / lombaire) ou autre signe de gravité (désaturation...).

- **Ionogramme complet** : pour évaluer la déshydratation et la fonction rénale.
- **CRP** : à la recherche d'une infection.
- **Bilan hépatique** : pour éliminer une atteinte hépatique.
- **NFS** : pour vérifier la stabilité du taux d'Hb, rechercher une hyperleucocytose.
- **Réticulocytes** : pour évaluer la régénération érythrocytaire.
- **LDH** : souvent prédictif d'une crise d'autant plus grave que le niveau des LDH est élevé.
- **RAI + Groupe sanguin** : si besoin d'une transfusion sanguine.
- **Gaz du sang** : si douleur thoracique ou désaturation.



# Titration de morphine IVD

- **Dose de charge 0,1 mg/kg** : par exemple 7 mg chez un patient de 70 kg.
- **Réinjection de 2 à 3 mg toutes les 5 minutes jusqu'à l'obtention d'une analgésie correcte** : EN en baisse par rapport à l'arrivée, douleur supportable pour le patient.
- **Surveillance de la FR et de la conscience** au même rythme que les injections.

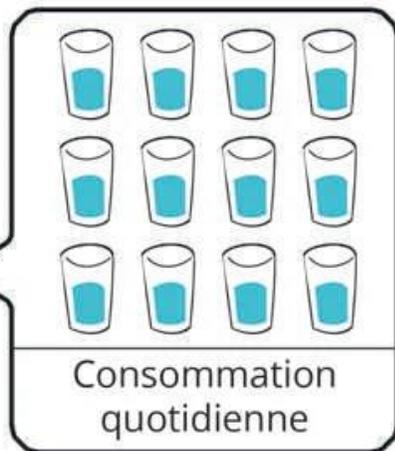
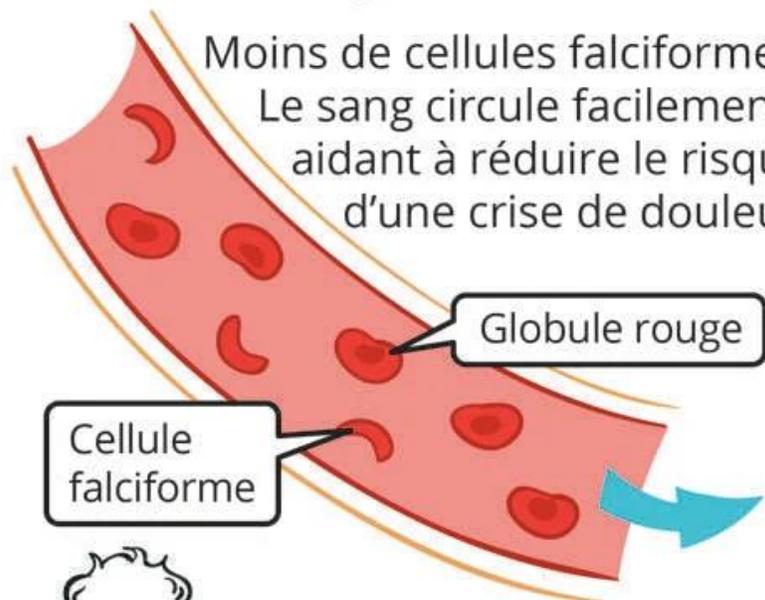


# Thérapeutiques et Traitements antalgiques associés

- **Paracétamol 1g /6H** en l'absence de contre-indications (insuffisance hépatique, prise majeure de paracétamol en préhospitalier).
- **PSE Néfopam chlorhydrate 120 mg /24H** : 120 mg dilués avec du NaCl jusqu'à 48 mL vitesse 2 mL/H (contre-indication si ATCD de crise d'épilepsie).
- **Hydratation NaCl 2L /24H.**
- Ne pas associer avec du tramadol et du paracétamol codéiné.
- Les anti-inflammatoires non stéroïdiens n'ont pas d'efficacité prouvée au cours de la CVO et sont contre-indiqués en cas de suspicion d'infection ou de déshydratation. Ils sont interdits au cours du 3e trimestre de la grossesse. Les AINS auraient un intérêt essentiellement dans les crises monofocales.

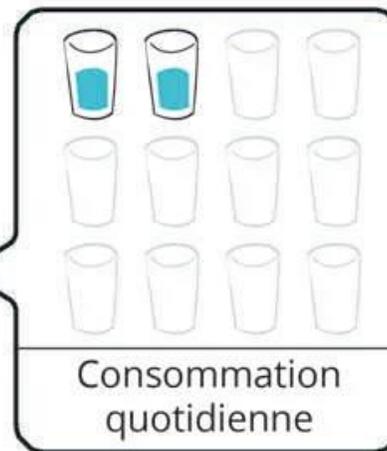
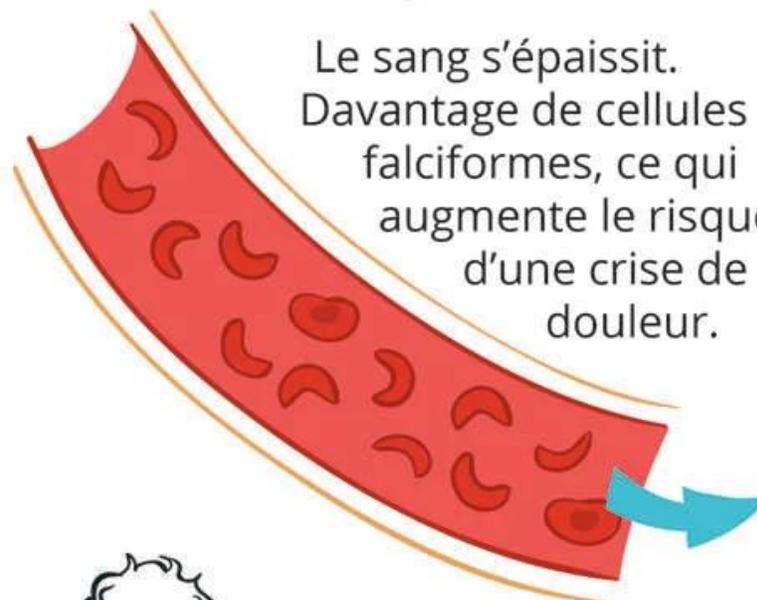
## Hydraté

Moins de cellules falciformes.  
Le sang circule facilement,  
aidant à réduire le risque  
d'une crise de douleur



## Déshydraté

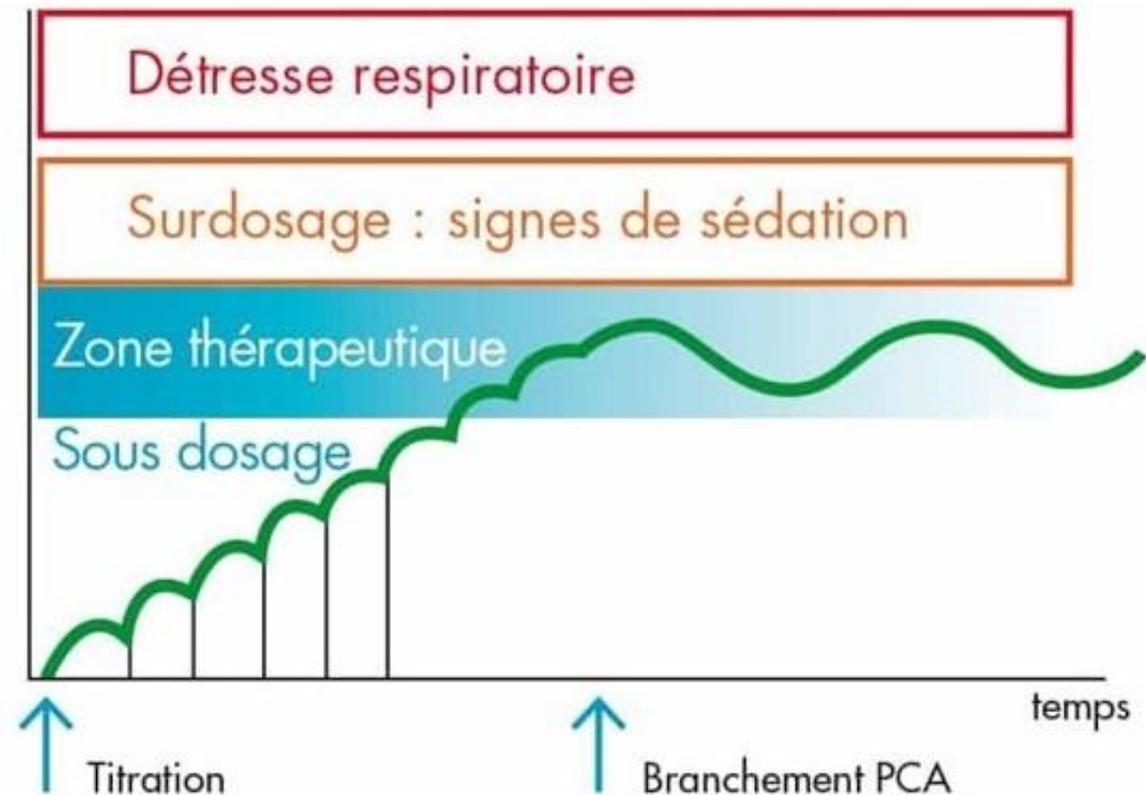
Le sang s'épaissit.  
Davantage de cellules  
falciformes, ce qui  
augmente le risque  
d'une crise de douleur.



# PCA de Morphine après Titration (Patient Controlled Analgesia)

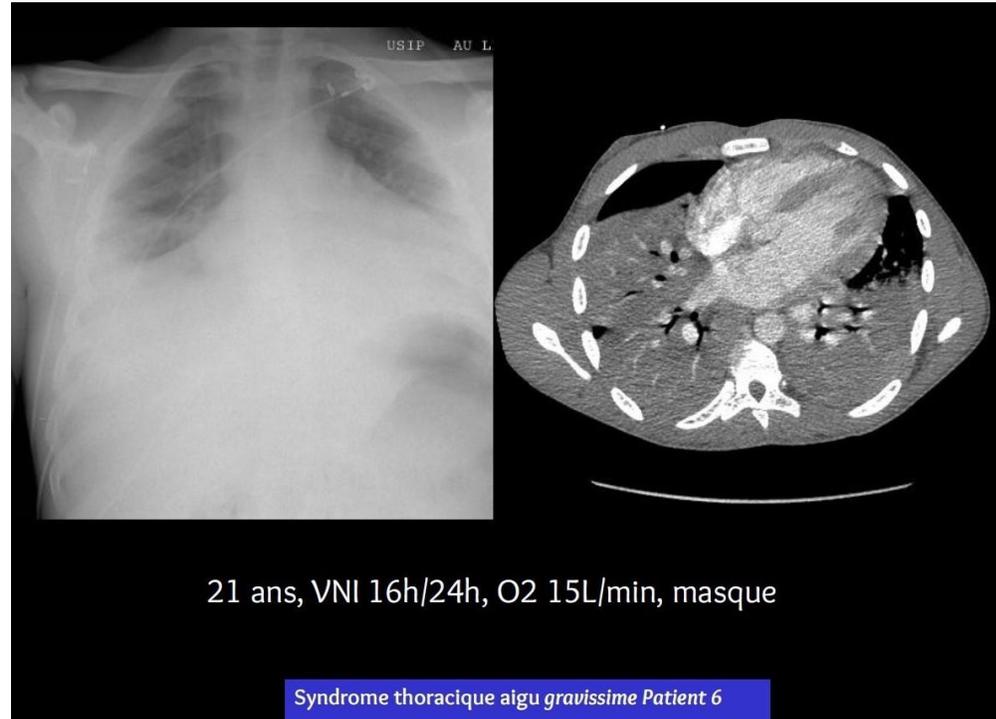
A mettre en place pour poursuite de l'antalgie : le patient peut faire des bolus quand il le souhaite dans la limite des paramètres prescrits, en général :

- Bolus 1 ou 2 mg
- Période réfractaire 7 min
- Dose max 24 mg /4H
- Débit continu 0.



# Examens complémentaires

- En cas de **STA +/- sat O<sub>2</sub> < 95% sous 2L d'O<sub>2</sub> → GDS + Scan thoracique injecté** (d-dimères forcément augmentés chez drépanocytaires).
- En cas de **pneumopathie → Rocéphine 1g IVL** si besoin.



# Traçabilité importante



- **Actes** : VVP, scope...
- **Traitements** : doses de morphine reçues par bolus et au total, débit d'O<sub>2</sub>...
- **Surveillances** : TA, FC, sat O<sub>2</sub>, FR, T°, état de conscience/sédation...
- **Réévaluations de la douleur** : EN, amélioration, douleur supportable ou non...

 **Si pas de soulagement :**  
**discussion pour Kétamine et hospitalisation en USC.**

**PEC IOA**

- **Evaluation de la douleur** : noter notamment l'intensité avec l'EN et la localisation des douleurs.
- **Tri 2\*** pour PEC rapide de la douleur.
- **Box scopé/SAUV** si douleur thoracique faisant suspecter un STA (vigilance si douleurs lombaires qui sont souvent précessives).

**PEC SECTEUR**

- **Installation** : MEOPA 9L 15 min pendant la pose de VVP et la préparation des antalgiques + Bio + VVP + O<sub>2</sub> 2L.
- **Traitements IV à mettre en place rapidement** : Hydratation NaCl 2L/24H + Paracétamol 1g IVL + Titration de Morphine IVD (dose de charge 0.1 mg/kg puis 2 à 3 mg/5 min jusqu'à efficacité) +/- PSE Néfopam 120 mg/24H (120 mg dilués avec du NaCl jusqu'à 48 mL, vitesse 2 mL/H).
- **PCA de Morphine** à mettre en place pour poursuite de l'antalgie, le patient peut faire des bolus quand il le souhaite dans la limite des paramétrages prescrits, en général : bolus 1 ou 2 mg, période réfractaire 7 min, dose max 24 mg/4H, débit continu 0.
- **Bio** : iono, CRP, BH, NFS, numération des réticulocytes, LDH, RAI étendues.
- **STA +/- sat O<sub>2</sub> < 95% sous 2L d'O<sub>2</sub>** → GDS + Scan thoracique injecté (d-dimères forcément augmentés chez drépanocytaires).
- **En cas de pneumopathie** : Rocéphine 1g IVL si besoin.
- **Traçabilité** : actes, traitements, surveillances, réévaluations de la douleur.

**MUTATION**

- **Communication avec l'IDE du service d'hospitalisation** : sur les antalgiques administrés (horaires, titration de morphine...) et sur le relais de la PCA.
- **Points à vérifier juste avant le transport du patient** : VVP fonctionnelle, réglages de la PCA, vitesse du PSE de Néfopam, bouteille d'O<sub>2</sub> 2L, transmission de la clé de la PCA au brancardier pour relais dans le service d'aval avec rappel du retour du matériel et notamment de la PCA avec la clé dès le transport effectué.
- **Mutation administrative + Vérification auprès du médecin de la prescription du protocole CVO** : protocole CVO du Dr MARIE Manon disponible dans Easily, avec notamment la PCA de Morphine.



## TAKE HOME MESSAGE

- Bonne évaluation et prise en compte de la douleur !
- Repérage des signes de gravité, prévention du STA !
- Installation et mise en place des antalgiques rapides !
- Titration de morphine IVD : dose de charge 0.1 mg/kg puis 2 à 3 mg/5 min !
  - Réversion des facteurs favorisants : hydratation, oxygénothérapie !
  - PCA de Morphine après titration, sans débit continu !

- Guide Affection de Longue Durée de la Haute Autorité de Santé, protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare, « *Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte* », janvier 2010 : [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald\\_10\\_guide\\_drepano\\_adulte\\_web.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf)
- Recommandations de la Société Française de Médecine d'Urgence « *Crise vaso-occlusive chez le drépanocytaire* », élaborées en 2015 : [https://www.sfmou.org/upload/70\\_formation/02\\_formation/02\\_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/005.pdf](https://www.sfmou.org/upload/70_formation/02_formation/02_congres/Urgences/urgences2015/donnees/pdf/005.pdf)
- Présentation « *Prise en charge de la crise drépanocytaire de l'adulte* », Pr Jean-Benoît Arlet, Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs, Médecine interne, Hôpital européen Georges Pompidou, Paris, 2022 : <https://www.sfmp.org/images/MedPoly2022.pdf>
- Protocole médico-soignant « *PRISE EN CHARGE DES CRISES VASO-OCCLUSIVES AU SAU* », Groupe Douleur SAU HEH, avril 2023.



**Nous vous remercions  
de votre attention**



**Nous contacter :**

[urgara@urgences-ara.fr](mailto:urgara@urgences-ara.fr)

[www.urgences-ara.fr](http://www.urgences-ara.fr)

**Urg'Ara également sur les Réseaux Sociaux**

