

Enfant drépanocytaire voyageur

"Il y a un imbécile en moi, et il faut que je profite de ses fautes. C'est une éternelle bataille contre les lacunes, les oublis, les dispersions, les coups de vent."
Paul Valéry

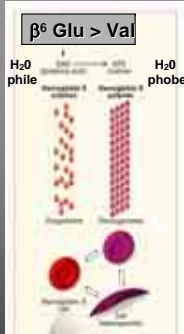


Pr. Jean-Christophe Gris
Laboratoire d'Hématologie
EA 2992




β⁶ Glu > Val

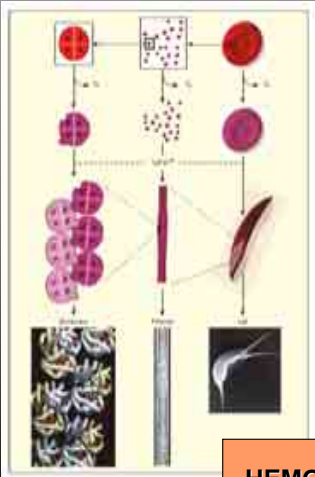
H₂O phile



H₂O phobe

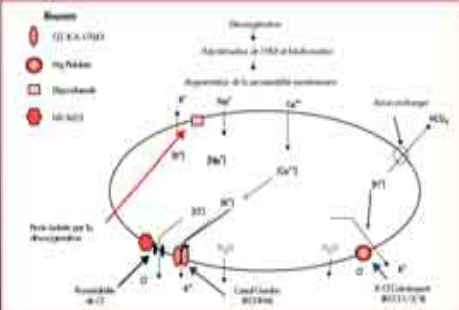


Crise VO



HEMOLYSE

JCG 2008 HbSS



Polymérisation HbS:

- Hb S > 30%
- HbF: -
- hydroxyurée
- Baisse pO₂
- Baisse température
- Baisse pH
- Déshydratation
- Ca⁺⁺ intra GR
- Mg⁺⁺ intra GR

JCG 2008 HbSS

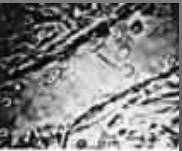

A 3.45 B 4.04 C 4.00

CEV

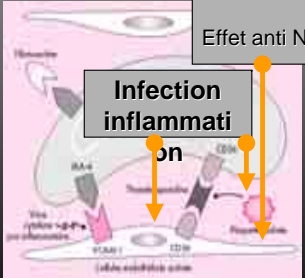
GR SS

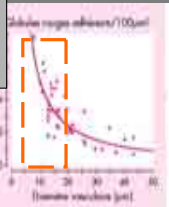
Hémolyse
Hb libre

Effet anti NO

Infection inflammatoire





JCG 2008 HbSS

Syndromes drépanocytaires majeurs

- Homozygote Hb SS **ET** doubles hétérozygotes β S / α n^o β

- Hb SC, Hb SOArab, Hb SD Punjab
- Hb S β -thalassémie

- **Trois catégories de signes cliniques** (variabilité++):

- Anémie hémolytique chronique
- Phénomènes vaso-occlusifs
- Susceptibilité extrême aux infections



JCG 2008 HbSS

Le phénotype médian 3 mois / 5 ans

Anémie HL régénérative bien supportée, 60-95 g/L
 Splénomégalie (involution vers asplénie)
 Dactylite: Σ d pieds-mains
 Douleurs abdominales ou osseuses: rares



Deux complications:
Infections fréquentes et graves

- Pneumopathies bactériennes
- Ostéites
- Méningites
- septicémies

Séquestration splénique aigue

JCG 2008 HbSS

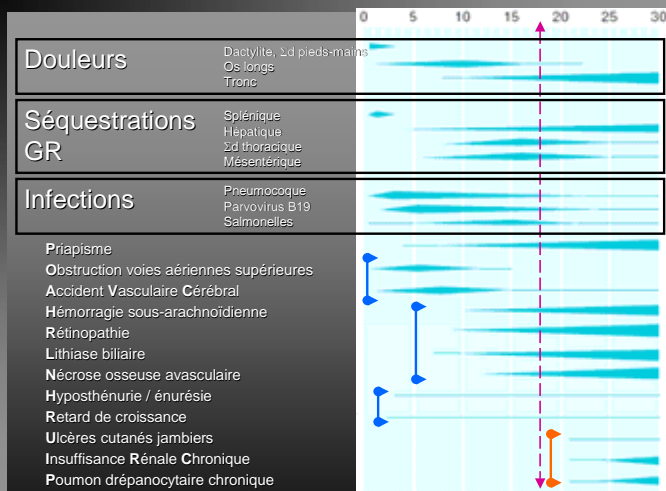
Le phénotype médian 5 ans / 20 ans

Symptôme dominant:
 Crises vaso-occlusives
 Spontanées ou suite facteur favorisants
 Abdomen, métaphyses



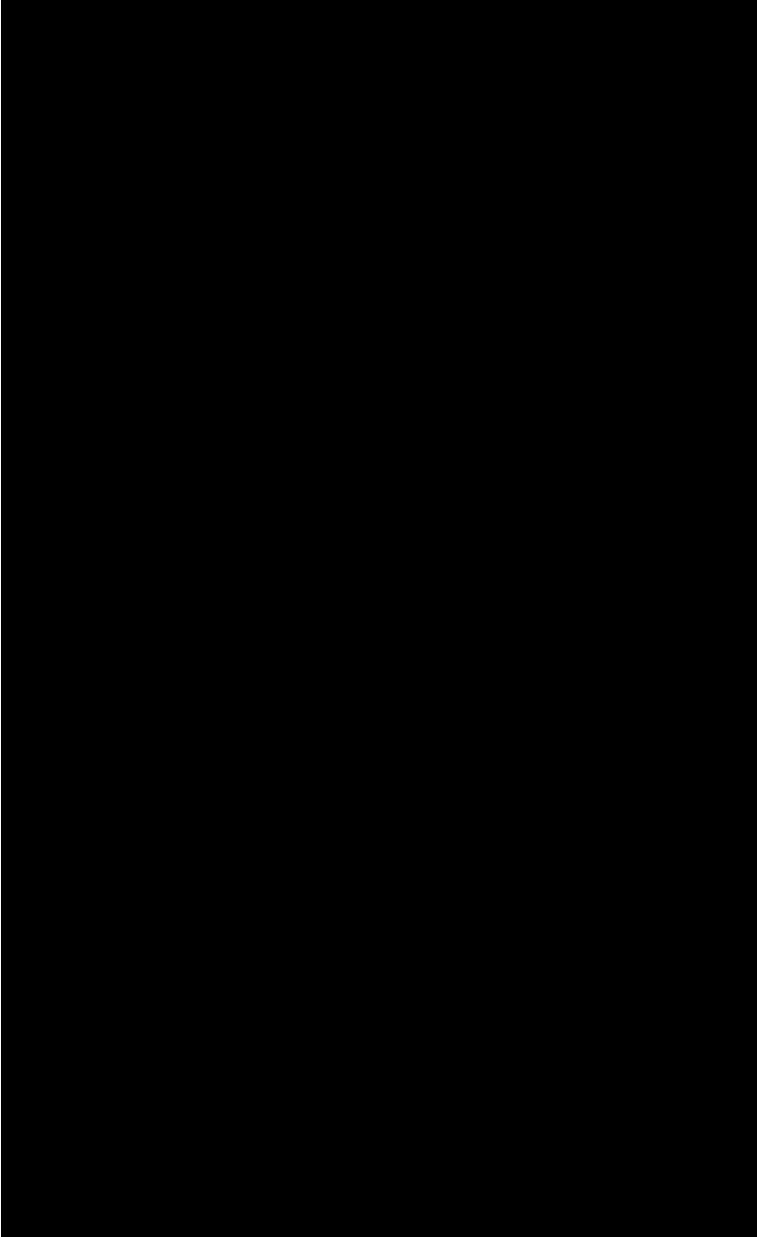
Trois complications:
Infections, degré moindre
 Pneumopathies bactériennes+++
Crises vaso-occlusives graves
 AVC, priapisme
Lithiase biliaire

JCG 2008 HbSS



Database Imperial College School of Medicine, London, Lancet 1997; 315: 656-60

JCG 2008 HbSS



t.
rt

A vertical bar with a grey-to-black gradient. It contains a vertical column of colored squares: pink, purple, blue, cyan, green, yellow, orange, and red. Below these squares is a solid grey rectangular section.

Infections

■ Protection vaccinale particulière:

- Antipneumococcique
 - Conjugué heptavalent si moins de 2 ans
 - Polysaccharidique 23 valent dès deux ans, rappel tous les 3 à 5 ans
- Antigrippal
 - Annuel, hivernal, dès 6 mois
- Antiméningococcique à partir de 2 mois
 - Méningococcique C conjugué: 2 mois - 2 ans
 - Polysaccharidique tétravalent A, C, Y, W135 ou polysaccharidique A+C > 2 ans
- HVA
 - A partir de 1 an, voyageurs zone endémie
- Typhoïde
 - A partir de 2 ans, voyageurs zone endémie

JCG 2008 HbSS

Infections

■ Antibioprophylaxie antipneumococcique:

- Drépanocytose SS (grade A)
- A partir de 2 mois, au moins jusqu'à 5 ans
 - Pénicilline V
 - 100.000 UI/kg jusqu'à 10 kg
 - 50.000 UI/kg de 10 à 40 kg
 - En 2 prises
 - Si allergie vraie: macrolide
- Arrêt définitif non défini
 - Poursuite au-delà de 5 ans..
 - Si arrêt:
 - Relai par antibiotique bactéricide sur pneumo dès fièvre supérieure à 38,5°C en attendant la CS médicale urgente *amoxicilline*

JCG 2008 HbSS

Infections

■ Autres antibioprophylaxies:

- Soins dentaires
 - Prévention de l'endocardite infectieuse
 - Soins endodontiques
 - Soins prothétiques à risque hémorragique

JCG 2008 HbSS

Infections

■ Prévention antipalustre

JCG 2008 HbSS

Crises vaso-occlusives

■ Hydratation

- 50 ml/kg
 - Adapter si fièvre, vomissements, diarrhée
 - Adapter si atmosphère sèche: avion,...
 - Régulièrement dans la journée
 - Sans restriction, même si énurésie
 - Traiter la fièvre
 - « *Boire pour garder des urines aussi claires que possible* »

JCG 2008 HbSS

Crises vaso-occlusives

■ Eviter hypoxémie relative:

- Pas d'effort intempestif dyspnéisant ou prolongé
 - Moins de trois étages sans ascenseur
 - Trajets pédestres modérés
 - Pas de piétinement / station debout immobile très prolongée
- Sports contre-indiqués:
 - Compétition
 - Apnée, même partielle
 - Plongée sous-marine
 - Baignade en eau froide
 - Autorisée si eau > 25°C:
 - Ssi sort du bain au moindre refroidissement, est réchauffé et séché dès sa sortie du bain

JCG 2008 HbSS

Crises vaso-occlusives

■ Eviter hypoxémie relative:

- Pas de séjour en altitude > 1200 m
- Pas de vol en avion *non (mal) pressurisé*
 - O₂: 3 l/min.
- AG avec circonspection
- Traiter ronflements, obstructions voies aériennes
- Traitement soigneux d'un asthme

JCG 2008 HbSS

Crises vaso-occlusives

■ Eviter ralentissements circulatoires:

- Postures sténosantes
 - Jambes croisées,
 - Bras rebord d'une chaise
 - Avion: éviter station assise prolongée
- Vêtements trop serrés
- Exposition segmentaire au froid
- Pas de garrot veineux prolongé
 - Prévenir les préleveurs
- Pas de compression artérielles > 3 min.

JCG 2008 HbSS

