



Collège Hospitalier et Universitaire  
de Chirurgie Pédiatrique

DESC de Chirurgie Pédiatrique

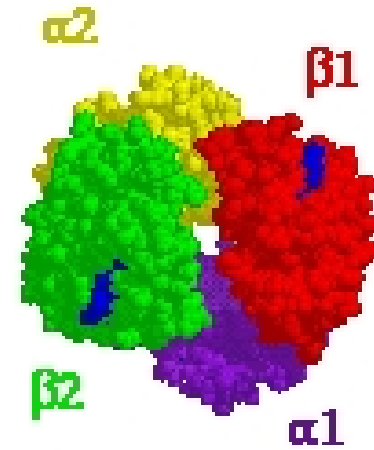
*Session de mars 2009 - PARIS*

# La drépanocytose pour le chirurgien pédiatre

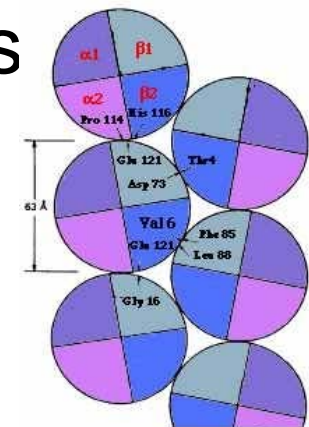
**Th. ODENT**

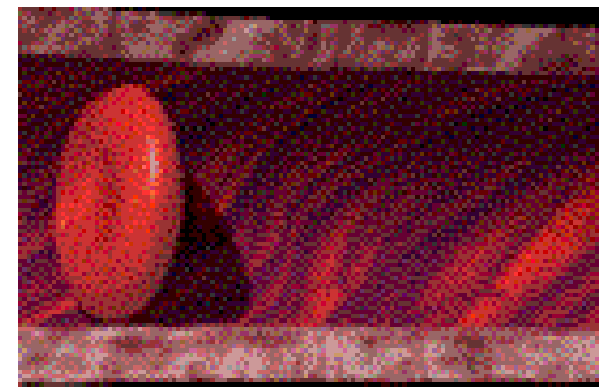
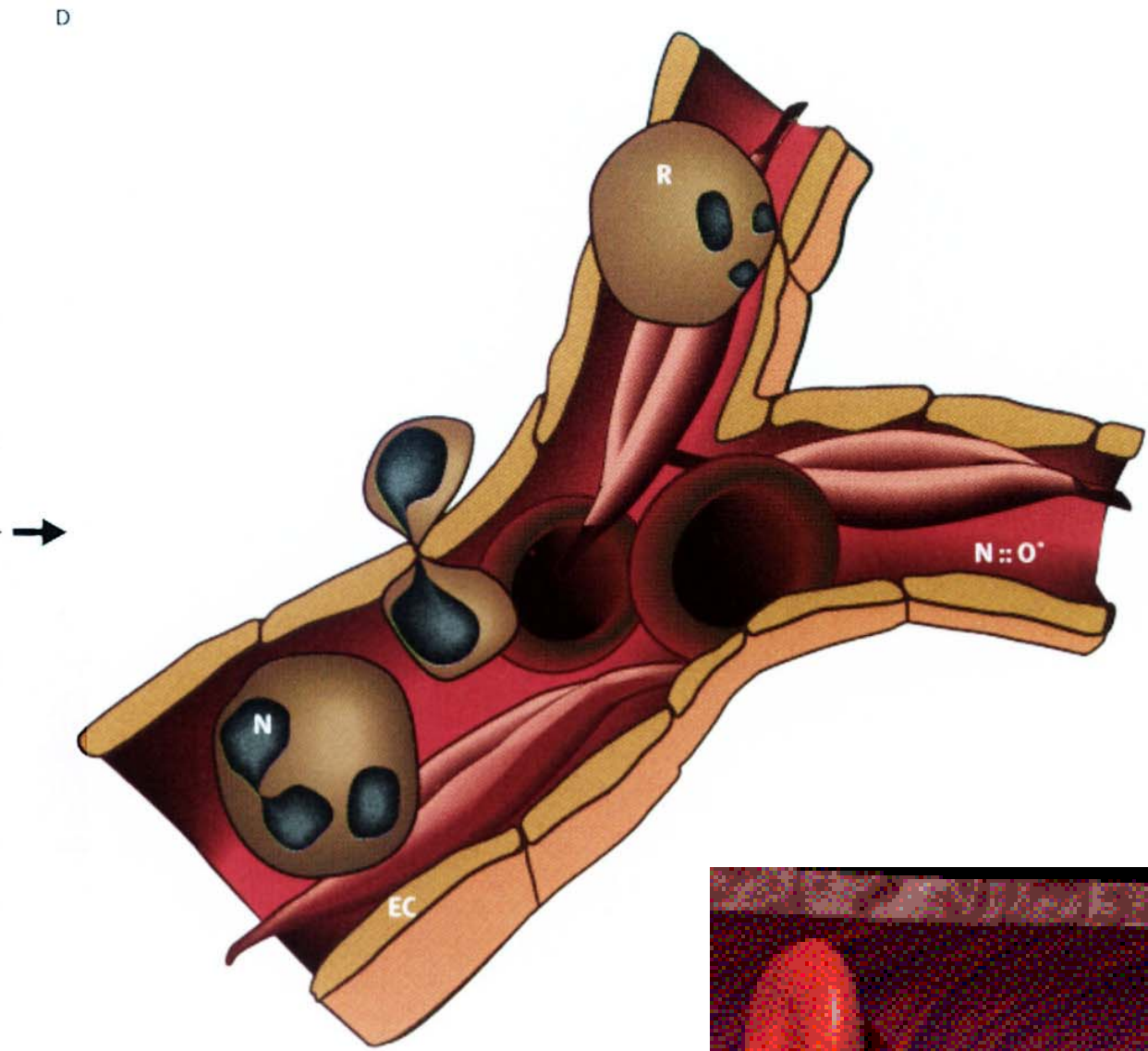
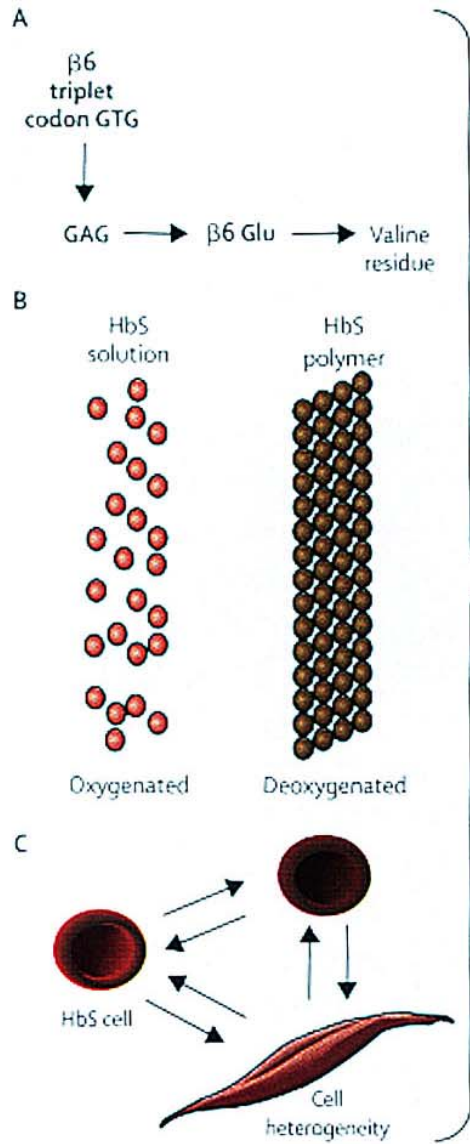


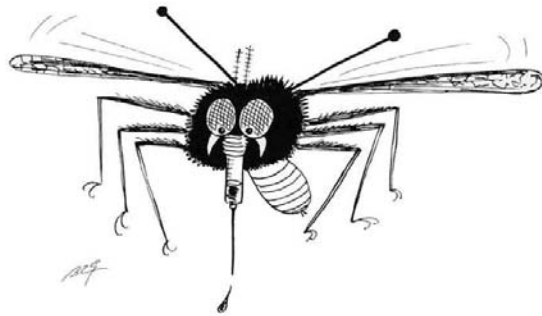
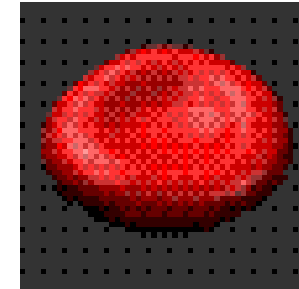
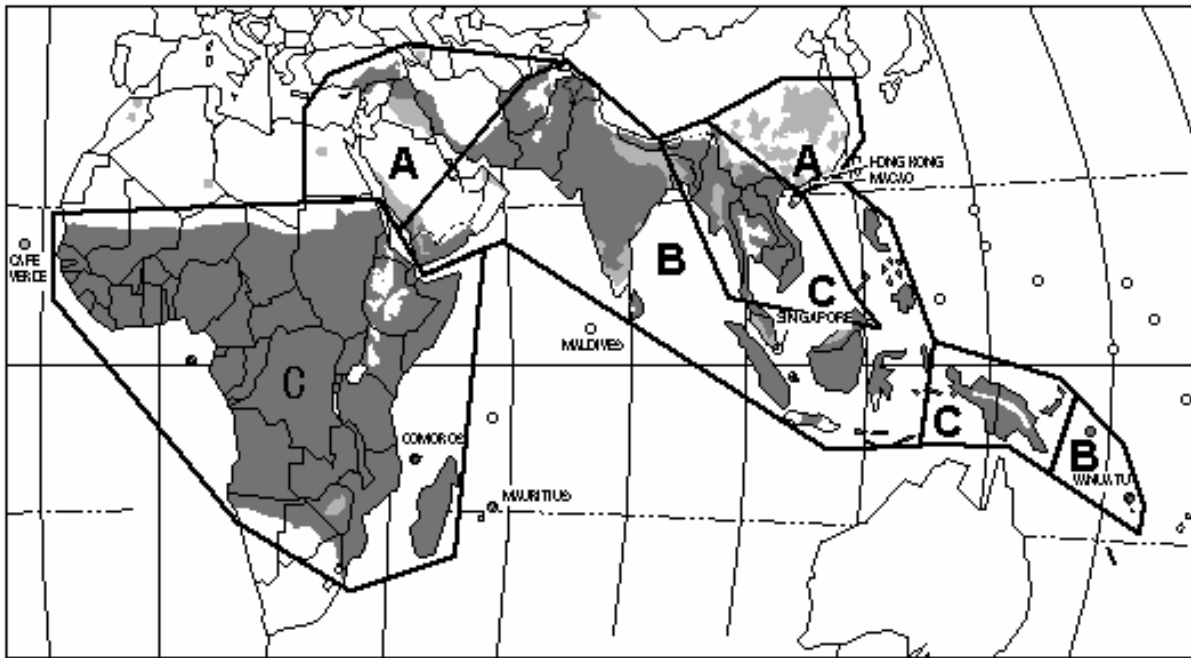
# La drépanocytose



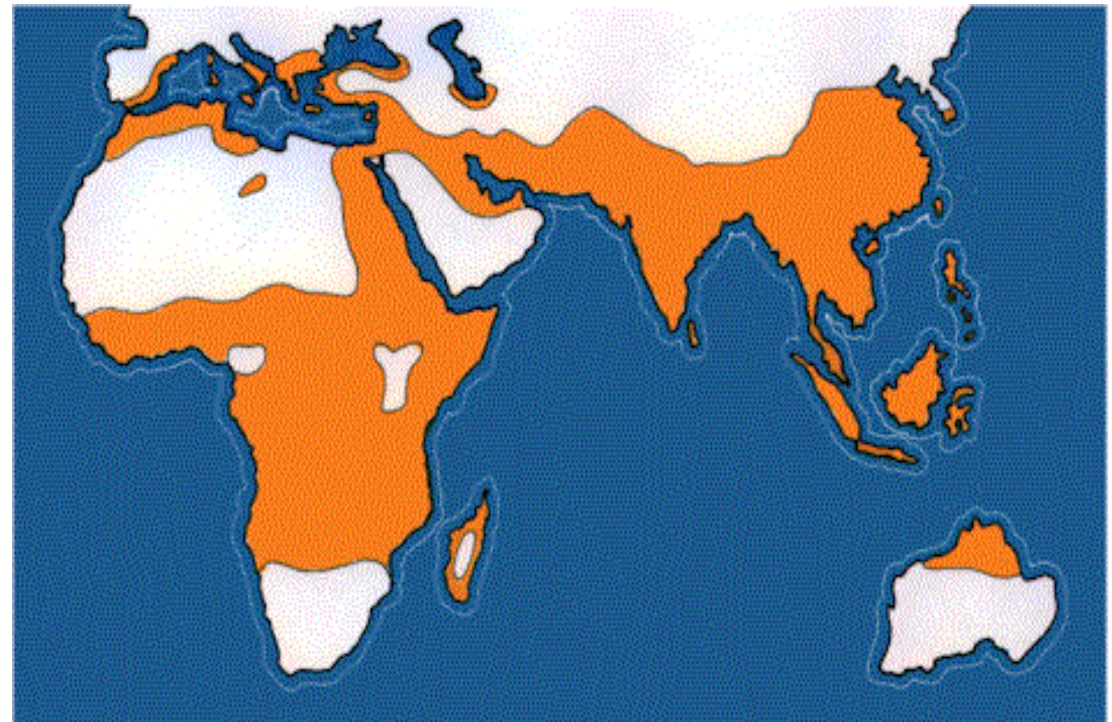
- Maladie génétique de l'hémoglobine, autosomique récessive
- Mutation du gène bêta globine → Substitution d'un aa → polymérisation
- Formes génétiques: SS, SC, S bêta-thal (...) définissant les syndromes drépanocytaires majeurs





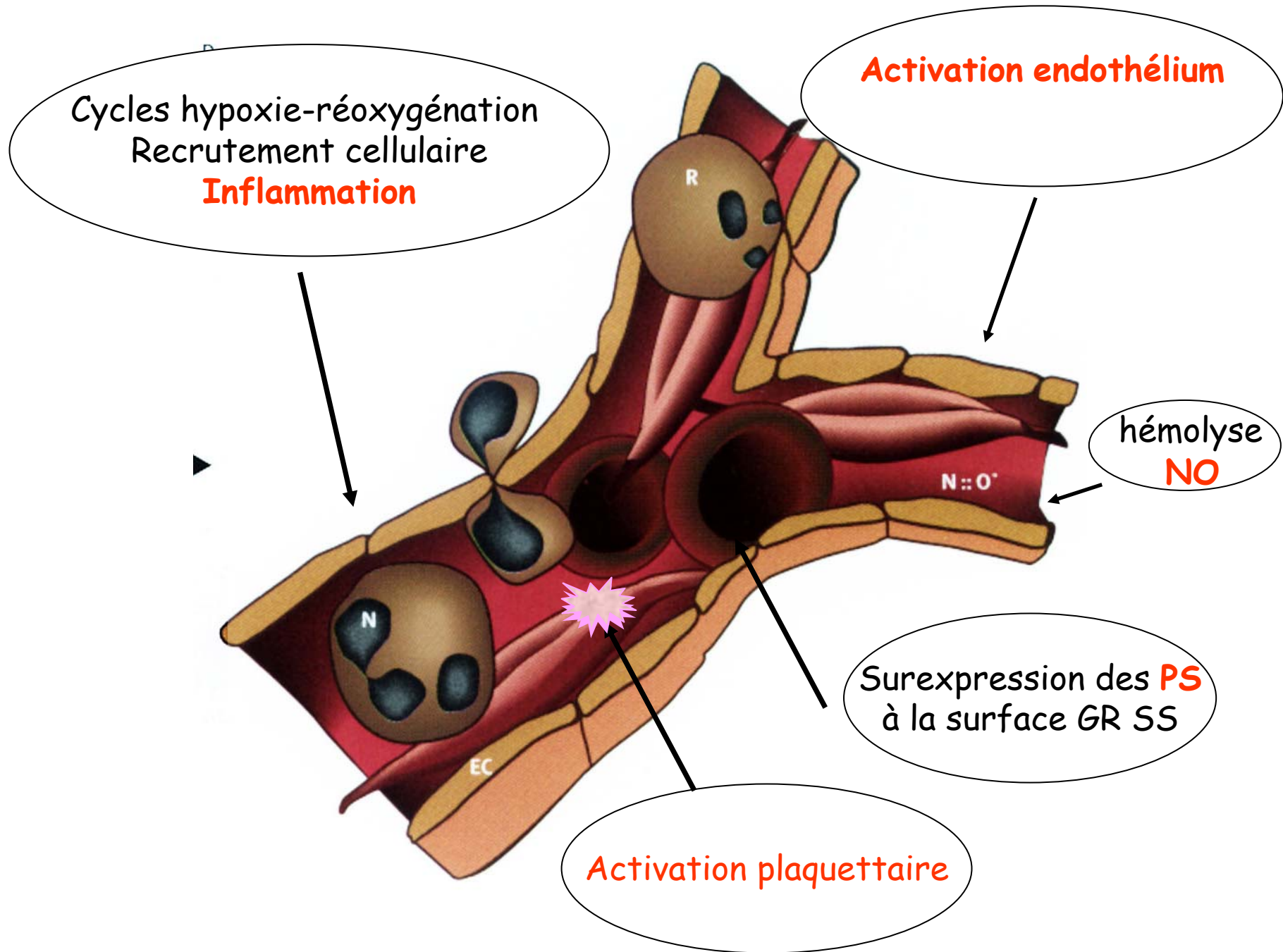


Paludisme



# Physiopathologie

- **Polymérisation de la désoxyhémoglobine S**
  - vaso-occlusion mécanique
  - Adhésion des drépanocytes à l'endothélium vasculaire
  - Réaction inflammatoire
  - Anomalie du tonus vasculaire
  - Activation facteurs procoagulants



Cycles hypoxie-réoxygénation  
Recrutement cellulaire  
**Inflammation**

**Activation endothélium**

hémolyse  
**NO**

Surexpression des **PS**  
à la surface GR SS

**Activation plaquettaire**

N

R

N $::$ O $^{\cdot}$

EC

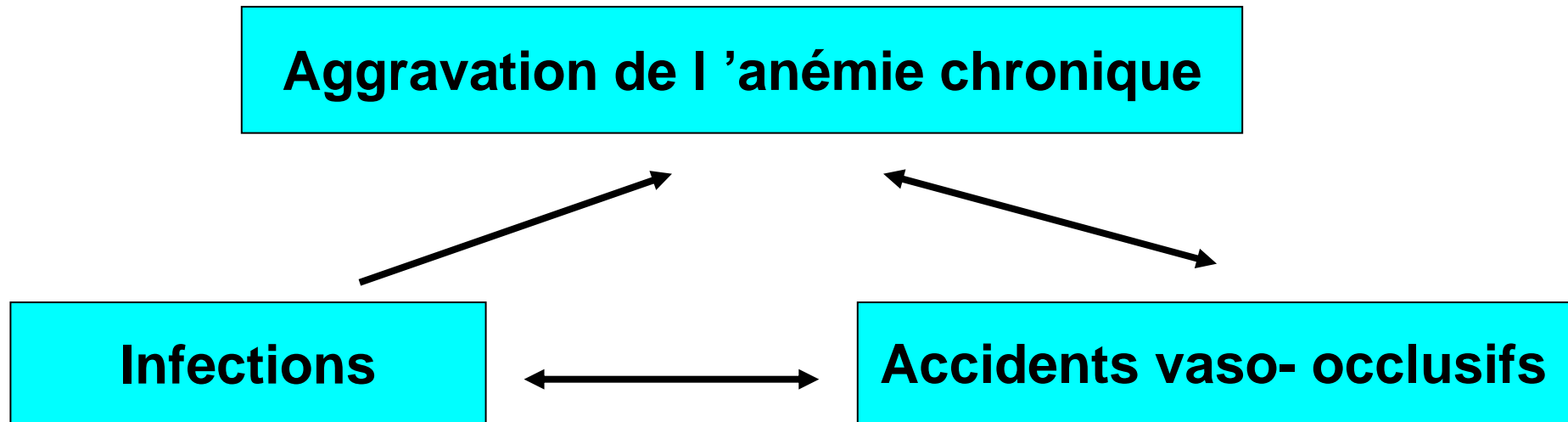
# Epidémiologie

- 300 nouveaux-nés dépistés par an en France
- 10 000 patients IDF dont 4000 enfants
- Mortalité: 0.29% personne /année IDF entre 1985-92
- Espérance de vie : environ 48 ans dans les pays industrialisés
- Antilles: 1/8 hétérozygote
- Afrique centrale: 1/4

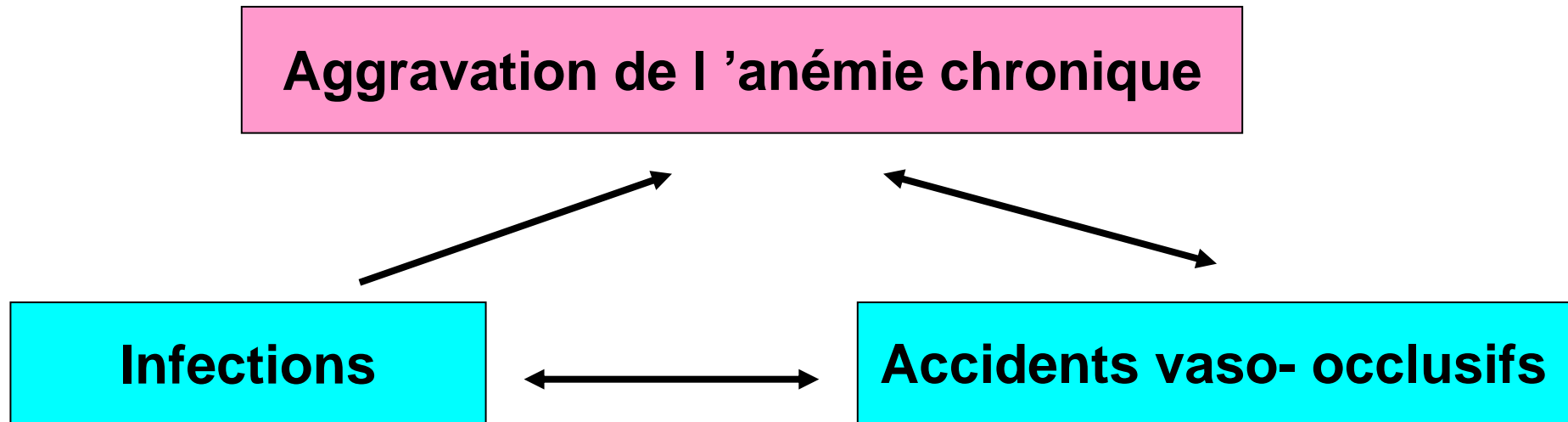
# Biologie

- **Anémie chronique** (Hb: 7g/dL )
  - Hémolytique
  - Normochrome
  - normo ou macrocytaire
  - régénérative (rétic.>100 000)
- **Hyperleucocytose basale**
- **Hyperplaquetose**

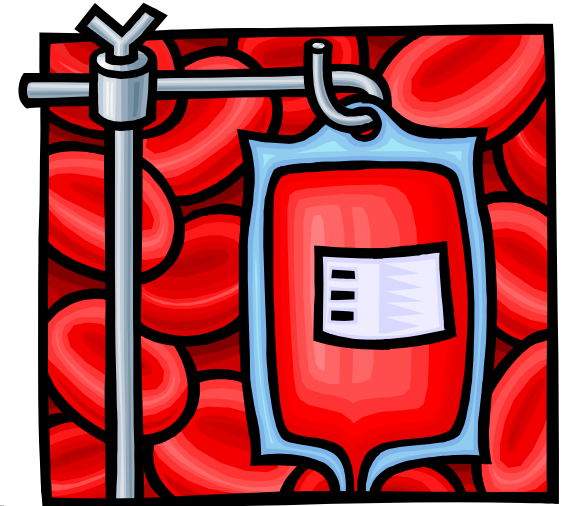
# Drépanocytose de l'enfant : 3 complications majeures



# Drépanocytose de l'enfant : 3 complications majeures

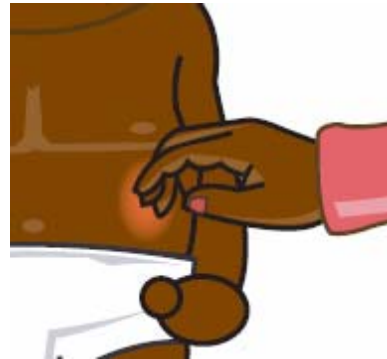
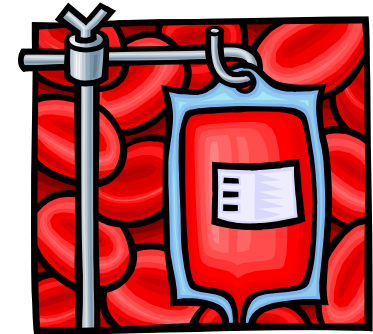


# Aggravation de l'anémie chronique:



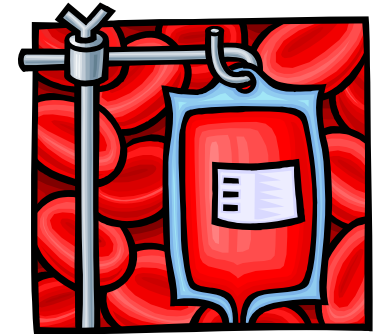
- **Séquestration splénique aigue**
  - Avant 5 ans
  - Urgence thérapeutique!
- **Infection au parvovirus B 19**
  - Érythroblastopénie aigue transitoire
  - Immunité à vie

# Séquestration splénique aigue



- Chute du taux d'hémoglobine  $> 2\text{g/dL}$
- volume rate  $> 2\text{ cm}$
- Réticulocytes  $> 100\ 000$

# Érythroblastopénie à Parvovirus B 19 (Mégaérythème)



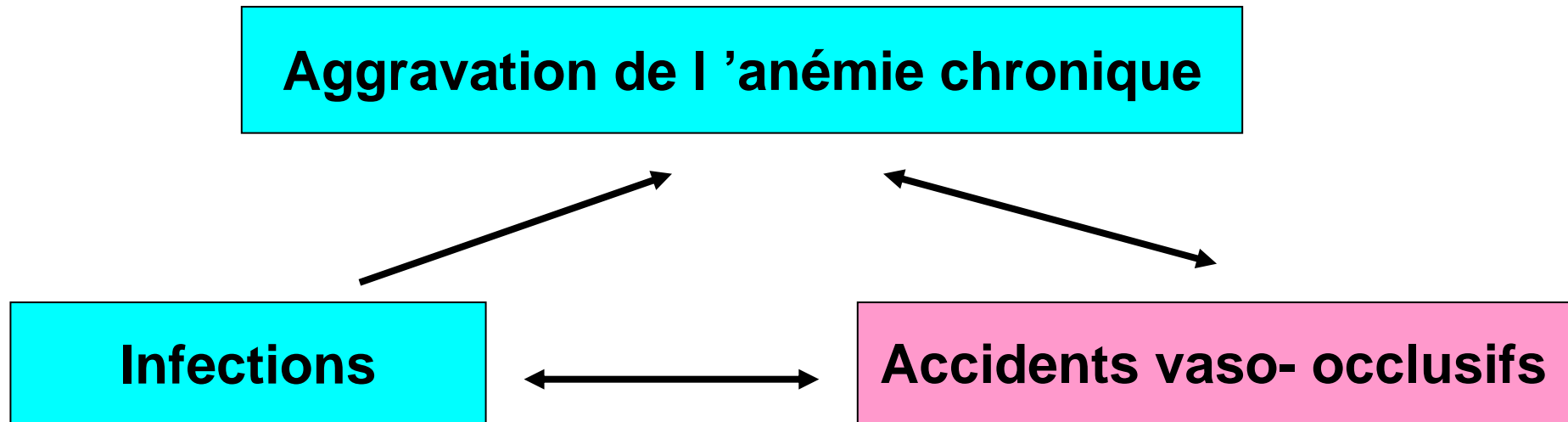
réticulocytose



hémolyse

Érythroblastopénie progressive  
= aggravation progressive de l'anémie

# Drépanocytose de l'enfant : 3 complications majeures



# Crise vaso-occlusive

- Manifestation cardinale
  - **Douleur** localisée au niveau des extrémités, rachis, abdomen, thorax ou crâne
- 0.8 épisode /an /enfant
- 5.2% des patients ont 32.9% des épisodes (Platt NEJM 1995)

# Crise vaso-occlusive

- Evaluer la douleur, soulager la douleur
- Biologie non informative
- Pas d'imagerie, en règle
- Rechercher des facteurs déclenchants
- **Evoquer le diagnostic différentiel d'ostéomyélite +++**

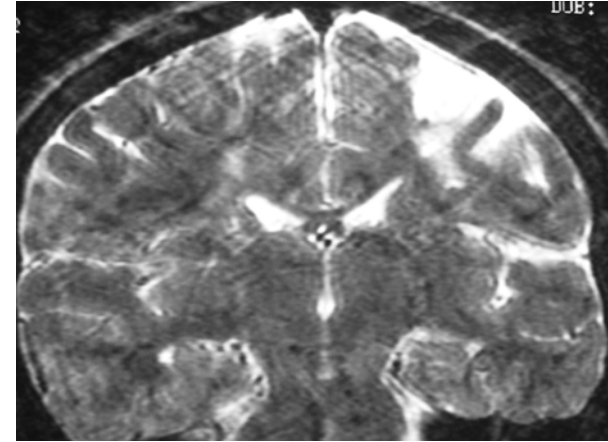
# Traitement d'une CVO

- **Evaluation de la douleur (échelle)**
- **Hyperhydratation (2 à 3 l/m<sup>2</sup>)**
- **Palier 1:**      Paracétamol : 15 mg/kg/ 6 heures  
                         Ibuprofène: 10mg/kg / 6-8 heures
- **Palier 2:**      Codéine, tramadol, dextropropoxyphène  
                         nalbuphine
- **Palier 3:**      Morphiniques

# **Accidents vaso-occlusifs sévères**

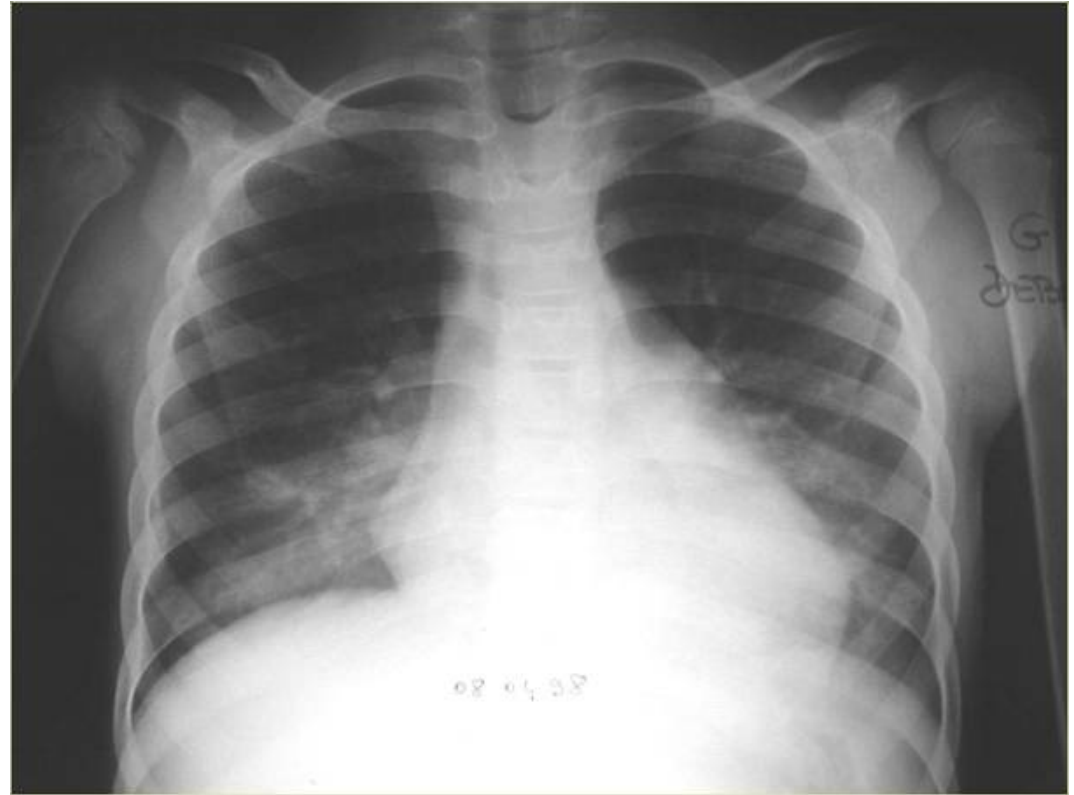
- Syndrome thoracique aigu
- Accident vasculaire cérébral

# Accident vasculaire cérébral



- Risque maximal entre 3 et 10 ans, SS/Sbéta°
- Risque d'AVC multiplié par 220
- Vasculopathie cérébrale drépanocytaire
  - Anomalies Doppler: augmentation des vitesses
  - AIT
  - AVC ischémique

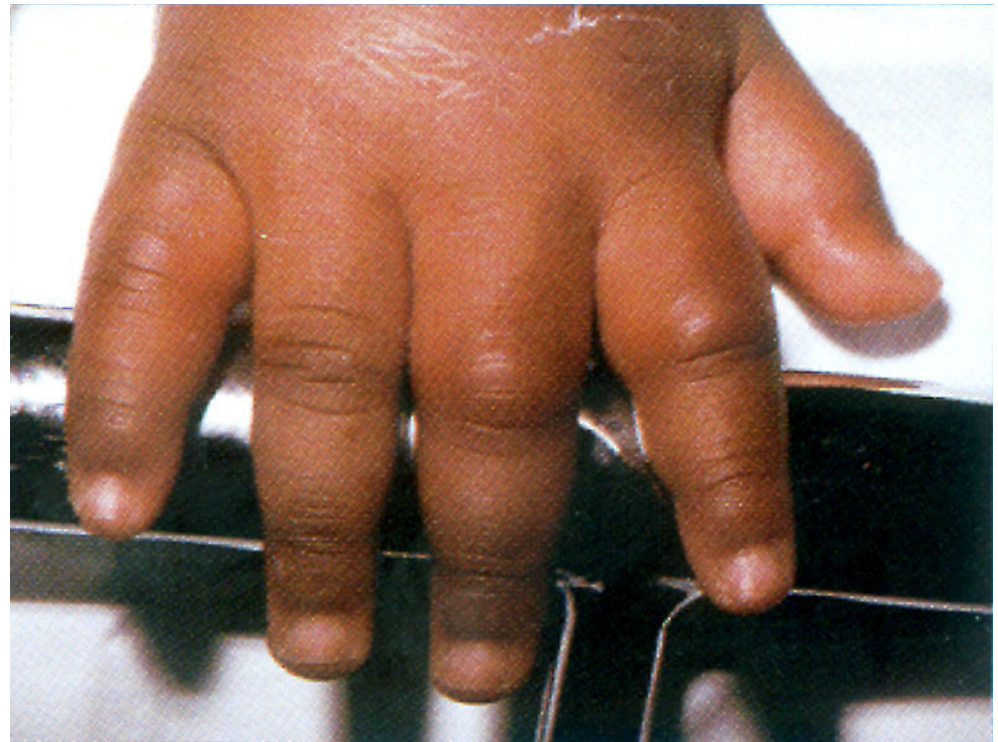
# Syndrome thoracique aigu



- Signes respiratoires, fièvre, douleur thoraco-abdominale ET infiltrat radiologique de novo
- Isolé ou secondaire à une CVO
- Physiopathologie complexe (infection, falciformation, embolie graisseuse)
- Urgence thérapeutique: échange transfusionnel

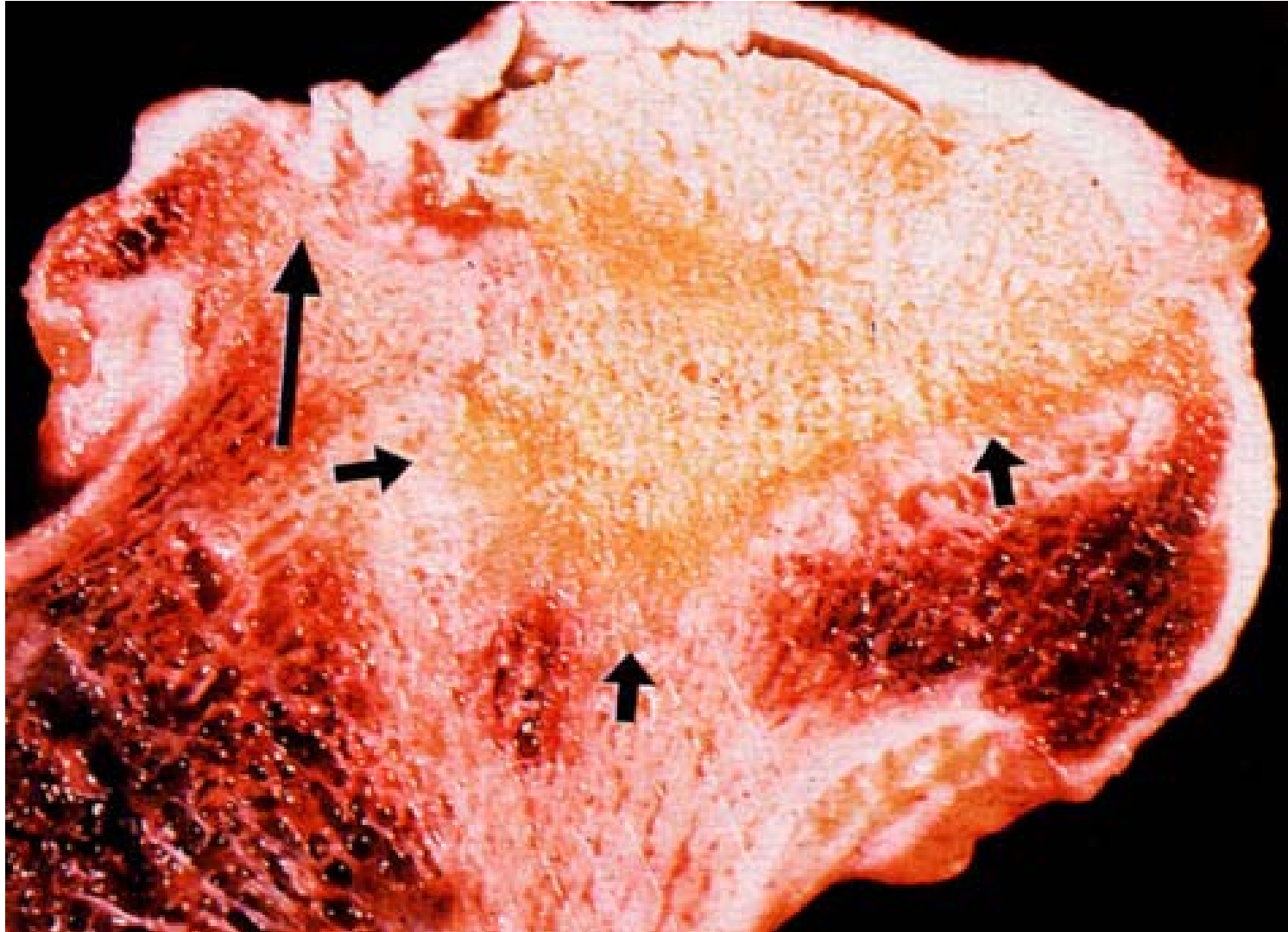
# Le syndrome pied-main

- **Dactylite**
- **Nourrisson**
- **Evolution favorable**



# **Manifestations ostéo-articulaires**

- **Nécrose osseuse**
- **Infections ostéo-articulaires**



**Nécrose épiphyse fémorale**

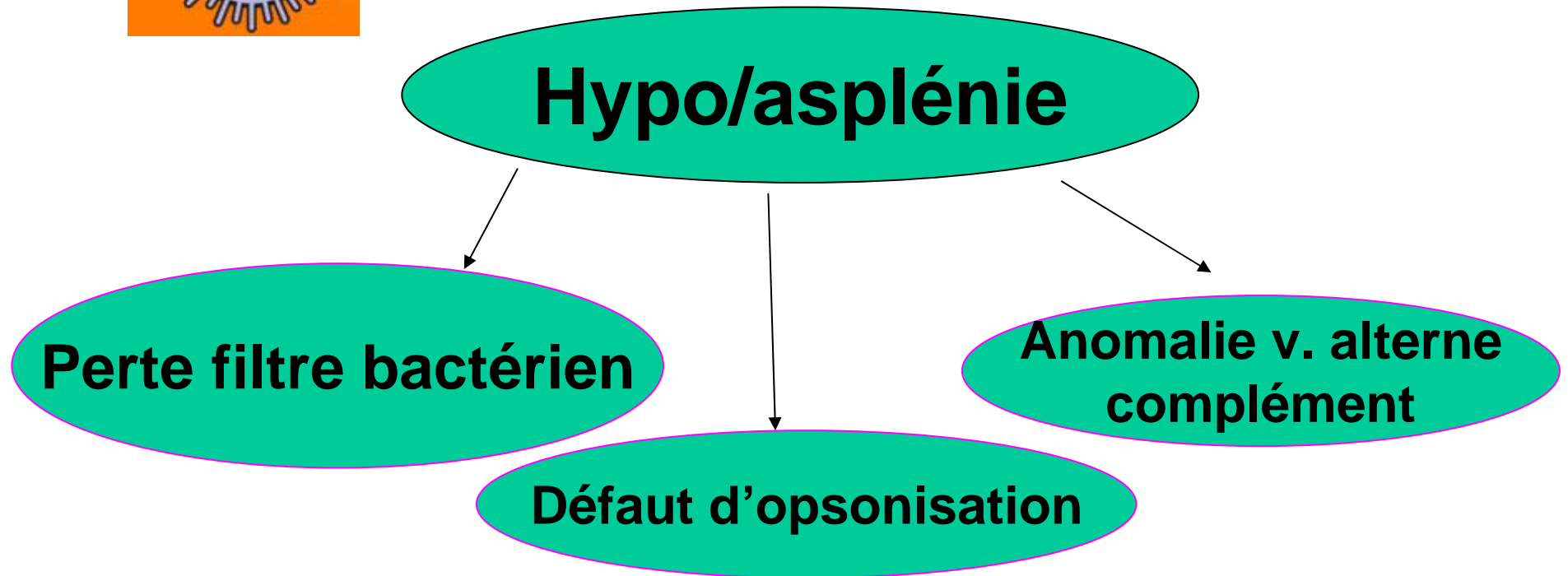
HOPITAL NECKER ENFANTS  
KHELILI MOHAMED  
04/2115  
PINH HANCHE DTE



**Hanche +++**



# Risque infectieux: germes encapsulés



# Antibioprophylaxie par Oracilline

Etude PROPS (NEJM, 1986)

**Péni V versus placebo**

**125 enfants 3 - 36 mois**

**70 % enfants vaccinés contre pneumo**

	<b>Placebo</b>	<b>Péni V</b>	<b>p</b>
<b>Infections ( S.pn)</b>	<b>13</b>	<b>2</b>	<b>0.0025</b>
<b>Décès (S.pn)</b>	<b>3</b>	<b>0</b>	<b>0.003</b>
<b>Incidence septicémies (S.Pn)</b>	<b>0.09</b>	<b>0.02</b>	<b>&lt;0.05</b>

- Spectre étroit

# **Infections ostéo-articulaires**

- **Pneumocoque**
- **Salmonelles**
- **Bacilles gram-**
  
- **Porte d'entrée : lithiase ++**

# Diagnostic difficile entre CVO et OMA

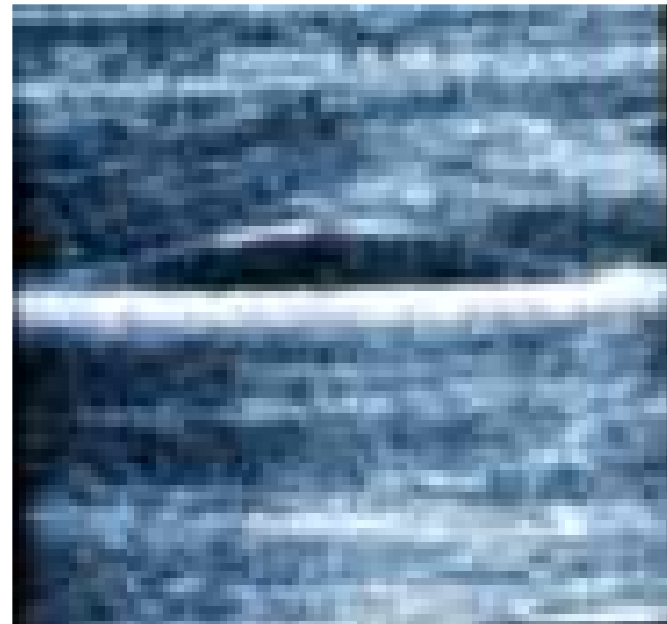
- Phénomènes liés
- Tableau clinique aspécifique
- Examens complémentaires non contributifs :

Imagerie et biologie

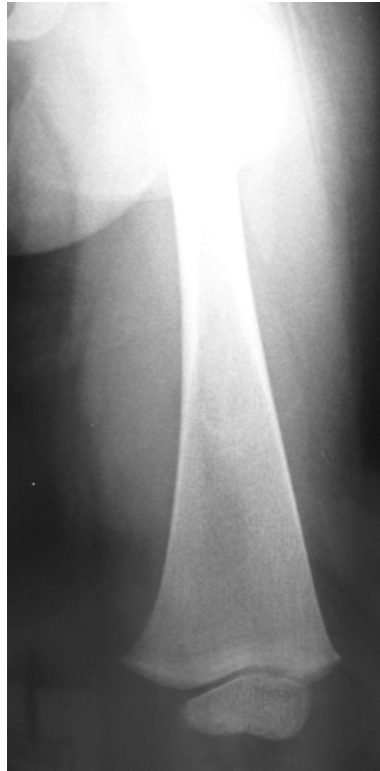
# Examen complémentaires



# Décollement sous-périoste



# IRM



## **En pratique :**

- **Traiter comme CVO pendant 48 heures :**
- **Douleur +++**
- **Fièvre**
- **Signes généraux**
- **Ponction sous périostée et métaphysaire**

# Infection

- **Traitement médico-chirurgical :**
- **Trépanation osseuse + drainage**
- **Antibiotiques**

**Protocole indicatif :**

**Bithérapie : Quinolone +++**

**10 jours IV + 3 mois per os**

# Traitement



- Trépanation médullaire
- Drainage
- Prélèvements

# Prise en charge de la drépanocytose

- Dépistage et prise en charge précoce
- Conseil génétique et diagnostic anténatal
- Hyperhydratation, mesures préventives
- Supplémentation acide folique
- Antibioprophylaxie quotidienne: Oracilline 50-100 000 UI/kg en 2 prises
- Vaccination élargie
- Dépistage et surveillance des complications: bilan annuel

# Intensification de traitement dans la drépanocytose:

- Formes graves
  - >3 CVO hospitalisées/an
  - >2 STA
  - Vasculopathie cérébrale
- 3 modalités
  - Hydroxyurée
  - Transfusions au long cours
  - Greffe de moëlle osseuse

# Intensification de traitement

	Bénéfices	Risques
Transfusions mensuelles	Efficacité +++	Hémochromatose chélation
Hydréa (réactivation HbF)	Efficacité ++	Toxicité à long terme ??, azoospermie
Greffe de moelle	Guérison	# 5 % décès