

PROTOCOLE DE PRISE EN CHARGE DE LA CRISE VASO-OCCLUSIVE (CVO) CHEZ UN ENFANT AVEC DRÉPANOCYTOSE

PRÉAMBULE

- Ces recommandations ne remplacent pas une évaluation clinique individuelle et une prise de décision spécifique.
- Ce SOP a été rédigé en accord avec les standards en place et la littérature récente.
- Ce SOP s'applique à la prise en charge de la CVO pour tout enfant, adolescent ou jeune adulte admis au Service de pédiatrie (CHUV-HEL) et s'effectue dans le respect des pratiques institutionnelles. Toute application de ce protocole par des médecins/soignants externes s'effectue sous l'entière responsabilité de ceux-ci.

CONSIDÉRATIONS IMPORTANTES

1. La manifestation principale de la drépanocytose est la crise vaso-occlusive (CVO). Elle correspond à des douleurs liées à l'occlusion des capillaires sanguins par les globules rouges HbSS. Les douleurs de la CVO peuvent toucher tous les os et tissus mous du corps, mais sont le plus souvent situées au niveau des os longs (humérus, fémurs, tibias) et du rachis.
2. Le traitement antalgique est une priorité et doit être rapide. Il comporte une antalgie par opiacés morphiniques d'emblée étant donné l'intensité souvent sous-estimée des douleurs vécues par le patient.
3. Le principe de l'antalgie opiacée dans une CVO est la saturation rapide et maximale des récepteurs nociceptifs. Pour y arriver, on effectue une titration par des doses de morphine PO (CVO légère) ou bolus de morphine IV itératifs (CVO sévère, ou légère sans réponse) jusqu'à une antalgie satisfaisante (EVA < 4). Par la suite, dans une CVO sévère hospitalisée, la morphine IV sera en général administrée par Patient Controlled Analgesia (PCA).
4. Dans une CVO sévère, un début d'antalgie peut se faire par morphine PO ou fentanyl intra-nasal dans l'attente de la pose d'un accès veineux, mais ne doit pas retarder ce geste.
5. Une analgésie par protoxyde d'azote (i.e. MEOPA Kalinox) est possible dans des situations exceptionnelles sur ordre médical, avec comme contre-indication absolue la présence de symptômes respiratoires, de besoins d'oxygène pour maintenir une saturation $O_2 > 95\%$ ou de symptômes neurologiques.
6. Tous les facteurs déclenchants d'une CVO doivent être reversés : réhydratation (si déshydratation), traitement des infections, oxygénothérapie (si hypoxémie), etc.
7. Un état fébrile associé à une CVO justifie en soi un traitement antibiotique couvrant le pneumocoque invasif (ceftriaxone 50 mg/kg/j IV), et cela malgré une prophylaxie bien conduite par phénoxyméthylpenicilline (Oспен).
8. La complication la plus fréquente de la CVO est le syndrome thoracique aigu (STA), avec une incidence de 20%. Merci de se référer au SOP spécifique en cas de transformation de la CVO en STA (attention, tout STA chez un patient avec drépanocytose demande la discussion sans délais avec un hématologue pédiatre, via bip de garde HOP 67 254).

NOTES :

- Le patient hospitalisé sera suivi selon le SOP spécifique « Prise en charge hospitalisation » avec les modifications proposées ci-dessous.
- Le patient arrivant en urgence :
 - peut bénéficier d'antalgie par fentanyl intra-nasal cf. SOP spécifique.
 - avec symptômes respiratoires doit être investigué pour un syndrome thoracique aigu, cf. SOP spécifique.
 - avec des symptômes neurologiques doit être investigué sans délais pour un accident vasculaire cérébral aigu, cf. SOP spécifique.
- Si possible, la prise en charge d'une CVO se basera sur la fiche personnalisée de prise en charge de la douleur établie pour le patient par l'équipe HOP (si disponible, développement Soarian en cours).

			
Rédaction :	Validation :	Création :	Modification :
Renella R	Adam C, Diezi M (HOP), Pauchard JY (PED) Lipp C (Antalgie PED)	01.07.2021 v1.0 28.03.2022 v2.0	11.05.2022 v2.1

1. Le patient connu pour une drépanocytose et présentant des douleurs est immédiatement vu par l'équipe soignante et médicale, dès son arrivée. Si possible, le triage est informé de l'arrivée du patient, et la prise en charge débute sans délais.
2. Dès l'arrivée du patient, on débute une évaluation :
 - a. Soignants : recueil des constantes vitales : fréquence respiratoire, cardiaque, saturation en oxygène, tension artérielle, température corporelle, sites douloureux avec mesure (échelle numérique ou VAS/EVA adaptée à l'âge) afin d'apprécier rapidement la gravité de la situation.
 - b. Médecins : examen clinique ciblé sur le status cardiovasculaire/pulmonaire, digestif, ostéo-articulaire et neurologique.
 - i. A l'arrivée, on effectuera un laboratoire initial qui inclura toujours une formule sanguine complète (FSC) avec réticulocytes, urée, créatinine, ASAT/ALAT, bilirubine totale/directe, CRP, LDH, stix urinaire à la première miction.
 1. En cas de douleur thoracique et ou symptômes respiratoires, une gazométrie veineuse et une radiographie thoracique sont rajoutées.
 2. En cas d'EF >38.5C, des hémocultures, une culture d'urine, un panel respiratoire sont effectués.
 3. En cas de douleurs à la palpation hépatique, rajouter crase (TP, aPTT, INR, fibrinogène)
 4. En cas de splénomégalie importante (>5cm), des tests pré-transfusionnels sont effectués.
 5. Chez toute patiente >15 ans ayant eu sa ménarche et ses règles datant de >20 jours, on effectuera un test de grossesse.
3. Le **patient** évalue la gravité de la crise (ATTENTION : l'évaluation personnelle du patient est déterminante et la sévérité de la crise ne repose pas sur le ressenti du personnel soignant):
 - a. Crise légère/moyenne (évaluation personnelle de la douleur, VAS/EVA <5)
 - b. Crise sévère (évaluation personnelle de la douleur, VAS/EVA ≥5)
4. On débutera une antalgie immédiatement selon la gravité de la crise :
 - a. Crise légère/moyenne :
 - i. Paracétamol 15 mg/kg PO q6h en alternance avec ibuprofène 10 mg/kg PO q8h.
 - ii. Morphine 0.2 mg/kg PO, ordre unique, avec répétition possible à 15 minutes de la première dose,
 - iii. Si douleur persistante avec VAS/EVA>3 à 60 minutes = pose de VVP (débuter prise en charge crise sévère, point iii)
 - iv. Si amélioration/correction douleur avec VAS = 0, consultation et discussion avec équipe HOP pour possible gestion antalgie en ambulatoire et à domicile.
 - v. Critères de retour à domicile : Absence de fièvre (<38.0°C), absence de douleur thoracique et de tachypnée, pas de morphine IV (bolus ou PCA) depuis plus de 8 h. Une hydratation, prise de l'antalgie à domicile et observation parentale doivent être garanties, ainsi qu'une adhérence au suivi proposé.
 - b. Crise sévère :
 - i. Paracétamol 15 mg/kg PO et ibuprofène 10 mg/kg PO
 - ii. Morphine 0.2 mg/kg PO ou 0.1 mg/kg IV (si accès veineux disponible rapidement sans point iii ci-dessous, <5 min)
 - iii. Pose d'accès veineux :
 1. MEOPA/Kalinox inhalé, si pas de contre-indications (douleurs thoraciques, toux, dyspnée, tachypnée, hypoxémie) pour poser VVP
 2. Fentanyl intra-nasal (cf. SOP spécifique, 1 microgramme/kg, attention aux contre-indications) pour soulagement immédiat
 3. En cas d'absence de réponse aux interventions points 1-2 ci-dessus dans les 15 minutes, considérer (après discussion avec CDC/médecin cadre) :
 - a. Kétamine IV 0.1 à 0.3 mg/kg, en présence de médecin avec expérience avec ce médicament.
 - b. Début immédiat de PCA Morphine avec débit continu et bolus (cf. ci-dessous)
 - iv. Évaluation de l'antalgie à 30 minutes de la première dose de morphine IV/PO
 1. si amélioration significative avec diminution VAS/EVA de >3 points, répéter antalgie par morphine en bolus au besoin, et discussion avec équipe HOP pour suite.

HÉMATO-ONCOLOGIE PÉDIATRIQUE : GUIDELINES CLINIQUES

2. si amélioration insuffisante, stabilité ou péjoration : répéter antalgie par morphine IV (PO n'est plus une option à ce stade) sans délais q 30 minutes jusqu'à amélioration avec diminution VAS/EVA de >3 points et mise en place PCA.
3. PCA à morphine à dilution 1mg/ml (à moins que le patient n'ait une allergie ou spécificités dans le plan d'antalgie personnalisé) avec doses bolus à 0.05 mg/kg, disponibilité q15 minutes, max. 4 doses/h, pas de débit continu. Surveillances selon indications spécifiques (cf. ordre PCA)
4. Selon évolution clinique, un débit continu de PCA peut-être introduit après discussion avec CDC/cadre HOP ou PED.
- v. Admission au service PONH avec transmission médicale et soignante.
 1. Suivi hospitalier selon SOP spécifique (SOP Prise en charge hospitalière drépanocytose).
 2. Consultation Antalgie pédiatrique (bip 61 741)
 3. En plus de PCA :
 - a. Paracétamol 15 mg/kg PO q6h
 - b. Ibuprofène 10 mg/kg/dose q8h PO (en alternance avec paracétamol) pendant 5 jours d'office (minimum), ou selon situation clinique spécifique: kétorolac (Toradol) 1 mg/kg IV q8h pendant 3 jours maximum (pas de combinaison de ibuprofène/kétorolac).
 - c. Hydratation : par voie veineuse, 100% des besoins d'entretien selon poids/surface corporelle (attention, 75% en cas de STA), pas de bolus ! Ne pas compenser une déshydratation sans indication clinique claire, ne pas hyperhydrater. Attention aux entrées totales en volume (combinaison PO et IV) = ne pas dépasser BE à 100%.
 - d. Oxygénothérapie : en cas de douleur thoracique ou de saturation $O_2 < 95\%$, investiguer pour STA (cf. SOP spécifique).
 - e. Traitement de l'anxiété : lorazepam (adjuvant de la PCA morphine avec valence anti-émétique) hydrozine dichlorhydrate (i.e. Atarax).
 4. Attention : pas de tramadol (i.e. Tramal) ou paracétamol codéiné (i.e. Co-Dafalgan) lors de la prise en charge de la CVO aiguë en intra-hospitalier.
 5. Transfusion CE : Pas de transfusion lors d'une CVO en l'absence d'une anémie significative pour le patient (par rapport à son baseline personnel). Si cytopénies : investiguer séquestration splénique.
 6. Application locale de poches chaudes possible, mais contre-indication formelle à l'application de froid (pas de packs de glace, pas de linges froids, bottes vinaigrées, etc.).

TOUT SUIVI ET TRAITEMENT DE LA CRISE AU-DELA DE CETTE MISE EN PLACE EST BASE SUR UNE DISCUSSION CONSENSUELLE DES CONSULTANTS HOP, ANTALGIE PEDIATRIQUE ET DE L'EQUIPE DU SERVICE DE PEDIATRIE.

INFORMATIONS SUPPLEMENTAIRES

La gestion d'une CVO chez un patient avec drépanocytose demande une expertise spécifique et la prise en charge doit être discutée avec un médecin spécialiste HOP ou un médecin cadre du service PED avec expérience.