

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

:: Drépanocytose

Synonymes : Anémie falciforme, hémoglobinose S, hémoglobinopathie S.

Définition

La drépanocytose ou l'hémoglobinose S, est la plus fréquente des hémoglobinopathies en France. Il s'agit d'une maladie génétique autosomique récessive due à la présence d'une hémoglobine (Hb) anormale : l'HbS (en anglais Sickle), remplaçant l'Hb normale l'HbA.

L'HbS a la capacité de polymériser dans certaines circonstances (hypoxie, déshydratation, acidose...). L'apparition d'HbS polymérisée dans les hématies entraîne un défaut important de déformabilité et des anomalies rhéologiques majeures pouvant être responsable d'ischémie dans certains territoires tissulaires. La polymérisation de l'HbS est réversible et elle est mise en jeu au cours du cycle oxygénation-désoxygénation des globules rouges. À cette ischémie locale s'ajoutent des phénomènes inflammatoires qui sont à l'origine des douleurs.

Les syndromes drépanocytaires majeurs regroupent les formes génétiquement distinctes : homozygote SS, hétérozygotes composites SC et S β thalassémie. Les formes les plus symptomatiques étant les homozygotes SS ainsi que les S-bêta thalassémie 0 (SB0), Hb SD-Punjab... L'évolution est moins sévère dans les formes composites SC et S β ⁺thalassémies, avec toutefois une grande hétérogénéité dans l'expression.

Les facteurs physiques qui favorisent l'expression de la maladie sont : la déshydratation qui provoque une augmentation de la concentration de l'HbS dans les globules rouges, l'hypoxémie, l'acidose et l'hyperthermie qui favorisent la désoxygénation des hématies.

Les traitements aux urgences sont symptomatiques dans la majorité des cas avec hydratation, antalgiques, oxygénothérapie.

Les transfusions sanguines et échanges érythrocytaires sont rarement indiqués aux urgences, mais il faut connaître le dossier transfusionnel, les antécédents d'allo-immunisation et le risque d'une hémolyse post-transfusionnelle pour maîtriser cette décision. Les agents stimulant l'érythropoïèse : érythropoïétines (EPO) sont utilisés sur avis des centres de référence et de compétence.

Les patients drépanocytaires présentant des complications fréquentes et graves bénéficient d'un traitement de fond, dont la décision relève du médecin spécialisé dans la prise en charge de la drépanocytose et du patient : l'hydroxycarbamide (ou hydroxyurée).

Le seul traitement curatif disponible actuellement est la greffe de moelle osseuse chez l'adulte pour laquelle des donneurs intrafamiliaux compatibles sont nécessaires.

Pour en savoir plus

- ▶ **Orphanet**
 - [Fiche Maladie](#)
 - [Article tout public](#)

- ▶ PNDP 2010 : réactualisation en cours
 - [Adulte](#)
 - [Enfant-adolescent](#)

- ▶ [Recommandations françaises du centre de référence](#)

- ▶ [Recommandations SFMU : crises vaso-occlusives \(CVO\)](#)

Sommaire	
Fiche de régulation pour le SAMU	Fiche pour les urgences hospitalières
Synonymes	Problématiques en urgence
Mécanismes	Recommandations en urgence
Risques particuliers en urgence	Orientation
Traitements fréquemment prescrits au long cours	Précautions médicamenteuses
Pièges	Précautions anesthésiques
Particularités de la prise en charge médicale préhospitalière	Mesures préventives
En savoir plus	Mesures complémentaires en hospitalisation
	Don d'organes
	Numéros en cas d'urgence
	Ressources documentaires

Fiche de régulation pour le SAMU

Synonymes

Anémie falciforme, hémoglobinopathie S.

Mécanismes

Maladie génétique récessive à l'origine d'une anomalie structurale de la chaîne bêta de l'hémoglobine (hémoglobine S, pour sickle cell disease) qui diminue la plasticité des globules rouges (polymérisation réversible de l'hémoglobine S) ce qui est susceptible de perturber la circulation capillaire dans certaines situations (hypoxie, froid, fièvre, déshydratation, stress...).

L'atteinte peut être homozygote, hétérozygote (simples porteurs), hétérozygote composite associée à une bêta-thalassémie.

Risques particuliers en urgence

- Crise vaso-occlusive déclenchée par l'hypoxie, le froid, une fièvre, la déshydratation, le stress, mais parfois sans cause évidente et se traduisant par une ischémie aiguë hyperalgique (crises ostéo-articulaires mono- ou multifocales, crises abdominales ;
- Infection par asplénie fonctionnelle ;
- Syndrome thoracique aigu (dyspnée, anomalies auscultatoires, douleur thoracique, insuffisance cardiaque droite, épanchement pleural, fièvre) ;
- AVC ;
- Accidents neurosensoriels : surdité, acouphènes, syndrome vestibulaire ;
- Priapisme.

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- Antalgiques, antipyrétiques, AINS, acide folique, supplémentation en vitamine D ;
- Parfois antibiotiques à large spectre en automédication ;
- Hydroxycarbamide (hydroxyurée-Siklos®) dans les formes très sévères ;
- Traitement curatif chez l'adulte : greffe de moelle osseuse.

Pièges

- Douleur abdominale chirurgicale (les crises abdominales sont rares chez l'adulte) ;
- AVC de l'enfant ;
- Se méfier des facteurs déclenchant une crise, venant s'ajouter à une situation pathologique intercurrente ;
- Se référer au taux d'hémoglobine de base propre à chaque patient ;
- S-bêta thalassémie 0 (SB0) : syndrome drépanocytaire majeur associé à une bêta-thalassémie.

Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

- Maintenir une bonne oxygénation et une normothermie ;
- Antalgie sans particularité, morphiniques souvent nécessaires ;
- Antibiothérapie (amoxicilline ou ceftriaxone), si sepsis sévère avec troubles hémodynamiques ;
- Critères d'orientation d'une crise vaso-occlusive à l'hôpital : échec des antalgiques de palier II, signe fonctionnel pulmonaire, fièvre, douleur abdominale, douleur thoracique, tout signe inhabituel, tout événement survenant dans les 3 semaines après une transfusion, patient isolé, impossibilité d'assurer une hydratation correcte ;
- Hospitaliser les formes graves et tout AVC en soins intensifs ou réanimation où les échanges transfusionnels en urgence pourraient être réalisés.

En savoir plus

- [Fiches Orphanet urgences](#)

- Nombreux centres de référence et de compétence en France

Centre de référence des syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies rares du globule rouge et de l'érythropoïèse : Pr Frédéric Galacteros, hôpital Henri-Mondor – Créteil ; Tél. : 01 49 81 24 43 (centre de référence - site coordonnateur)

Centre de référence adulte et enfant de Guadeloupe (site coordonnateur Antilles-Guyane)
Dr Maryse Etienne-Julan - CHU de la Guadeloupe - Route de Chauvel - BP 465 - 97110
Pointe-à-Pitre ; Tél. : 05 90 93 46 70

- [Filière de santé des Maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythropoïèse \(MCGRE\)](#)

Fiche pour les urgences hospitalières

Problématiques en urgence

► Situation d'urgence 1 : Crises vaso-occlusives (CVO)

Les crises vaso-occlusives (CVO) se manifestent principalement par des douleurs aiguës qui peuvent prendre différentes formes selon l'organe atteint : douleurs osseuses, articulaires, thoraciques... et peuvent se compliquer de défaillances multiviscérales.

Le plus souvent, il s'agit d'une crise ostéo-articulaire localisée ou multifocale.

Elle peut revêtir la forme d'une ostéo-arthrite aseptique.

Les crises monofocales, segmentaires sont plus difficiles à soulager.

Les crises abdominales isolées prédominent chez l'enfant et deviennent rares chez l'adulte.

Lors de douleurs abdominales chez un adulte, avant de poser le diagnostic de crise vaso-occlusive, il faut s'assurer de l'absence d'une cause chirurgicale (ischémie digestive, cholécystite, appendicite, occlusion...).

La plupart de ces douleurs abdominales chez l'adulte sont des douleurs projetées du rachis dorso-lombaire, ou dues à un iléus réflexe.

La CVO s'accompagne souvent d'une fièvre $\leq 38,5$ °C, d'une hyperleucocytose et d'une baisse modérée du taux d'hémoglobine.

Deux paramètres ont un intérêt évolutif :

- la CRP qui est < 100 mg/l dans une crise habituelle et va diminuer rapidement ;
- le taux de LDH dont l'élévation est bien corrélée avec la sévérité de la CVO.

Pour chaque CVO débutante d'intensité modérée, non accompagnée de fièvre ou de signes de gravité (signes respiratoires, fièvre $> 38,5$ °C), le traitement est débuté à domicile.

Les antalgiques palier II sont prescrits en tenant compte des habitudes du patient, en graduant selon l'intensité de la douleur.

► Situation d'urgence 2 : Syndromes thoraciques aigus (STA)

L'existence de tout symptôme respiratoire doit faire évoquer le diagnostic de syndrome thoracique aigu (STA) et rend nécessaire une hospitalisation immédiate.

Le STA est défini par l'association d'un infiltrat pulmonaire radiologique récent qui peut apparaître 24 à 48 heures après un (ou plusieurs) des symptômes suivants :

douleur thoracique ou anomalies auscultatoires (râles crépitants ou souffle tubaire, diminution du murmure vésiculaire) et /ou toux, fièvre, dyspnée aiguë, expectoration.

Il accompagne ou succède souvent une crise vaso-occlusive.

L'association à un épanchement pleural est fréquente.

Le mécanisme étiologique et physiopathologique de ce syndrome n'est probablement pas univoque et n'est pas parfaitement élucidé. Les mécanismes proposés sont :

crise in situ pulmonaire, atélectasie, thrombose pulmonaire, embolie graisseuse.

Le syndrome thoracique aigu reste une pathologie sévère, responsable de 17 % de mortalité chez les adultes drépanocytaires. L'évolution d'un syndrome thoracique aigu peut être rapidement défavorable en l'absence d'une prise en charge thérapeutique adaptée.

C'est l'indication à une hospitalisation, même de courte durée, avec surveillance gazométrique. Les modalités thérapeutiques sont identiques à la prise en charge d'une crise vaso-occlusive (CVO). Le risque d'embolie pulmonaire associée fait appel à la même prise en charge qu'une CVO, mais avec plus de surveillance et une anticoagulation préventive systématique.

► Situation d'urgence 3 : Infections

L'asplénie fonctionnelle due à la vaso-occlusion augmente le risque d'infections sévères à germes encapsulés (pneumocoque, *Haemophilus*, méningocoques...), surtout dans la petite enfance. Elles peuvent être responsables de sepsis fulminants.

Toute antibiothérapie entreprise doit être active contre le pneumocoque.

D'autres agents infectieux peuvent également être retrouvés notamment *Mycoplasma Pneumoniae* et *Chlamydiae*.

Les salmonelles et les staphylocoques sont les germes le plus souvent retrouvés dans les ostéomyélites des drépanocytaires.

L'incidence des infections diminue à l'âge adulte, sauf pour les patients VIH qui peuvent bénéficier d'une prophylaxie continue.

Les infections urinaires sont plus fréquentes chez la femme surtout pendant la grossesse ; elles exposent aux pyélonéphrites. Il est important de répéter les règles simples d'hygiène, et la nécessité d'une hydratation suffisante.

Les traitements antibiotiques doivent tenir compte de la clairance des molécules à élimination rénale en raison de l'hyperfiltration glomérulaire.

► Situation d'urgence 4 : Accidents vasculaires cérébraux (AVC)

Les AVC ischémiques et hémorragiques sont beaucoup plus fréquents chez les patients drépanocytaires que dans la population générale.

Les infarctus cérébraux surviennent principalement chez les jeunes : 11 % des patients drépanocytaires homozygotes auront un AVC avant 20 ans et 25 % avant 45 ans.

Les hémorragies cérébrales surviennent le plus souvent à partir de 30 ans.

Les AVC ischémiques sont plus fréquents que les hémorragiques.

Le principal mécanisme est un syndrome de Moyamoya (sténoses progressives des terminaisons carotidiennes par hyperplasie intimale réactionnelle aux lésions endothéliales provoquées par les hématies falciformes) qui se développe à partir de l'âge de 3 ans et peut être dépisté par un écho-doppler transcrânien annuel.

Le traitement préventif repose sur un programme transfusionnel au long cours pour éviter les récurrences qui sont fréquentes, deux tiers des patients récidivant dans les deux ans.

D'autres mécanismes sont décrits : occlusion d'artères perforantes provoquées par l'adhérence des hématies falciformes, état procoagulant et plus rarement : embolisation graisseuse après ischémie de moelle osseuse et thrombose veineuse cérébrale.

Les hémorragies cérébrales peuvent être secondaires à une rupture d'anévrisme ou à la néovascularisation se développant dans le syndrome de Moyamoya.

La survenue d'un AVC
(même non en rapport avec la pathologie drépanocytaire)

exige **un échange transfusionnel massif en urgence**
afin d'améliorer les chances de récupération.

D'autres situations peuvent se rencontrer aux urgences :

► **Les accidents neuro-sensoriels (surdité acouphènes, syndrome vestibulaire)**

Essentiellement une surdité brusque pouvant s'accompagner d'un syndrome vestibulaire aigu (vertige) nécessitent une prise en charge en urgence. Cette complication est surtout l'apanage de patients au taux d'hémoglobine élevé, SC ou homozygotes ou avec un taux d'hémoglobine > 10 g.

Conduite à tenir : Avis ORL et élimination d'une urgence neurovasculaire qui ne doivent pas retarder la prise en charge spécialisée drépanocytaire : hydratation, saignée, transfusion ou échange transfusionnel. Les saignées peuvent être utiles en urgence et régulièrement pour diminuer le taux d'hémoglobine et ainsi la viscosité sanguine.

Les corticoïdes sont à éviter sauf si un échange transfusionnel peut être mise en place.

► **Séquestration splénique aiguë et/ou aggravation de l'anémie**

La séquestration splénique est une complication de l'enfant, plus rare chez l'adulte, d'où l'importance de l'éducation des parents à la palpation de la rate et la reconnaissance des signes cliniques d'anémie aiguë. L'anémie tend à s'aggraver rapidement et nécessite une hospitalisation et une transfusion en extrême urgence.

Chez l'adulte, il s'agit souvent de séquestrations modérées avec une bicytopenie.

Attention à ne pas trop augmenter le taux d'hémoglobine (fonction du chiffre de référence du patient, sans dépasser 9-10 g/dl d'Hb).

► **Priapisme**

Il s'agit d'une complication fréquente de la drépanocytose (touchant 6 % des enfants et 42 % des adultes) se manifestant selon deux modes :

- les priapismes intermittents, spontanément résolutifs en moins d'une heure ;
- et les priapismes aigus évoluant, en absence de traitement, vers une impuissance par fibrose des corps caverneux.

Cette complication doit faire partie du programme éducationnel des parents et des patients, afin de la repérer précocement, de débiter le traitement et d'éviter ces séquelles.

La prise en charge est urgente, car après 1 heure d'évolution, il peut y avoir des séquelles non réversibles.

Le patient doit être adressé dans des services d'urgences ayant un urologue de garde et pouvant recourir à une injection intracaverneuse de chlorhydrate d'étiléfrine en urgence et, en cas de non résolution du priapisme, à un drainage.

► Complications de la grossesse

La drépanocytose augmente le risque de survenue de complications de la grossesse et à l'inverse, la grossesse favorise la survenue de complications drépanocytaires (hypertension artérielle, pré-éclampsie, accidents thromboemboliques et infections urinaires très fréquentes).

Le risque fœtal est également important : retard de croissance intra-utérin, hypotrophie, mort fœtale in utero, prématurité.

Recommandations en urgence

► Recommandations générales

► Critères d'hospitalisation d'une crise vaso-occlusive (CVO)

Échec des antalgiques de niveau II à posologie optimale ;

Tout signe inhabituel ;

Fièvre ;

Tout signe fonctionnel pulmonaire ;

Douleur abdominale ou thoracique ;

Malade isolé, sans aide ni surveillance extérieure ;

Impossibilité d'assurer une hydratation correcte ;

Grossesse ;

Tout événement survenant dans les 3 semaines après une transfusion.

► Pour les crises vaso-occlusives qui se traduisent par des douleurs abdominales : s'assurer de l'absence d'une cause chirurgicale (cholécystite, appendicite, occlusion...) ou infectieuse.

► Les patients doivent être vaccinés contre le pneumocoque et recevoir une antibioprophylaxie continue (phénoxyméthylpénicilline) jusqu'à l'âge de 5 ans au minimum et aussi longtemps que l'observance est bonne, la poursuite des antibiotiques chez l'adulte est discutée.

► Situation d'urgence 1 : Crises vaso-occlusives (CVO)

Les crises douloureuses abdominales, peuvent simuler une urgence chirurgicale : par exemple, des douleurs de l'hypochondre droit peuvent faire évoquer une cholécystite aiguë, une colique hépatique, une angiocholite, une CVO hépatique, une cholestase intrahépatique drépanocytaire, une séquestration hépatique, une appendicite rétro-caecale, une pneumopathie de la base droite ou encore une insuffisance cardiaque droite.

[Recommandations SFMU : crises vaso-occlusives \(CVO\)](#)

1. Mesures diagnostiques en urgence

■ Éléments cliniques du diagnostic

- Douleur aiguë : différente selon l'organe atteint (douleurs osseuses, articulaires, thoraciques, abdominales...);
- Se méfier des douleurs abdominales : écarter une véritable urgence chirurgicale ;
- Rechercher une infection intercurrente ;
- Rechercher une splénomégalie (séquestration splénique à ne pas méconnaître +++).

■ Évaluer la gravité

- Signes respiratoires :
Fréquence respiratoire ≥ 22 /min ou < 10 /min [\[Score : qSOFA \(quick SOFA\)\]](#)
Respiration superficielle ;
Parole difficile ;
Anomalies auscultatoires étendues ;
Sueurs ;
- Troubles de conscience, signes neurologiques ;
- Insuffisance cardiaque droite ;
- Fièvre élevée > 39 °C ;
- Signes d'intolérance d'une anémie aiguë ;
- Signes de défaillance hémodynamique ;
- Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale, HTAP...);
- Notion de transfusion dans les 21 jours précédents (hémolyse post-transfusionnelle) ;
- Grossesse : situation à risque.

■ Explorations en urgence

- NFS-Plaquettes, réticulocytes, ionogramme, créatininémie, bilan hépatique ;
- CRP C-réactive protéine ;
- LDH (corrélation à la sévérité) ;
- Radiographie pulmonaire ;
- Imagerie spécialisée (TDM ou IRM) ; angioscanner pulmonaire, scanner abdominal, scanner ostéo-articulaire (ostéomyélite...) en fonction des signes cliniques et de la sévérité du tableau ;
- Gazométrie artérielle si douleur thoracique ou désaturation ;
- Recherche d'agglutinines irrégulières (si signe de gravité).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire, SpO₂.
- Intensité de la douleur (EVA ou EN 0-10) ;
- Température ;
- Conscience ;
- Hydratation-diurèse ;
- Sites douloureux.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Traitement de la douleur : morphine injectable
Titration morphinique initiale puis administration de bolus de morphine [Pompe PCA (Patient Controlled Analgesia ou analgésie contrôlée par le patient)]
Un protocole élaboré avec l'équipe de la drépanocytose et/ou de la douleur doit être disponible aux urgences.
Avant l'administration de morphine, vérifier que chlorhydrate de naloxone anhydre (antidote) est disponible.

- **Titration**

2-3 mg IVD toutes les 5 min jusqu'à l'obtention d'une analgésie correcte (EVA < 4) ;

Surveillance : EVA, fréquence respiratoire (FR), pression artérielle (PA), électrocardioscope, mesure de la SaO₂, score de sédation simplifié (EDS) ;

[Recommandations SFAR](#)

Arrêt de la titration si :

FR < 10/min

Score de sédation simplifié EDS > S1.

- **Relais**

Pompe PCA (Patient Controlled Analgesia ou analgésie contrôlée par le patient) ;

Bolus de 3 mg/15 min toutes les 4 heures ;

Dose maximale : 30 mg ;

La perfusion continue de morphine ne soulage pas la douleur aiguë et ne dispense pas de la reprise d'une titration :

- à éviter, sauf si douleur non contrôlée ;

- ne doit pas dépasser 1 mg/heure, sauf cas particulier ;

- réévaluation pluriquotidienne nécessaire, afin de l'arrêter dès que possible.

- **Une évaluation médicale de la prescription toutes les 4 heures (idéalement toutes les 2 heures) est nécessaire ;**

- **Si le patient n'est pas soulagé, il faut reprendre la titration, plutôt qu'augmenter la dose délivrée en continu ;**

[Recommandations SFAR](#)

- Lorsque la crise algique se termine, il vaut mieux **espacer les bolus**, que diminuer la posologie.

- Lutte contre les facteurs susceptibles de pérenniser ou d'aggraver la CVO ;

- Hydratation : par voie veineuse nécessaire jusqu'à la fin de la crise ;

Le risque de surcharge volémique est réel chez certains patients ;
Précaution à prendre : changer la voie veineuse périphérique tous les 3 jours ;
- Alcalinisation : 0,5 l d'eau de Vichy par jour par voie orale, sauf en cas d'HTA ;
- Anticoagulation préventive : en cas d'alitement permanent ;
- Oxygénothérapie : en cas de douleurs thoraciques ou de saturation basse (SpO₂ < 96 %), l'oxygénothérapie sera adaptée aux résultats des gaz du sang artériels [discordance entre la saturation transcutanée (SpO₂) et gazométrie possible]. Le débit est de 2 à 3 l/min, à adapter selon la saturation afin d'obtenir une SpO₂ ≥ 98 % ;
Oxygénothérapie à poursuivre, à domicile, suite à un STA avec hypoxie ;
La prescription est de courte durée (1 mois), à réévaluer lors de la consultation de contrôle.

■ Traitements spécifiques

Prendre contact avec l'équipe des spécialistes de la drépanocytose qui prend en charge le patient pour adapter les traitements spécifiques :

- Apport systématique de folates (spéciafoldine : 2 cp/j ;
- Saignée : afin de diminuer l'hyperviscosité chez les patients dont l'hémoglobine est ≥ 110 g/l (en tenant compte de l'hémoglobine de base ; par exemple : 350 ml pour 110 g/l).

Saignée initiale (en s'assurant que le patient a déjà eu une saignée et que celle-ci a été bien tolérée) : en général 5 ml/kg, mais fonction du taux de l'Hb, de la sévérité de l'atteinte, du poids, de la taille et de la tolérance du patient.

Éviter les trop gros volumes qui peuvent être délétères :
Ne pas faire > 7 ml/kg en 1 saignée.

[Calcul du volume \(page 4\)](#)

► Situation d'urgence 2 : Syndromes thoraciques aigus (STA)

Ils accompagnent ou succèdent souvent une crise vaso-occlusive (CVO).

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Douleur thoracique, anomalies auscultatoires ;
- Signes pulmonaires (dyspnée, toux, expectoration) ;
- Fièvre ;
- Foyer pulmonaire/pleurésie.

▪ Évaluer la gravité

▪ Signes cliniques

- Signes respiratoires :
Fréquence respiratoire > 22/min ou < 10/min [[Score : qSOFA \(quick SOFA\)](#)]
- Troubles de conscience, signes neurologiques ;
- Insuffisance cardiaque droite ;
- Fièvre élevée > 38,5 °C ;
- Signes d'intolérance d'une anémie aiguë ;
- Signes de défaillance hémodynamique ;
- Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale, HTAP...) ;
- Grossesse ;
- Notion de transfusion dans les 5-21 jours précédant (hémolyse post-transfusionnelle).

▪ Signes paracliniques

- Gazométrie : hypoxie PaO₂ < 60 mmHg ;
- PH acide ;
- Atteinte pulmonaire radiologique étendue.

▪ Explorations en urgence

- Gazométrie artérielle (GDS) en fonction de la SpO₂ ;
- NFS-P, ionogramme, créatininémie bilan hépatique ;
- CRP ; procalcitonine ;
- LDH (corrélation à la sévérité) ;
- NT-proBNP, troponine ; D-dimères si probabilité d'embolie pulmonaire ;
- ECG ;
- RX de thorax : infiltrat pulmonaire +/- épanchement pleural ;

- Échographie thoracique pleuropulmonaire, si possible, pour préciser l'aspect de l'infiltrat (syndrome interstitiel échographique) et rechercher un épanchement et/ou une pneumopathie) ; elle peut permettre d'éviter le scanner non injecté et est plus sensible que la radiographie de thorax, sinon scanner thoracique ;
- AngioTDM thoracique : Scanner thoracique injecté au moindre doute d'embolie pulmonaire (17 % de thrombose pulmonaire proximale).

2. Mesures thérapeutiques immédiates

■ Monitoring

- Surveillance scopique ;
- Fréquence cardiaque, PA ;
- Fréquence respiratoire, SpO₂ ;
- Température ;
- Conscience ;
- Diurèse, hydratation ;
- Passage en unité de soins intensifs selon la gravité du patient ;
- En cas de signe de gravité, transfert en unité de soins continus cardiologiques avec scope/ECG.

■ Mesures symptomatiques

- Prise en charge par un réanimateur selon la situation clinique du patient et des disponibilités locales ;
- Voie veineuse périphérique et remplissage si hypotension ;
- Oxygénothérapie ; à adapter selon la SpO₂ transdermique (maintenir > 96 %) ;
- En cas de détresse respiratoire, la ventilation mécanique doit être envisagée ;
- Anticoagulation préventive ;
- Analgésie : traitement efficace et rapide de la douleur ;
- Traitement de l'anxiété ; hydroxyzine, 25 à 100 mg/j selon la tolérance (benzodiazépines à éviter car en association avec les morphiniques, risque de dépression respiratoire) ;
- Antibiothérapie si fièvre :
 - pneumopathie peu grave : amoxicilline 3 g/j en intraveineux (ou si allergie : télithromycine, 2 cp/j en 1 prise) ;
 - pneumopathie sévère (choc, ventilation assistée, passage en réanimation) : céphalosporine de 3^e génération : céfotaxime ou ceftriaxone + spiramycine IV 1,5 MUI x 3/j ;
 - à distance de l'urgence : relais oral (amoxicilline 3 g/j ± spiramycine 3 MUI x 3/j, ou télithromycine 2 cp/j en 1 prise, durée totale 7 jours)
 si les critères suivants sont présents depuis au moins 24 heures : fièvre ≤ 38,3 °C, FR < 25/mn, PA systolique > 90 mmHg, SaO₂ > 92 %, FC < 100/mn, prise orale possible ;

- Transfusion ou échange transfusionnel si :
 - Présence d'un signe de gravité ;
 - Patient en programme transfusionnel au long cours ;
 - Anémie avec Hb < 6 g/dl mal tolérée ;
 - Absence de toute amélioration après 72 heures ;
 - Femme enceinte ou en post-partum immédiat ;
 - Période postopératoire ;
 - Présence d'un sepsis grave.

Modalités de la transfusion ou de l'échange transfusionnel aux Urgences :

- Contact avec le centre de référence où est suivi le patient +++ ;
- Se mettre en contact avec l'Établissement français du sang afin d'accéder au dossier transfusionnel et antécédents du patient : présence d'antécédents d'hémolyse post-transfusionnelle/ allo-immunisation ou groupe rare ;
- Sang phénotypé (phénotype étendu > Rh, Kell si possible), compatibilisé ;
- Transfusion simple si Hb < 7 g/dl ;
- Exsanguino-transfusion partielle dans les autres cas ;
- Sans jamais trop augmenter le taux d'hémoglobine (fonction du chiffre de référence du patient, sans dépasser 11g/dl d'Hb) ;
- Il est nécessaire de répéter les échanges transfusionnels en l'absence d'amélioration ou en cas de persistance de signes de gravité ou de majoration des besoins en oxygénothérapie.

■ Traitements spécifiques

- Contact avec le centre de référence où est suivi le patient +++ ;
- HTA : introduction d'antihypertenseurs à discuter ;
- Infarctus du myocarde, syndrome de menace ou angor instable :
 - échange transfusionnel en urgence ;
 - réalisation d'une coronarographie en urgence est préférable à la thrombolyse (risque accru d'hémorragie cérébrale).

► Situation d'urgence 3 : Infections

Tout état infectieux prédispose les patients aux complications vaso-occlusives.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Fièvre ;
- Infection focale.

▪ Évaluer la gravité

- qSOFA [[Score : qSOFA \(quick SOFA\)](#)]
Fréquence respiratoire > 22/min ou < 10/min (quick SOFA)
- Choc septique ;
- Signes d'altération de l'hémodynamique.

▪ Explorations en urgence

- NFS- Plaquettes, réticulocytes ;
- Ionogramme sanguin, fonction rénale, bilan hépatique ;
- CRP ou PCT (procalcitonine) ;
- Lactates si signes de gravité ;
- Bilan de coagulation ;
- Groupe sanguin RAI ;
- Bandelette urinaire (nitrites) ;
- Selon le contexte : prélèvements infectieux
Hémocultures (au moins 2 séries), antigénuries *Legionella* et pneumocoque, examen cyto bactériologique des crachats si expectoration (garder pour la recherche de germes à croissance lente), prélèvement nasal pour recherche de virus respiratoires en période d'épidémie (grippe, virus respiratoire syncytial, voire PCR multiplex, SARS-CoV-2/Covid-19...);
- Radiographie thoracique (pneumopathie franche lobaire, pleurésie) ;
- Scanner thoracique (injecté au moindre doute d'embolie pulmonaire, et coupes fines sans injection) ;
- Au besoin, TDM thoraco-abdomino-pelvien à la recherche de foyers infectieux profonds.

2. Mesures thérapeutiques immédiates

▪ **Monitoring**

- Intensité de la douleur (EVA 0-10) ;
- Fréquence cardiaque, PA, Fréquence respiratoire, température, SPO₂ ;
- Conscience.

▪ **Mesures symptomatiques**

- Oxygénothérapie nasale ;
- Voie veineuse, hydratation ;
- Isolement respiratoire en période d'épidémie si doute sur grippe, coronavirus, virus respiratoire syncytial.

▪ **Traitements spécifiques**

- Antibiothérapie par voie veineuse à valider selon l'âge du patient avec les infectiologues et/ou experts référents de chaque centre. Antibiothérapie parentérale urgente de large spectre (céphalosporine de 3^e génération) si suspicion d'infection, associée à un macrolide si infection grave, et à adapter ;
- Un choc septique impose en urgence un traitement antibiotique par voie parentérale ayant une efficacité antipneumococcique (céphalosporines de 3^e génération : céfotaxime ou ceftriaxone) et aminosides ;
- L'adaptation pédiatrique en termes de molécule et de posologie doit être validée systématiquement ;
- Antiviral (oseltamivir), si suspicion de grippe ; arrêt si grippe non confirmée ;
- Appliquer le protocole thérapeutique de la Covid-19 en vigueur ; contactez le centre de référence : l'usage des corticoïdes nécessite un support transfusionnel (en fonction du chiffre d'Hb soit transfusion, soit échange transfusionnel).

► Situation d'urgence 4 : Accidents vasculaires cérébraux (AVC)

À l'âge adulte les hémorragies cérébrales par rupture d'anévrisme ou par saignement des néovaisseaux dans le cadre d'un syndrome de Moyamoya ainsi que les AVC distaux sans anomalie des gros vaisseaux sont les plus fréquents.

1. Mesures diagnostiques en urgence

▪ Éléments cliniques du diagnostic

- Pas de particularité.

▪ Évaluer la gravité

- État de conscience ;
- Déficit neurologique (score NIHSS) ;
- Pression artérielle, fréquence cardiaque, fréquence respiratoire ;
- Température ;
- Glycémie.

▪ Explorations en urgence

- Bilan en urgence : NFS, réticulocytes, ionogramme, LDH, Bilirubine, bilan hépatique, CRP, coagulation, RAI ;
- Echo-doppler transcrânien chez l'enfant ; en pratique, pas simple à réaliser dans un service d'urgences : l'angio-TDM ou l'angio-IRM sont plus simples et plus précis ;
- Fond d'œil si hypertension intracrânienne ;
- Ponction lombaire (si normalité de l'imagerie cérébrale) : élimine une étiologie infectieuse (méningite ou encéphalite), prise de pression du LCR.

- **Commander 4 concentrés de globules rouges (CGR) en ferme et 2 CGR en réserve pour anticiper ;**
- **Alerter le neurologue de garde et le référent drépanocytose de garde.**

2. Mesures thérapeutiques immédiates

- **Mesures générales** : la prise en charge en urgence de l'AVC ischémique et hémorragique du patient drépanocytaire est la même que le patient non drépanocytaire :
 - Pour l'AVC ischémique, la thrombolyse et la thrombectomie peuvent être discutées par le neurologue si les délais et l'imagerie sont compatibles avec les recommandations actuelles (< 9 heures pour la thrombolyse et < 24 heures pour la thrombectomie)

[\[Recommandations AHA 2019 chez le patient drépanocytaire : « Guidelines for the Early Management of Patients With Acute Ischemic Stroke », Powers WJ, Stroke 2019\]](#);

- Pour l'AVC hémorragique : antagonisation si traitement anticoagulant, contrôle de la pression artérielle (< 140/90 mmHg), et artériographie diagnostique ;
- Transfert en unité des soins intensif de neuro-vasculaire (USINV) après accord du neurologue.

► Mesures spécifiques : échanges transfusionnels en urgence

■ Monitoring

- Conscience : Glasgow Coma Scale/ score NIHSS ;
- Fréquence cardiaque, PA, fréquence respiratoire, SpO₂ ;
- Température ;
- Diurèse, hydratation ;
- Glycémie ;
- Surveillance scopique ;
- Même sans signe de gravité : tout AVC doit aller en transfert en unité des soins intensif de neuro-vasculaire (USINV).

■ Mesures symptomatiques

- Voie veineuse périphérique et remplissage (pas de glucosé) si hypotension ; maintien tensionnel ;
- Oxygénothérapie ;
- Anticonvulsivants si épilepsie ;
- Antipyrétique si t > 37,5 °C ;
- Insuline si glycémie > 1,4 g/l ;
- Prévention du risque thromboembolique ;
- Avis neurochirurgical et neuroradiologie interventionnelle en cas d'hémorragie cérébrale.

■ Traitements spécifiques

Échange transfusionnel en urgences et selon l'Hb ;
Pour diminuer le % d'Hb S < 30 %, il faudra prévoir un échange de 6 à 8 culots globulaires selon la taille et le poids de l'adulte ;

Habituellement un dosage d'Hb A et S n'est pas possible en urgence ;
Il faut donc partir sur ce schéma et faire un dosage des fractions avant et après l'échange, dont on aura le résultat ultérieurement.

Orientation

► Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences

■ Où transporter ?

- La régulation préhospitalière (SAMU, centre 15) est parfois nécessaire et permet d'orienter la destination hospitalière selon la gravité et/ou la pathologie décompensée (unité de soins continus, de réanimation, soins intensifs de cardiologie, de neurologie, de pneumologie, service d'urgence...), pour une prise en charge optimale sans transfert secondaire (fièvre non contrôlée, choc, troubles hydroélectrolytiques sévères...) ;
- Au centre de référence maladies rares ou centre de compétence par admission directe ou indirecte via les urgences du centre ;
- Pour les urgences potentiellement vitales, l'orientation vers le centre hospitalier de proximité est possible, lorsque celui-ci dispose d'un service de réanimation et des compétences et plateaux techniques adéquats ;
- Contacter un médecin expert senior du centre de compétence régional, qui a la connaissance de ces structures, peut aider à la régulation.

■ Comment transporter ?

- Pas de particularités, hormis la nécessité d'un transport rapide pour la prise en charge de la douleur et/ou d'une complication viscérale aiguë ;
- En ambulance non médicalisée ou un vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- La décision du choix du transport (terrestre ou hélicoptère) revient au régulateur selon le lieu où se situe le patient (accessibilité, distance par rapport aux différents centres hospitaliers) et selon la gravité du patient.

■ Quand transporter ?

- Immédiatement si urgence vitale ou fonctionnelle.

► Orientation au décours des urgences hospitalières

■ Où transporter ?

- En accord avec l'avis du centre de référence ou de compétence, service de médecine ou de chirurgie selon l'atteinte, USC ou réanimation selon la gravité.

■ Comment transporter ?

- En ambulance non médicalisée ou vecteur médicalisé (SMUR) selon la gravité ;
- Au sein de la structure hospitalière : transfert simple, paramédicalisé ou médicalisé.

▪ Quand transporter ?

- Une fois la situation clinique stabilisée ;
- Le patient ne doit pas quitter une structure d'urgence sans un avis au moins téléphonique auprès d'un médecin senior expert de cette maladie.

Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Corticoïdes : les corticoïdes ne doivent pas être utilisés sans précaution, car ils peuvent déclencher des crises vaso-occlusives (CVO) sévères. Si leur indication est formelle, il faut réaliser au préalable un échange transfusionnel ;
- AINS : respecter les contre-indications habituelles. Ils sont notamment contre-indiqués en cas de suspicion d'infection, d'atteinte rénale ou de grossesse ;
- Aspirine à forte dose (risque d'acidose) ;
- Benzodiazépines : elles risquent de provoquer une dépression respiratoire et une désaturation nocturne, surtout si associées au palier III ;
- Diurétiques : ils augmentent la viscosité et provoquent une déshydratation aggravant la crise ; cependant, si ce traitement est nécessaire, il faudra prendre l'avis du médecin référent ; L'emploi en urgence de diurétiques à fortes doses doit être discuté avec le centre de référence afin de programmer un échange transfusionnel ;
- Morphiniques : proscrits à domicile (sauf avis du centre de référence), risque de dépendance/acoutumance ;
- IVG médicamenteuse : RU 486 (risque de TVP, préférer l'aspiration).

Précautions anesthésiques

Gestion optimale de toute anesthésie générale : hydratation, antalgiques, réchauffement (bloc, chirurgie et salle de réveil...), parfois transfusion ou échange transfusionnel pour prévenir la survenue d'un STA.

Pour en savoir plus : [Orphananesthesia](#)

Mesures préventives

Une bonne hygiène de vie et des réflexes simples aident à prévenir la survenue des crises et de leurs complications :

- Être vigilant aux variations climatiques (baisses de température, fortes chaleurs, lieux climatisés) ;
- Éviter tout choc thermique qui pourrait entraîner une CVO (douche chaude après avoir été exposé au froid) ; rester à l'abri des fortes chaleurs (augmentation de la viscosité sanguine liée à la déshydratation) ;
- Boire fréquemment de l'eau : au moins 2 l/j ; la déshydratation est un facteur favorisant et aggravant les CVO ;
- Être vigilant par rapport au temps de sommeil ;
- Éviter les rhumes, et plus généralement les infections respiratoires ;
- Vaccination antipneumococcique (vaccin conjugué 13-valent puis ≥ 8 semaines après vaccin polysidique 23-valent) ; vaccination antigrippale et antitétanique ; autres vaccins selon chaque cas particulier... Vaccinations anti-Covid-19, antiméningocoque et anti-*Haemophilus B* pour l'adulte non vacciné dans l'enfance...
- Port de vêtements amples qui ne gênent pas la circulation sanguine, éviter les positions contraignantes (jambes croisées) ;
- Éviter les voyages en avion, la plongée sous-marine, les altitudes élevées (> 1 500 m) ;
Et souscrire une assurance annulation-rapatriement sanitaire n'excluant pas une maladie préexistante ;

Principales contre-indications aux voyages aériens prolongés

- Accélération récente de la fréquence des CVO ;
- Syndrome thoracique aigu dans les 2 mois précédents le départ ;
- Antécédent récent d'accident vasculaire cérébral ;
- Priapisme non contrôlé ;
- Association de plusieurs complications chroniques : ostéonécrose aseptique récente, insuffisance rénale, rétinopathie, ulcère cutané actif ;
- HTAP non traitée ;
- Majoration récente d'une anémie avec signes de mauvaise tolérance ;
- Grossesse.

- Prophylaxie antipaludéenne lors des voyages en zones d'endémie ;
- Discuter une cholécystectomie par coelioscopie « à froid » avant la survenue des complications infectieuses d'une lithiase vésiculaire ;
- Contention, surélévation des jambes en positions assise et couchée, chaussage adapté si ulcères ;
- Alimentation variée et équilibrée riche en :
 - Fruits (orange, citron...) pour la vitamine C ;
 - Produits laitiers pour la vitamine A ;
 - Œufs, avocats, fruits secs (notamment noisettes et amandes), huiles végétales pour la vitamine E ;
 - Œufs, foie, pain complet, huîtres en raison de leurs fortes teneurs en zinc.

- Pour l'insertion professionnelle, choisir une formation et une profession en adéquation avec la sévérité de la maladie (efforts physiques, conditions de travail, stress...) ; Informer la médecine du travail de la situation médicale ;
- Information et éducation thérapeutique du patient (ETP) et de ses proches aidants pour consulter dès les 1^{ers} symptômes et débiter le traitement à la maison.

Mesures complémentaires en hospitalisation

- Favoriser la présence des proches aidants au cours de l'admission en urgence et de l'hospitalisation à cause du vécu parfois difficile de la pathologie ;
- Écouter les proches aidants et le patient qui connaissent très bien la maladie et ses particularités ;
- Préparer le parcours du patient en amont des hospitalisations (lieu de prise en charge, contacts spécialiste, service, infirmière coordinatrice, transport vers l'hôpital, proche aidant identifié) ;
- Proposer le passage de paramédicaux (psychologue, assistante sociale...) si le cas du patient le nécessite ;
- Préserver, dans la mesure du possible, le patient du stress pendant l'hospitalisation (chambre calme...) et d'une exposition à d'autres malades porteurs d'une pathologie infectieuse (grippe, méningite...).

Les associations de patients sont utiles pour aider le patient et ses proches aidants à ne pas s'isoler en proposant une écoute et un soutien moral. Elles permettent de créer des liens entre les patients qui peuvent échanger leurs expériences. Elles peuvent améliorer le parcours de santé du patient : informations sur la pathologie, accès au réseau de soins (centre de compétence, centre de référence, filière de santé maladies rares) et aux services sociaux notamment pour le retour au domicile.

Proposer au décours de l'hospitalisation : un soutien psychologique et une éducation thérapeutique du patient et de son proche aidant (ETP).

Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible, en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du patient drépanocytaire, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le Centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine ([cf. numéros](#)).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

► Risque de transmission de la maladie

La drépanocytose ne peut se transmettre par le don d'organes. En revanche, pas de don de moelle osseuse d'un donneur drépanocytaire.

► Risque particulier lié à la maladie ou au traitement

Cette pathologie est à l'origine d'évènements vaso-occlusifs [crises vaso-occlusives (CVO)] intermittents, générant des ischémies répétées et douloureuses incluant les organes suivants : os, foie, rate, cerveau, poumons, reins œil et d'une anémie hémolytique chronique.

Le risque est l'atteinte chronique d'organes, non visible ; l'âge des patients ne garantit pas le bon état de leurs organes, en raison de l'hémolyse chronique et de l'atteinte endothéliale. Les atteintes fréquentes sont la néphropathie, l'atteinte pulmonaire et hépatique.

► Don d'organes

À discuter en fonction de l'évaluation rigoureuse clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis.

La décision de greffe repose sur l'estimation par l'équipe du risque encouru par le receveur par rapport au bénéfice attendu de la greffe (bénéfices / risques).

Au niveau abdominal :

- Le foie peut être prélevable, en l'absence d'atteinte hépatique drépanocytaire, de surcharge en fer (hémochromatose induite par les transfusions) ou de lithiase des voies biliaires compliquée. Cependant, des cas de cirrhoses post-hépatite virale, autoimmune ou post-hémochromatose avec hypertension portale ont été décrits. Une biopsie hépatique au décours du prélèvement hépatique semble indiquée.

- L'intestin grêle et le pancréas sont prélevables, en l'absence d'ischémie patente décelée. L'ischémie mésentérique est exceptionnelle, mais des cas de pancréatites ont été décrits.

- Les reins doivent être minutieusement évalués avant proposition.

La néphropathie drépanocytaire altère la fonction rénale des patients drépanocytaires dans près de 80 % après 60 ans. Elle se caractérise par une micro-albuminurie initialement, puis par une protéinurie secondaire. L'hyper filtration glomérulaire initiale est souvent contemporaine de l'anémie. Toute hématurie macroscopique doit faire rechercher une nécrose papillaire étendue ou un carcinome médullaire rénal, contre indiquant toute transplantation. La littérature comprend actuellement quelques rares cas cliniques de transplantations rénales à partir de patients drépanocytaires. La réalisation d'une biopsie rénale destinée à évaluer l'architecture anatomique rénale semble un préalable indispensable. Une infection urinaire doit être systématiquement recherchée.

Au niveau thoracique :

- Le patient atteint de drépanocytose peut présenter une cardiomyopathie diastolique pouvant passer inaperçue sur un plan clinique, dont l'hypertension artérielle, l'anémie chronique et l'hyperdébit sont les principales étiologies. Mais, cette pathologie peut également entraîner une dysfonction, voire une défaillance systolique VG secondairement. Une ischémie myocardique ou un infarctus, en rapport avec un trouble de la micro circulation coronarienne ont également été décrits.

En cas d'hypertension pulmonaire sévère, un retentissement sur les cavités cardiaques droites est à redouter, de même que l'ouverture d'un foramen ovale perméable (FOP) à la

faveur d'une poussée hypertensive pulmonaire, parfois génératrice d'embolies cérébrales paradoxales à l'origine du décès.

Le risque d'endocardite est majoré dans cette population (infection sur cathéter, thromboses, septicémies...). L'évaluation du rapport bénéfice/risque doit donc être précautionneuse et repose en particulier sur un bilan échographique trans-thoracique, voire trans-œsophagien en cas de doute sur l'existence d'un FOP.

- Les poumons ne sont pas prélevables en cas d'antécédents de STA, voire d'existence d'une hypertension artérielle pulmonaire multifactorielle, de phénomènes thromboemboliques connus. La susceptibilité du patient drépanocytaire aux pneumopathies bactériennes sont autant d'éléments péjoratifs de la qualité potentielle d'un greffon.

► Don de tissus

Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de tissus demeurent possibles dans certains cas bien définis.

- L'existence d'une atteinte rétinienne essentiellement par atteinte vasculaire périphérique, ne semble pas contre-indiquer le prélèvement cornéen à titre systématique.

Attention, les traitements chélateurs du fer (déféroxamine ou déférasirox), administrés au long cours, peuvent générer dans de rares cas, une pathologie rétinienne ou maculaire de surcharge, mais également une opacification du cristallin (cataracte) ou de la cornée.

- La présence d'arthrites septiques (mono ou polyarthrites), ostéomyélites, infections sur prothèses à différencier des crises vaso-occlusives articulaires et ostéonécroses notamment épiphysaires semble contre indiquer le prélèvement osseux. De manière générale, tous les os de l'organisme peuvent être touchés.

- Les vaisseaux peuvent être le siège de phénomènes thrombotiques couplés à des altérations endothéliales et des vasculopathies sténosantes et ne doivent pas être prélevés.

- Le prélèvement de peau ne semble pas contre-indiqué.

Numéros en cas d'urgence

Centre de référence
Syndromes Drépanocytaires Majeurs, Thalassémies
et autres Pathologies Rares du Globule Rouge et de l'Erythroïèse
Centre de référence - Site coordonnateur

Professeur Frédéric Galacteros
51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny
94000 Créteil

Tél. : 01 49 81 24 43

Centre de référence adulte et enfant de Guadeloupe
Centre de référence - Site coordonnateur Antilles-Guyane

Dr Maryse Etienne-Julan
CHU de la Guadeloupe - Route de Chauvel - BP 465 - 97110 Pointe-à-Pitre
Tél. : 05 90 93 46 70

Médecin du centre de référence d'astreinte territoriale pour l'archipel Guadeloupe 24h/24
Tél. : 05 90 89 10 10

Tél. urgent : 24h/24
Médecin d'astreinte la nuit et le week-end
Contactez le service de Médecine interne de votre arrondissement ou région

Autres centres de référence ou de compétence
2 centres de référence, 13 sites constitutifs, 46 centres de compétence

www.orpha.net

Filière de santé maladies rares : [MCGRE](#)
Filière de santé des maladies constitutionnelles rares du globule rouge et de l'érythroïèse



Uniquement pour le don d'organes et de tissus

Services de régulation et d'appui en région (SRA) de l'ABM : numéros des quatre territoires de régulation (24h/24)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

Ressources documentaires

- [Recommandations françaises de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte : actualisation 2015 - Société nationale française de médecine interne \(SNFMI\) Vol 36 - Numéro 5 Supplément 1 - mai 2015.](#)
- [PNDS 2010 : actualisation en cours](#)
- [Pablo Bartolucci , Anoosha Habibi , Mehdi Khellaf , Françoise Roudot-Thoraval , Giovanna Melica , Anne-Sophie Lascaux , Stéphane Moutereau , Sylvain Loric , Oriane Wagner-Ballon, Jugurtha Berkenou, Aline Santin , MarcMichel , Bertrand Renaud , Yves Lévy, Frédéric Galactéros , Bertrand Godeau - Score Predicting Acute Chest Syndrome During Vaso-occlusive Crises in Adult Sickle-cell Disease Patients. EBioMedicine. 2016 Aug; 10: 305-311.](#)
- [N. Dzierzynskia, K. Stankovic Stojanovic, S. Georgin-Lavialle, F. Lionnet Enjeux et difficultés de la relation entre soignants et patients drépanocytaires au cours de la crise douloureuse aiguë - Issues and difficulties in the relationship between patients and caregivers in painful sickle cell vaso-occlusive crisis. Rev Med Interne. 2016 Feb;37\(2\):111-6.](#)
- [Eugénia Gomes, Katia Castetbon, Véronique Goulet : Mortalité liée à la drépanocytose en France : âge de décès et causes associées \(1979-2010\) // Sickle-cell related mortality in France: age and causes of death.](#)
- [Christopher W. Seymour, MD, MSc1,2; Vincent X. Liu, MD, MSc3; Theodore J. Iwashyna, MD, PhD4,5,6; et al - Assessment of Clinical Criteria for Sepsis for the Third International Consensus Definitions for Sepsis and Septic Shock \(Sepsis-3\). JAMA. 2016;315\(8\):762-774. doi:10.1001/jama.2016.0288](#)
- [Assessment of Clinical Criteria for Sepsis For the Third International Consensus Definitions for Sepsis and Septic Shock \(Sepsis-3\). Christopher W. Seymour, MD, MSc1,2; Vincent X. Liu, MD, MSc3; Theodore J. Iwashyna, MD, PhD4,5,6; et al JAMA. 2016;315\(8\):762-774. doi:10.1001/jama.2016.0288](#)

Ces recommandations ont été élaborées par :

- Professeur Anoosha Habibi

Centre national de référence Syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies rares du globule rouge et de l'érythroïde
Unité des Maladies génétiques du globule rouge
Hôpital Henri-Mondor - 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny - 94000 Créteil - APHP

- Docteur Emmanuelle Bernit

Centre de référence adulte et enfant Syndromes drépanocytaires majeurs, thalassémies et autres pathologies rares du globule rouge et de l'érythroïde de Guadeloupe
Site coordonnateur Antilles-Guyane
CHU de la Guadeloupe - Route de Chauvel - BP 465 - 97110 Pointe-à-Pitre

- Professeur Mehdi Khellaf

Service d'accueil des urgences
Hôpital Henri-Mondor - 51, avenue du Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny - 94000 Créteil - APHP

En collaboration avec :

- La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

Docteur Gilles Bagou : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon
- hôpital Edouard-Herriot – 69437 Lyon Cedex 03

Docteur Antony Chauvin : commission des référentiels de la SFMU (CREF)

Chef de service adjoint - service d'Accueil des Urgences/SMUR - CHU Lariboisière - université de Paris

Docteur Cédric Gil-Jardiné : médecin urgentiste, MD, PhD – Pôle Urgences adultes SAMU-SMUR, CHU Bordeaux - Population Health – Inserm U1219 – université de Bordeaux Équipe IETO

Docteur Pauline Renou : Stroke Unit, Bordeaux University Hospital, Bordeaux

Docteur Christophe Leroy : médecin urgentiste - service de Gestion des crises sanitaires - département Qualité gestion des risques - assistance publique-hôpitaux de Paris

- L'Agence de biomédecine (ABM)

Professeur François Kerbaul, Docteur Francine Meckert, direction opérationnelle du prélèvement et de la greffe de l'ABM

- L'association de patients

Fédération SOS Globi, fédération des malades drépanocytaires et thalassémiques
president.fmdtsosglobi@gmail.com

Date de réalisation : le 09/12/2021

« Toute représentation ou reproduction intégrale ou partielle faite sans le consentement de l'auteur ou de ses ayants droit ou ayant cause est illicite. Il en est de même pour la traduction, l'adaptation ou la transformation, l'arrangement ou la reproduction par un art ou un procédé quelconque », selon le code de la propriété intellectuelle, article L-122-4