



Drépanocytose : quels sont les traitements spécifiques ?

➤ Les traitements de la douleur

Il existe différentes classes de médicaments pour lutter contre la douleur : certains seront utilisables au domicile, d'autres nécessitent une hospitalisation.

Paracétamol (Doliprane[®], Efferalgan[®]) : peut être utilisé facilement au domicile, dès l'apparition de la douleur, à la dose prescrite par votre médecin et renouvelable toute les 6h. Il soulage les douleurs faibles à modérées.

Ibuprofène (Advil[®]) : peut aussi être utilisé au domicile, en association au paracétamol si celui-ci est insuffisant, à la dose prescrite par votre médecin et renouvelable toute les 6h.

Il appartient à la classe des anti-inflammatoires non stéroïdiens et ne doit pas être utilisé en cas de douleur abdominale, de déshydratation (diarrhée, vomissements), et de varicelle.

Codéine : Elle est utile en cas de douleur modérée insuffisamment contrôlée par le paracétamol et l'ibuprofène. La forme utilisable chez le petit enfant est le Codenfan[®] (sirop). Il peut être donné à la maison.

Attention, pour les plus grands (> 30kg) tous les produits disponibles associent paracétamol et codéine (Efferalgan codéiné[®], Codoliprane[®]). Il faudra être très vigilant à ne pas donner le médicament moins de 4 heures après une prise de paracétamol isolée.

Spasfon[®] : Il est utilisé pour les douleurs abdominales.

Morphine et dérivés : Il s'agit d'antalgiques très puissants qu'il est tout à fait légitime d'utiliser en cas de crise intense. Ils seront utilisés uniquement en milieu hospitalier (bien qu'ils soient disponibles en ville) car leur utilisation implique qu'il s'agit d'une crise grave nécessitant une surveillance hospitalière.

Le risque est de masquer la douleur et de ne pas traiter une complication associée.

Il pourrait y avoir une certaine accoutumance en les utilisant plus librement, en ville

Meopa[®] : c'est un mélange de deux gaz (oxygène et protoxyde d'azote) qui est fait respirer à l'enfant grâce un masque recouvrant le nez et la bouche. Il a un effet euphorisant et antalgique très rapide. La conscience est altérée mais l'enfant garde contact avec son entourage avec lequel il peut dialoguer. Son effet est très rapide (au bout de 3 minutes de respiration) et disparaît aussi rapidement à l'arrêt. Cela peut être une aide précieuse pour soulager un enfant en urgence voire pour le perfuser et mettre en route la suite du traitement. Il n'est utilisé qu'à l'hôpital.

➤ **Mon enfant devra t-il être transfusé et dans quelles circonstances?**

La transfusion peut être utile. Elle n'est pas systématique.

Elle consiste à apporter des globules rouges d'un donneur compatible ne contenant pas d'hémoglobine S. Elle a pour but d'augmenter la capacité de transport en oxygène du sang et de diminuer le nombre de drépanocytes. Elle permet une meilleure perfusion des tissus.

En France le don du sang est anonyme et gratuit. Un parent ne peut donc pas donner directement son sang à son enfant.

Les caractéristiques des globules rouges dépendent de nos signes ethniques et l'EFS (établissement français du sang) manque de donneurs d'origine Afro-antillaise. Nous vous encourageons donc à venir donner votre sang à l'EFS même si votre sang ne sera pas directement utilisé pour votre enfant.

Les globules rouges transfusés à votre enfant seront choisis pour être le plus proche possible des siens (compatibilité érythrocytaire) parmi les dons.

Deux modalités transfusionnelles peuvent être distinguées :

- Soit le geste est ponctuel (transfusion simple : apport de globules rouges non malades ou échange transfusionnel : apport de globules rouges non malades et saignée associée) et a but ou traiter une complication aiguë (anémie aiguë dans le cadre d'une séquestration splénique aiguë, anémie aiguë dans un contexte d'infection, crise douloureuse non soulagée par le traitement contre la douleur) ou de préparer à une anesthésie générale.
- Soit il s'agit d'un programme transfusionnel chronique : l'échange transfusionnel est effectué systématiquement à un rythme régulier (souvent une fois par mois) pour abaisser le taux d'hémoglobine S en permanence < 30%. Le but est alors de prévenir de futures complications comme la vasculopathie cérébrale par exemple.



Les échanges sont de préférence réalisés grâce à une machine disponible dans le service qui permet une circulation extra corporelle du sang afin de le débarrasser des globules rouges malades et d'injecter des globules rouges sains. Cette technique a de nombreux avantages : elle permet une grande rapidité du geste qui dure en moyenne une heure et est réalisé en hôpital de jour. L'enfant (ou l'adulte peut ensuite rentrer chez lui). En débarrassant l'organisme des globules rouges malades, elle évite la surcharge en fer qui est une complication grave et habituelle des transfusions.

➤ A quoi sert l'hydréa® ?

L'hydréa® (hydroxyurée) est un médicament donné oralement et utilisé dans les formes sévères de drépanocytose. Il agit en stimulant la synthèse de l'hémoglobine F (hémoglobine foetale) dont la présence a pour effet de diminuer la polymérisation de l'HbS dans le globule rouge. Ceci entraîne une diminution de l'hémolyse et une amélioration de l'anémie. Par voie de conséquence, le traitement diminue les crises vaso occlusives et les besoins transfusionnels.

➤ Quelle est la place de la greffe de moelle osseuse ?

Il s'agit d'un traitement lourd réservé aux formes sévères (patients à haut risque d'accident vasculaire cérébral par exemple). Il faudra mesurer les risques de la drépanocytose et ceux de la greffe.

C'est le seul traitement actuellement disponible qui permet de guérir définitivement la maladie. La moelle osseuse est l'organe qui produit en permanence les globules rouges. La transplantation de moelle osseuse consiste d'abord à détruire la moelle osseuse du sujet drépanocytaire (par de la chimiothérapie) puis à remplacer celle-ci par une moelle saine prélevée chez un donneur HLA compatible.

Actuellement, la greffe n'est envisageable que s'il existe un frère ou une sœur SS ou AS et HLA compatible. Pour chaque frère ou sœur la chance d'être HLA compatible est de 1 sur 4.

L'enfant doit bénéficier de la pose d'un cathéter central, qui permet de lui administrer ses traitements et d'effectuer les différents bilans sanguins. Il est hospitalisé dans le service d'Hémo-Pédiatrie en chambre stérile pour recevoir son « conditionnement » c'est à dire la chimiothérapie qui détruit la moelle osseuse, puis sa greffe. Il reste hospitalisé deux mois environ dans des conditions d'hygiène très strictes car le risque d'infection est important. La sortie sera décidée en fonction de l'évolution. Il faut encore plusieurs mois pour retrouver des conditions de vie « normales » et retourner à l'école.

A quel rythme et comment mon enfant sera t'il surveillé ?

✓ La surveillance médicale programmée :

La surveillance médicale de l'enfant drépanocytaire doit être très régulière par un pédiatre spécialisé en hématologie, au sein d'un centre de référence ou de compétence « des maladies du globule rouge », comme le nôtre ;

L'enfant sera vu en consultation ,au minimum tous les 3 mois les deux premières années puis au minimum tous les 6 mois par la suite. Les consultations seront rapprochées selon les besoins. Les ordonnances seront renouvelées lors de ces consultations.

L'enfant peut être vu 24 h sur 24 en urgence en cas de fièvre, de douleur ou de tout autre signe d'alerte. Il peut être hospitalisé. Ces hospitalisations non programmées mais nécessaires ne doivent pas modifier le rythme de surveillance programmée.

✓ Le bilan annuel

Il s'agit de l'ensemble des examens réalisés un fois par an pour surveiller le retentissement de la drépanocytose sur les différents organes.

Il comprend des examens sanguins, urinaires, un examen du fond d'œil (FO) et des examens d'imagerie (échographie cardiaque, échographie abdominale, échodoppler transcrânien, radiographie pulmonaire et du bassin, parfois IRM cérébrale)



Le doppler transcrânien est un examen non douloureux qui consiste à étudier avec une sonde d'échographie la vitesse de circulation du sang dans les vaisseaux du cerveau. En cas d'accélération des vitesses, on demandera la réalisation d'une IRM cérébrale pour visualiser d'éventuels sténose à l'origine de complications neurologiques.

Dans la mesure du possible, ces examens sont regroupés sur une même journée, le plus souvent un mercredi.

Cette journée débute toujours au 4^{ème} étage. Vous referez alors le point des différents examens programmés, avec l'infirmière Elle profitera de ce moment pour disposer les patchs d'Emla[®], si nécessaire, pour le bilan sanguin.

Lors de ce bilan annuel un recueil d'urines sur 24 heures est à réaliser chez les enfants de plus de trois ans. Pour cela, un bocal de recueil vous sera confié. Pour le réaliser dans les meilleures conditions, il faut, au réveil, que l'enfant urine aux toilettes, que vous notiez alors l'heure sur le bocal. Les urines seront ensuite recueillies jusqu'au lendemain matin à la même heure.