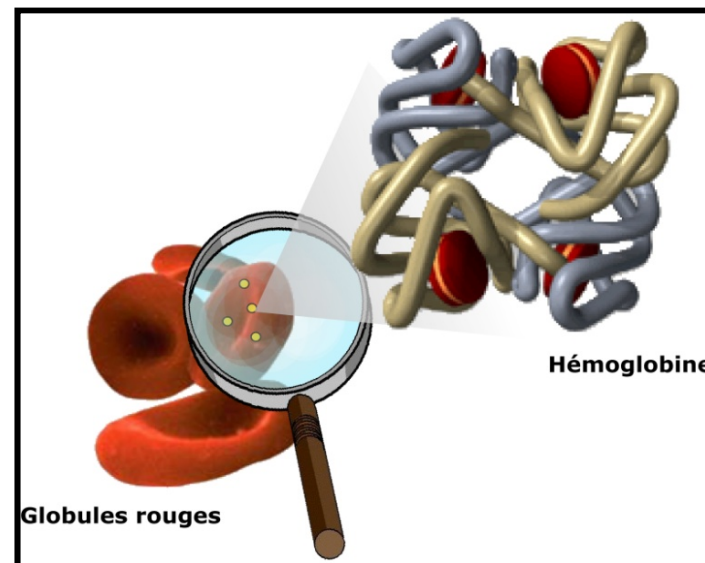




centre de référence
maladies rares



Anémie aigue et séquestration splénique aiguë

Pr. Corinne Pondarré
Centre pédiatrique de référence de la drépanocytose
Centre Hospitalier Intercommunal de Créteil (CHIC)
Université Paris Est-Créteil

Conduite à tenir devant une anémie aiguë chez l'enfant avec drépanocytose

Diagnostic

Clinique : aggravation pâleur, ictère conjonctival, essoufflement
difficultés à téter, somnolence, troubles de conscience, troubles hémodynamiques

Admission prioritaire et évaluation rapide :

- CVO associée?
- recherche de splénomégalie taille de la rate/taille habituelle, **Hépatomégalie**
- recherche signes d'hémolyse ictère, **BU +++++**
- Sd infectieux associé et tolérance hémodynamique fièvre, FC, TA, TRC, SpO2, conscience, signes de choc
- rechercher **SYSTEMATIQUEMENT** une transfusion récente (dans les 5-21 jours précédents)
- rechercher intensification par Hydroxycarbamide

Biologique : -NFP + réticulocytes : Définition anémie aiguë =taux d'Hb < 2g/dL par rapport au taux de base **OU** taux d'Hb \leq 6g/dL
-RAI (+ vérification groupe sanguin et phénotype étendu disponibles + ATCD transfusionnels, lieux antérieurs de transfusion)
- Recherche d'hémoglobinurie (Sang à la Bandelette urinaire, mais pas de Globules Rouges à l'ECBU) **si transfusion récente**
-si la tolérance le permet, ou juste avant la transfusion: Ionogramme sanguin, Créatinine, transaminases, Bilirubine, LDH, CRP
+ électrophorèse de l'Hb (**OBLIGATOIRE** si transfusion récente)

Causes

Séquestration splénique aiguë

Primo-infection
Parvovirus B19

Accident hémolytique
post transfusionnel

Anémie aiguë dans
le cadre d'une
CVO grave (cf
prise en charge
CVO)

**Toxicité
Hydroxycarbamide**
A évoquer d'autant que le
VGM est élevé, et que
neutropénie associée.

Toxicité favorisée par
carence en fer associée
(arrêt traitement jusqu'à
récupération
hématologique)

Traitement initial

Si hémodynamique instable ou état de choc

- * Scope et oxygénothérapie
- * Remplissage par du sérum physiologique 20mL/kg en 20mn à renouveler si besoin

*Appel service de transfusion, pour sang O
négatif, commander 10ml à 15 ml/kg

Si hémodynamique stable, scope et attendre bilan

Prise en charge de l'anémie aiguë

Séquestration splénique

Infection ParvoB19

Accident hémolytique post transfusionnel

Cf procédure à part

Clinique

Splénomégalie (+ 2 cm/volume de base)

* aspécifique, peut ressembler à une CVO/STA +- fébrile, +- sévère
 •+ Splénomégalie associée possible (infection peut déclencher une SSA)

• **Transfusion récente** (5-21 jours)
 •+- Tableau de CVO/STA
 •+- tableau fébrile
 •+- tableau anémique
 •+- Urines porto (BU+ mais pas GR à ECBU)

Biologie

• Anémie aiguë avec Hb < 2g/dL / Hb de base, ou Hb ≤ 6g/dL
 • Parfois thrombopénie

• Réticulocytes élevés > 100 G/l

• Réticulocytes abaissés < 100 G/l chez SS ou < 50 G/L chez SC (ou si hydroxycarbamide)
 - Parfois leucopénie, ou thrombopénie

• Taux LDH élevé, +- taux bilirubine élevé
 •+- réticulocytes élevés (réticulopénie possible)
 •+- BU positive (sang)
 • **électrophorese Hb+++ obligatoire** (pas HbA ou taux HbA plus faible que celui attendu)
 • RAI positifs (70% cas) ou NON (30%)
 • **Prévenir EFS** et envoyer RAI + élution et test de Coombs direct systématiques

Traitement

TRANSFUSION RAPIDE

• Transfusion sanguine de 10-15 ml/kg

Après la transfusion

• Palper la rate: la splénomégalie doit progressivement régresser
 • -NFP + réticulocytes à 24- 48h

-PCR et/ou Sérologie Parvovirus
 -NFP + réticulocytes à 48h / jusqu'à réaugmentation des réticulocytes (signe la reprise hématopoïétique)

EVITER transfusion

• Hospitalisation + scope+ / appel référent drépano
 • **Appel systématique de l'EFS pour prise en charge conjointe**
 • Ne pas transfuser si bonne tolérance hémodynamique et cérébrale (évaluer les risques de la maladie)
 • Faire enquête immunologique EFS (cf plus haut)
 • Si urgence à transfuser associer Solumedrol: 1 à 2 mg/kg/j pendant 48-72h et surveillance cinétique Electrophorèse + NFP+ Réticulocytes+ Ionogramme sanguin+ LDH /j

Pédiatre référent + médecin EFS





Hémoglobininurie