

Syndromes Thoraciques Aigus
au CHC
janvier 2010-juillet 2015 :
étude descriptive

Capacité de médecine tropicale 2015-2016

La Drépanocytose

- Maladie génétique de l'hémoglobine
- Plusieurs génotypes / phénotypes
- Des mécanismes physiopathologiques complexes



Syndrome Thoracique Aigu (STA)

- Définition précise : signes respiratoires, fièvre, douleur thoraco-abdominale, foyer de novo sur la RP
- Complication aiguë grave :
 - 1^{ère} cause de mortalité aiguë
 - 2^{ème} complication aiguë la plus fréquente
- Installation parfois insidieuse, aggravation parfois rapide
- Prise en charge selon les recommandations

(HAS 2010 et actualisation de 2015 Rev Med Int)

La drépanocytose en Guyane

- Incidence à la naissance : 1/227
- Environ 2.000 personnes
- Depuis septembre 2014 à Cayenne :
Centre Intégré de Drépanocytose (CID)



Objectifs

- Caractéristiques de la population drépanocytaire hospitalisée pour STA
- Modes de survenue des STA
- Devenir des patients



Etude descriptive rétrospective

Résultats

- 75 épisodes de STA
- 55 patients différents :
 - 16 (29%) ont présenté 2 STA
 - 2 (3,6%) ont présenté 3 STA

Résultats : caractéristiques de la population ayant présenté un STA

- **Type de drépanocytose** : - SS : 87% (62% de la population du CID)
- SC : 6% (CID 28%)
- Sbeta : 7% (CID 10%)
- **Age** : 13 mois et 37 ans, âge moyen : 18,5 ans (écart type : 9,16 ans)
57,3% entre 16 et 35 ans (36,4% de la pop du CID).
- **Sexe** : 46,6% Femme / 53,3% Homme
- **Antécédent de STA** : 28 (37,3%) étaient des récidives
- **Suivi** : patients avec suivi régulier au CID : 56%
- **Traitement de fond** : 18,7%

Ttt de fond	Nb patients STA (%)	Nb patients CID(%)
Pgrm d'échange	2 (2,7%)	25 (6,1%)
Hydroxycarbamide	12 (16%)	73 (18%)
Pas de traitement	61 (81,3%)	308 (75,9%)

Résultats : caractéristiques des épisodes de STA

- Facteurs retrouvés dans la semaine précédant l'hospitalisation :
- 56 CVO (74,7%)
- 20 infections (26, 7%)
- 1 chirurgie (1,3%), 1 EP (1,3%)
- Durée d'hospitalisation : 5 à 27 j, moy : 11,9 j (écart-type 4,18)

Age	Durée moyenne d'hospitalisation en jours (écart-type)
0-5 ans	8,7 (1,82)
6-10 ans	8,9 (2,68)
11-15 ans	11 (4,5)
16-25 ans	13,3 (4,8)
Plus de 25 ans	13,6 (4,3)

- Passages en réanimation : 6 (8%)
- Complications : 6 (8%)
- Décès : 0 (0%)

Résultats : devenir

- Récidives : - 20 (26,7%) sur les 75 épisodes
 - 18 (33%) sur les 55 patients
 - délai : 9 jours à 4 ans (moy : 13,2 mois)
 - 85% dans les 18 premiers mois

Nombre de STA (durée de l'étude et antérieurement)	1	2	3	4
Nombre de patients inclus	34	14	3	4

- Mise en place d'un traitement de fond après au moins 2 STA : 60,6%
 - 28 STA étaient des récidives : - 9 (32%) poursuite du ttt de fond
 - 8 (28,6%) instauration ttt de fond
 - 8 (28,6%) pas de ttt de fond (dont 7 non suivis régulièrement)
 - 3 (10,7%) non suivis CHC

Discussion

- Taux de mortalité : 0%
 - 1,6% (1), 3% (2)
 - Seulement 75 STA
 - Prise en charge agressive/accident d'hémolyse post-transfusionnelle
- STA précédé dans 75% des cas par une CV0
 - Classiquement décrit
 - Importance de la recherche de signes pulmonaires

(1) Allareddy V, Roy A, Lee MK et al. Outcomes of acute chest syndrome in adults patients with sickle cell disease : predictors of mortality. PLoS, 2014, 9(4) : e94387.

(2) Elliott P, Vichinsky MD, Lynne D et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. N Engl J Med, 2000, 342 : 1855-1865.

Discussion

- Grossesse, post partum et chirurgie : 1 seul STA

importance de la prise en charge préventive (recommandations 2015, Rev Med Int)

- Traitement de fond après 2 STA : 60,6% :

Sous diagnostic de STA?

Observance et suivi?

- Taux de récurrence 33% : 18 patients sur 55

17,7% dans l'étude de 2000

Conclusion

- Vigilance
- Prévention des STA
- Prévention des récurrences : ttt de fond et observance
- Utopique? - isolement géographique
 - Barrière de la langue