

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 CVO

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