

(b)

# Douleur et drépanocytose

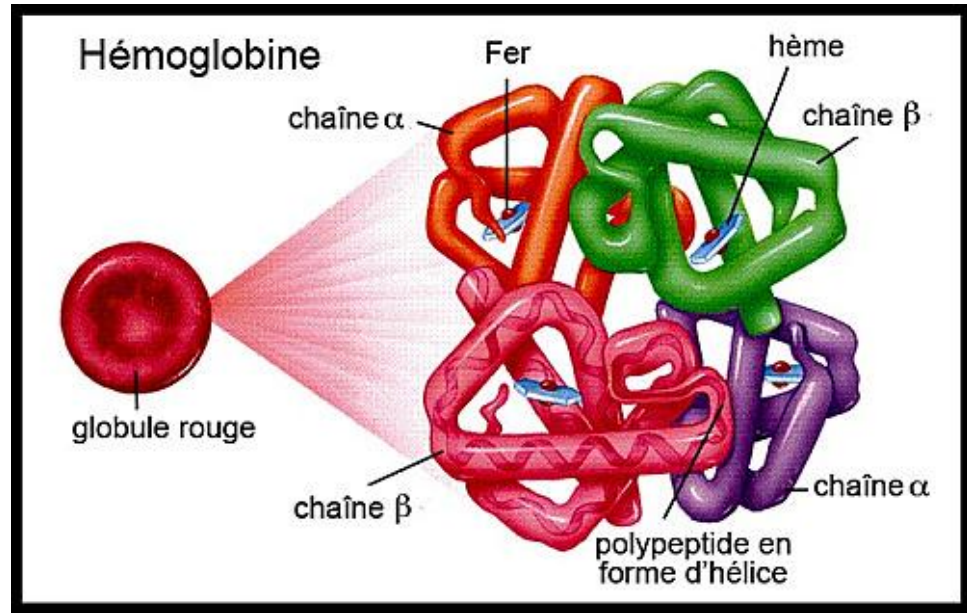
**N CHERIF**

**SAETD 8 octobre 2015**



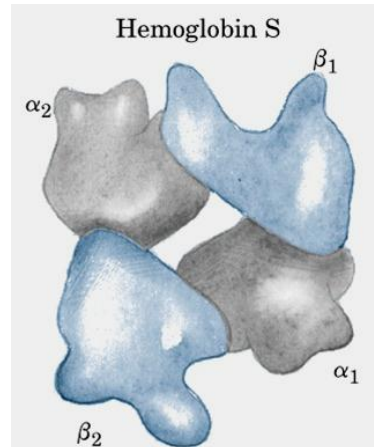
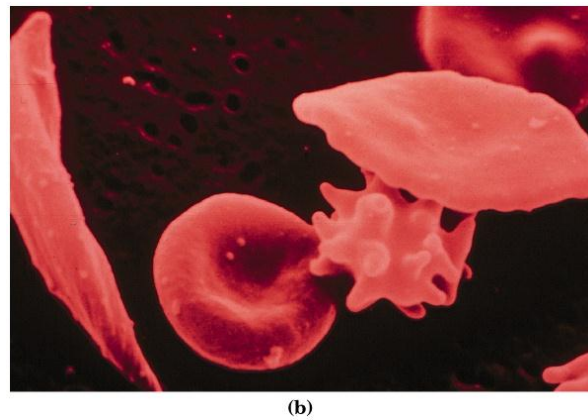
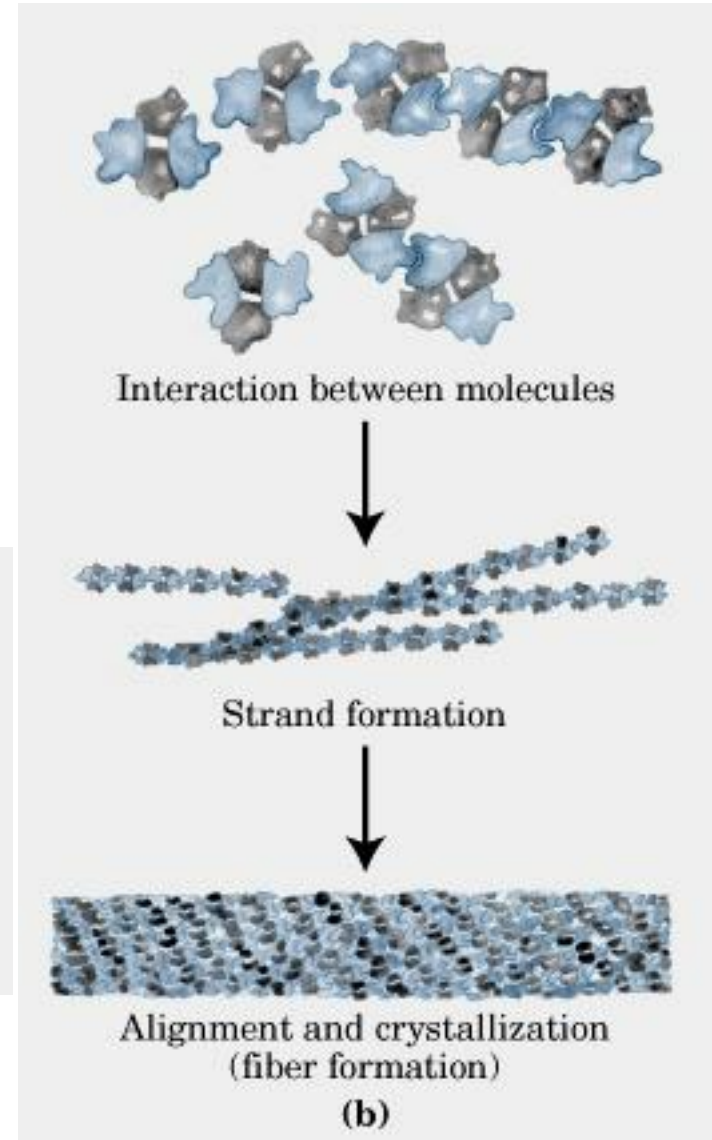
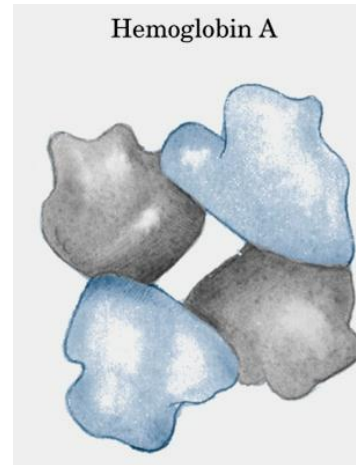
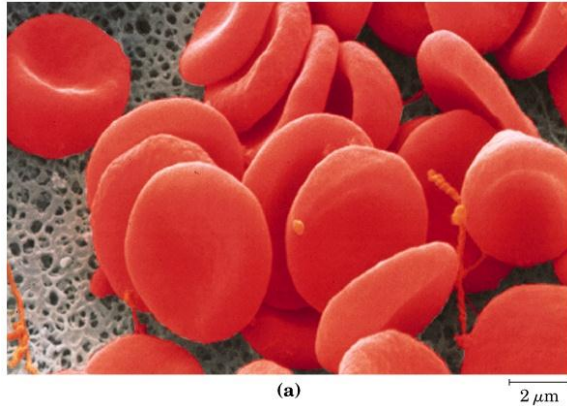
# Introduction

- Maladie génétique la plus répandue dans le monde (5% de la pop mondiale selon OMS)
- La maladie touche les gènes de l'hémoglobine
- L'atteinte se situe au niveau du gène qui code la chaîne bêta de l'Hb ( chr 11)



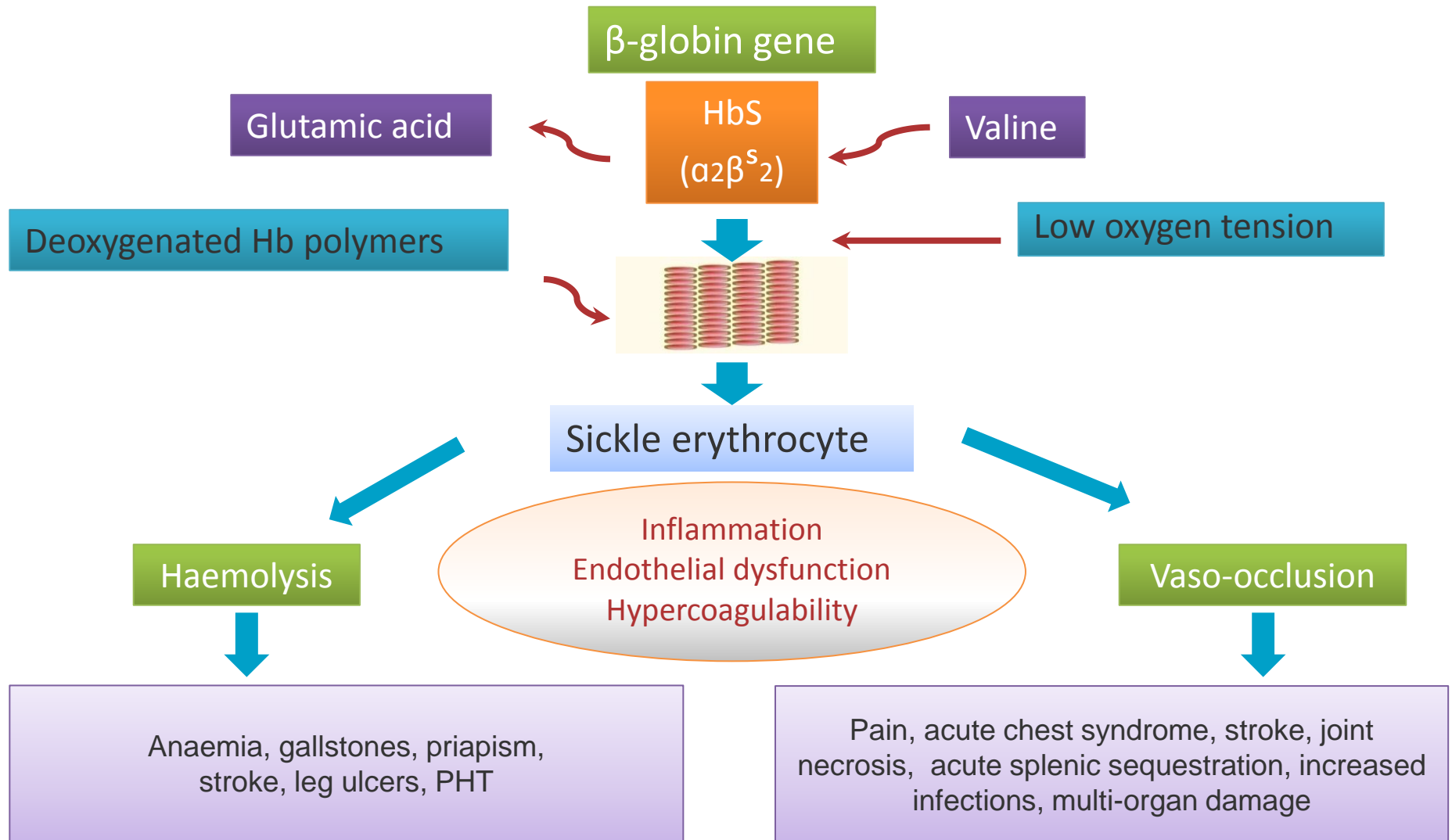
- Les gènes « mutés anormaux drépanocytaires » sont responsables de la synthèse d'une hémoglobine anormale(Hb S)
- destruction des GR = **Anémie hémolytique**
- déformation des GR en forme de de faucilles = **Anémie falciforme**

# La drépanocytose maladie de l'Hb

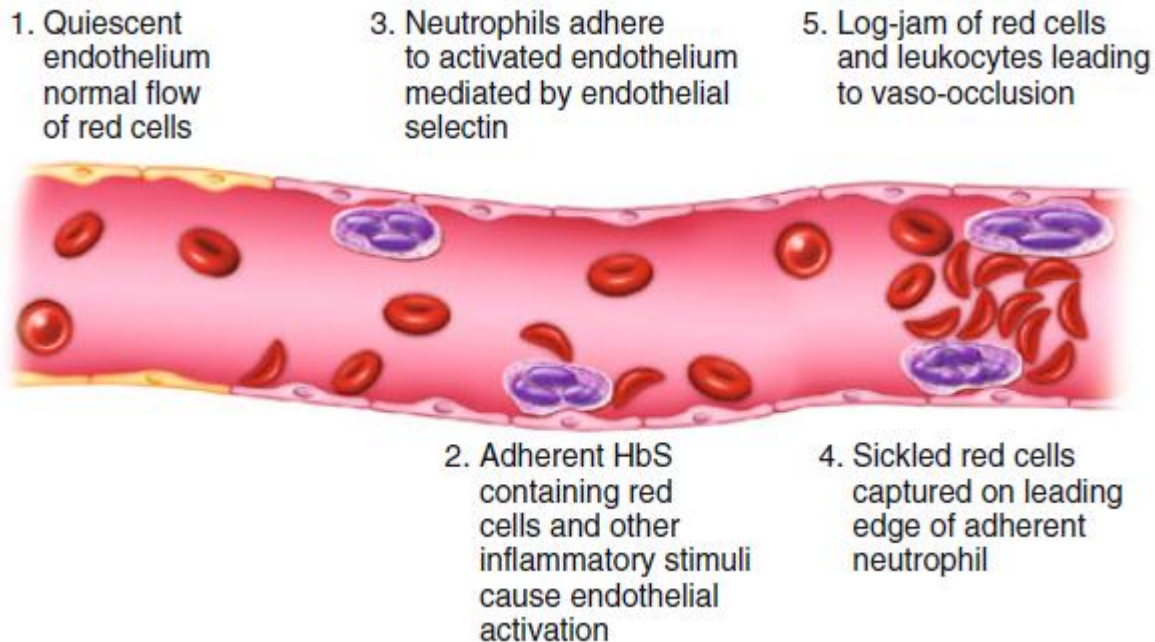


Glu 6 mutée en Val sur les 2 chaînes  $\beta$

# Pathophysiology of SCD

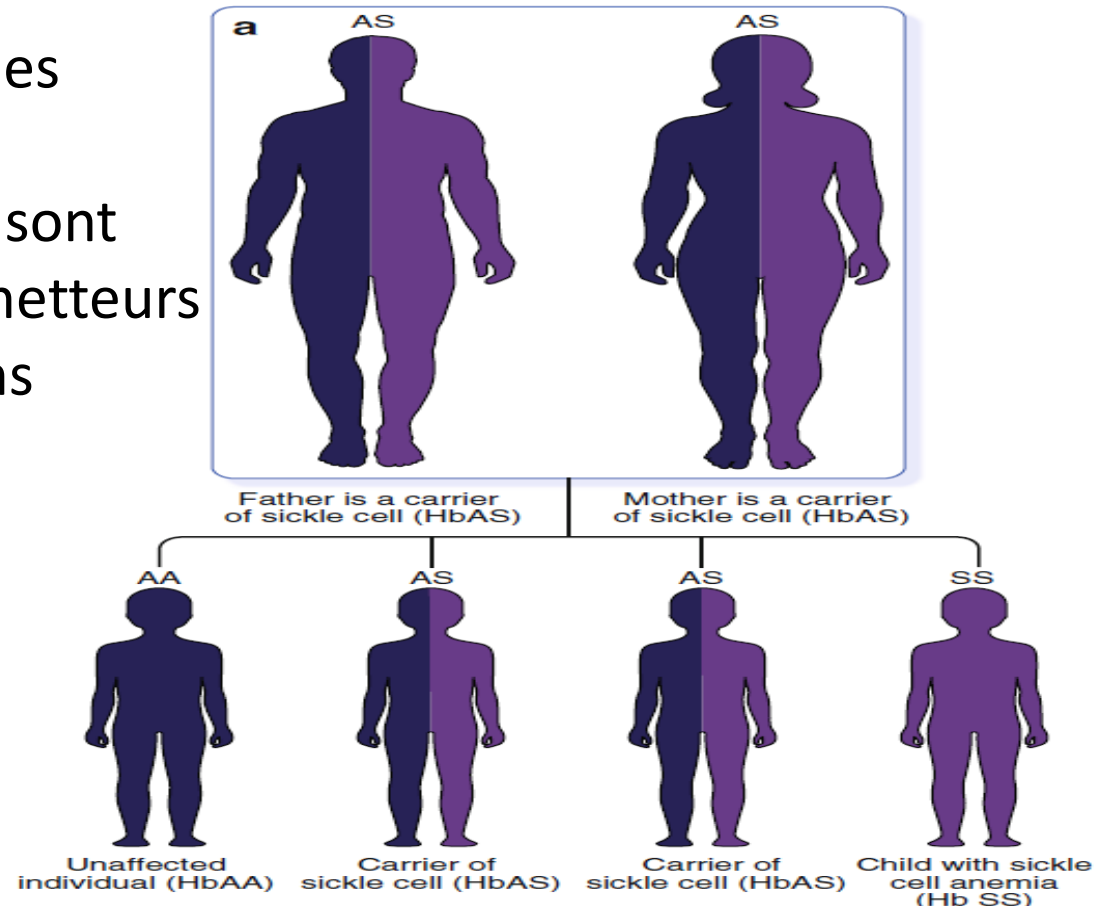


# Blood cell and endothelial interactions leading to vaso occlusion



# Inheritance diagrams

- Maladie héréditaire (autosomique récessive)
- Seul les sujets SS sont malades (Homozygote)
- Les sujets AS (hétérozygote) sont asymptomatiques mais transmetteurs
- Et les AA sont des sujets sains





# Clinical Features of Sickle Cell Disease

Complication	Features
Infection <ul style="list-style-type: none"> <li>• <i>Streptococcus pneumoniae</i> sepsis</li> <li>• Osteomyelitis</li> <li>• Parvovirus B19</li> </ul>	Children <5 y of age <i>Salmonella, Staphylococcus aureus</i> Aplastic crises
Splenic Sequestration	Hb-SS <3 y; Hb-SC, S-beta thalassemia any age
Pulmonary Features <ul style="list-style-type: none"> <li>• Acute chest syndrome</li> <li>• Pulmonary hypertension</li> </ul>	50% of patients 30% of adults who have Hb-SS
Neurologic Features <ul style="list-style-type: none"> <li>• Overt stroke</li> <li>• Silent infarction on magnetic resonance imaging</li> </ul>	11% of Hb-SS children by 20 y 22% of Hb-SS children
Osteonecrosis <ul style="list-style-type: none"> <li>• Femoral or humeral heads</li> </ul>	50% of Hb-SS (↑ with alpha thalassemia); 60% of Hb-SC
Retinopathy	50% of Hb-SC adults
Renal Insufficiency	5% to 20% of Hb-SS adults
Cholelithiasis	42% by adolescence
Leg Ulcers	10% to 25% of Hb-SS adults
Priapism	10% to 40% of Hb-SS males
Vaso-occlusive Pain Crisis	70% of all patients; 5% (Hb-SS) account for 30% of admissions



Les crises ne touchent pas tous les malades :

- 1/3 en sont indemnes,
- 1/3 présentent 1 à 5 crises par an
- et 15-20% font 6 à 10 crises par an ou plus (5-8). maladie extrêmement invalidante et graves problèmes de prise en charge.
- La crise douleur dure quelques jours, (qq h à qq sem)

# Les circonstances favorisantes

- \***Hypoxie:** infection, anesthésie générale, altitude, effort prolongé, insuffisance respiratoire (crise d'asthme, pneumopathie étendue, traumatisme thoracique, obstruction amygdalienne)
- \***Déshydratation:** forte chaleur, effort ou course prolongée, infection avec fièvre élevée
- \***Acidose:** infection, choc
- \***Stress:**
- \***Hyperviscosité iatrogène:** transfusion!!!

# Les 7 grands motifs de Consultation aux urgences

## 1 - Les crises vaso-occlusives

- Crise ischémie tissulaire
- Motif de CSLT le plus fréquent (50% des patients SS)
- Cause de mortalité la plus fréquente
- Pronostic des crises lié à l'association de complications
- Possible dans tous les territoires vasculaires mais localisation préférentielle = osseuse
- Os plats et/ou longs : rachis lombaire, côtes, tibia, fémur

**2- Le syndrome thoracique aigue (STA)=Acute chest syndrome**

**3- Le priapisme**

**4- AVC**

**5- Complications abdominales : =crise vaso-occlusive a localisation abdo.**

Ischémie mésentérique, infarctus splénique.

**6- L'anémie**

**7 - Les infections**

# La douleur chez le drépanocytaire

La douleur est :

- la manifestation principale de la drépanocytose
- Elle peut prendre différentes formes selon l'organe atteint : douleurs osseuses, abdominales ou autres.

**La drépanocytose est classée parmi les maladies chroniques invalidantes**

- **Douleur** en général brutale et très intense **rapidement maximale, profonde, Rongeante , lancinante, ou encore parfois oppressante.**
- Elle est souvent décrite par les patients comme « **pire qu'une fracture** » ou comparable à « **des coups de marteau** »
- D'autres diront qu'elle dépasse de loin celle d'une « **colique néphrétique** »

- Cette douleur est souvent sous-évaluée par les soignants
- **Croire le patient est indispensable !**
- « La douleur est toute manifestation que la personne affirme ressentir. Cette douleur existe chaque fois que cette personne affirme qu'elle existe. » Mc Cafferty, 1979
- **douleurs répétées = conséquences psychologiques, familiales et sociales difficiles**



# Aspects cliniques

## Le syndrome pieds-mains

- Parfois révélateur de la maladie entre 6 et 18 mois
- Caractérisé par une **impotence fonctionnelle et douloureuse**,
- tuméfaction du dos de la main ou du pied
- Pfs fièvre.
- Rx os initiale : tuméfaction des parties molles
- Rx ensuite : apposition périostée, lacune osseuse



# Aspects cliniques

## infarctus osseux

- Fréquent
- Douleur, impotence,  $\pm$  signes inflammatoires locaux,  $\pm$  fièvre
  - Os longs +++ : fémur, humérus
  - Vertèbres
  - côtes, sternum
- **diagnostic différentiel : ostéomyélite**

## **Ils exposent a 2 risques majeurs:**

- **infarctus multiples:**

- augmentation de la douleur : difficile a soulager,
- foyer de douleur osseuse qui persiste au-delà des délais de guérison d'une crise,
- signes inflammatoires locaux très nets en regard des os superficiels, fièvre très élevée,
- signes inflammatoires biologiques importants.

- **syndrome thoracique aigu (STA):**

- fièvre et dyspnée
- thrombose pulmonaire (embolies graisseuses qui proviennent des infarctus osseux étendus chez ces malades.)

# Aspects cliniques

## Crise vaso-occlusive osseuse sévère

Caractérisée par :

- atteinte osseuse multifocale
- fièvre > 38,5° C.
- Elles sont très douloureuses, souvent résistantes au TTT antalgique y compris morphine
- **Elles méritent une attention particulière du fait de la difficulté de leur prise en charge, et des risques de survenue rapide de complications**

# Aspects cliniques

## CVO abdominale

- peuvent concerner tous les organes intra-abdominaux
- \*Typiquement la douleur apparaît progressivement et en qq heures se généralise et diffuse a tout l'abdomen
- \* **toujours se méfier des crises localisées qui sont atypiques:**
  - **Si douleur de l'hypochondre D, rechercher une colique hépatique due a une lithiase vésiculaire compliquée**
  - **Si douleur de l'hypochondre G, se méfier d'un infarctus splénique**
  - **Si douleur de la FID, se méfier d'une crise appendiculaire**
- demander un ASP + échographie abdominale,  
**mais le dg est clinique**

## 2 formes:

- **CVO simple:** Douleur abdominale diffuse, sans météorisme abdominal, sans fièvre
- **CVO sévère:** Douleur s'accompagne d'un iléus reflexe (météorisme abdominal diffus, Arrêt des matières et des gaz)

### 2 Grands Risques:

- 1- survenue de STA (hypoventilation II re douleur)
- 2- Septicémie à point de départ digestif (translocation BG-)

# Évaluation de la douleur

## Pourquoi?

- Etablir ou confirmer son existence.
- **Apprécier son intensité.**
- Déterminer les moyens antalgiques nécessaires.
- Evaluer l'efficacité du traitement institué.
- Adapter le traitement.

## Comment?



# Evaluation

## AUTO ÉVALUATION

- - par l'échelle de visages FPS-R : utilisable dès 4 ans
- - par l'échelle visuelle analogue : EVA : de 6 à 10 ans
- - par l'échelle numérique (EN), de 0 à 10, à proposer à partir de 10 ans

## HÉTÉRO ÉVALUATION

- échelle EVENDOL
- échelle HEDEN
- l'échelle DEGR

# Echelle visuelle Analogique (EVA)

## Gold Standard

*Adaptée à l'enfant de 5 à 10 ans*

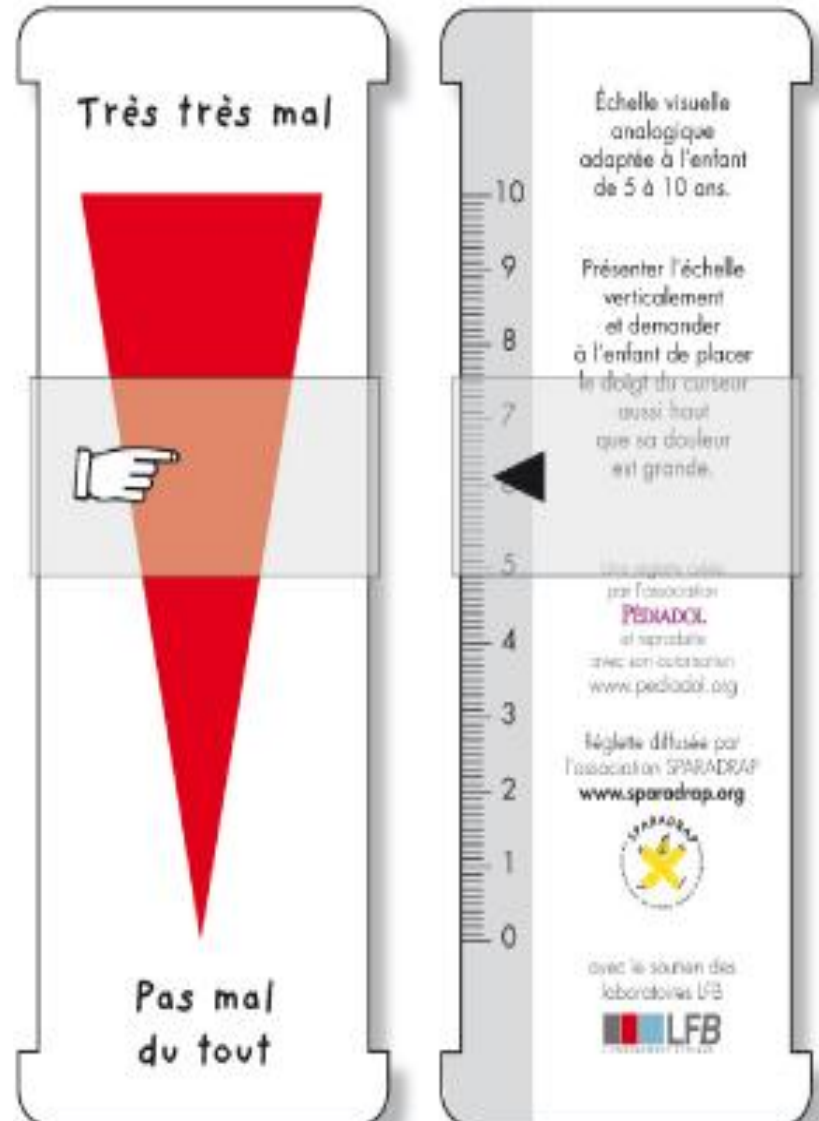
*Présenter l'échelle verticalement*

**La consigne est:**

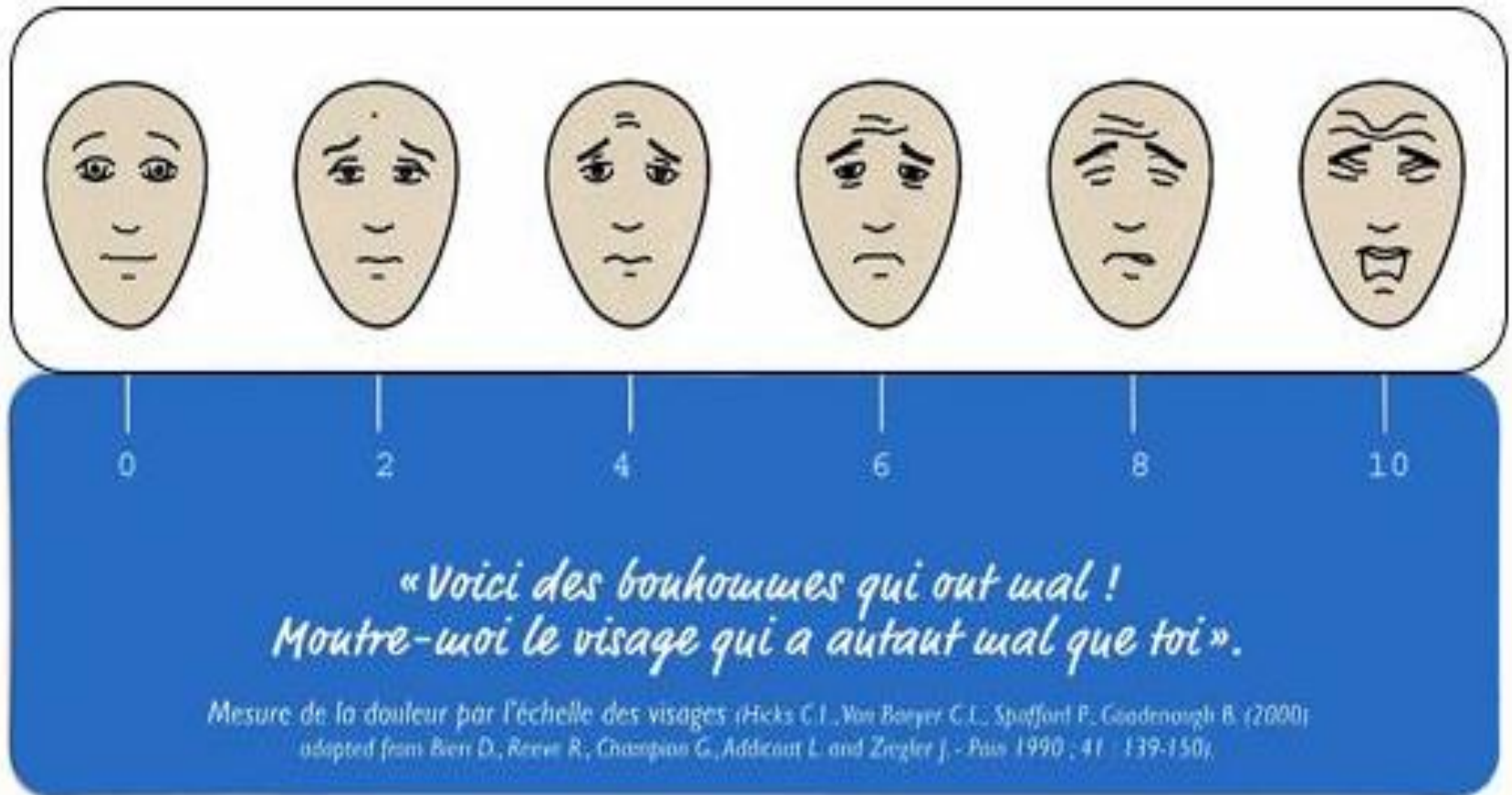
**« Place le repère (ou le doigt) aussi haut que ta douleur est grande. »**

**Intervention 3/10**

Huskinsson 1974



# Echelle des visages



**Intervention 4/10**

**Echelle de Bierl**

# ECHELLE NUMERIQUE (EN)

Elle permet au patient de noter la douleur en sachant que:

Note **0** est égale à "pas de douleur"

Note **10** est égale à "la douleur maximale imaginable"

« Donner une note de 0 à 10 pour qualifier l'intensité de votre douleur. »

TRT : 3 / 10

# Evendol : observer l'enfant avec 5 critères

## Evaluation aux urgences ( 0-7ans)

Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent
Expression vocale ou verbale				
pleure <i>et/ou</i> crie <i>et/ou</i> gémit <i>et/ou</i> dit qu'il a mal	0	1	2	3
Mimique				
a le front plissé <i>et/ou</i> les sourcils froncés <i>et/ou</i> la bouche crispée	0	1	2	3
Mouvements				
s'agite <i>et/ou</i> se raidit <i>et/ou</i> se crispe	0	1	2	3
Positions				
a une attitude inhabituelle <i>et/ou</i> antalgique <i>et/ou</i> se protège <i>et/ou</i> reste immobile	0	1	2	3
Relation avec l'environnement				
peut être consolé <i>et/ou</i> s'intéresse aux jeux <i>et/ou</i> communique avec l'entourage	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3
Remarques	Score total / 15			
	Date et heure			
	Initiales évaluateur			

# Grille DEGR

- **Est indiquée dans toutes les douleurs prolongées chez l'enfant de 2 à 6 ans.**
  - **Comporte 10 Items de comportements et de plaintes côtés de 0 à 4 après une observation de 4 heures :**
  - ***Signes directs de la douleur :***
    - position antalgique *au repos et dans le mouvement*
    - protection des zones douloureuses
    - réactions à la mobilisation *passive et à l'examen*
  - ***Expression volontaire de la douleur :***
    - plaintes somatiques et localisation des zones douloureuses
  - ***Atonie psychomotrice :***
    - manque d'expressivité
    - désintérêt pour le monde extérieur
    - lenteur et rareté des mouvements
- 10/40

# Échelle HEDEN

Pour mesurer la douleur prolongée de l'enfant en atonie psychomotrice  
(version raccourcie et simplifiée de l'échelle DEGR) Score 0 à 10

				COTATION		
				Date : / /		
<i>Signes de douleur</i>	0	1	2			
Plaintes somatiques (EVD)	<i>Aucune</i>	<i>Se plaint d'avoir mal</i>	<i>Plainte avec geignements, cris, ou sanglots, ou supplications</i>			
Intérêt pour le monde extérieur (APM)	<i>L'enfant s'intéresse à son environnement</i>	<i>Perte d'enthousiasme, intérêt pour activité en y étant poussé</i>	<i>Inhibition totale, apathie, indifférent et se désintéresse de tout</i>			
Position antalgique (SDD)	<i>L'enfant peut se mettre n'importe comment, aucune position ne lui est désagréable</i>	<i>L'enfant a choisi à l'évidence une position antalgique</i>	<i>Recherche sans succès une position antalgique, n'est jamais bien installé</i>			
Lenteur et rareté des mouvements (APM)	<i>Mouvements larges, vifs, rapides, variés</i>	<i>Latence du geste, mouvements restreints, gestes lents et initiatives motrices rares</i>	<i>Enfant comme figé, immobile dans son lit, alors que rien ne l'empêche de bouger</i>			
Contrôle exercé par l'enfant quand on le mobilise (SDD)	<i>Examen et mobilisation sans problème</i>	<i>Demande de « faire attention », protège la zone douloureuse, retient ou guide la main du soignant</i>	<i>Accès impossible à la zone douloureuse ou opposition à toute initiative du soignant pour la mobilisation</i>			
<b>TOTAL</b>						

EVD : expression volontaire de douleur ; APM : atonie psychomotrice ; SDD : Signes directs de douleur



# TRAITEMENT

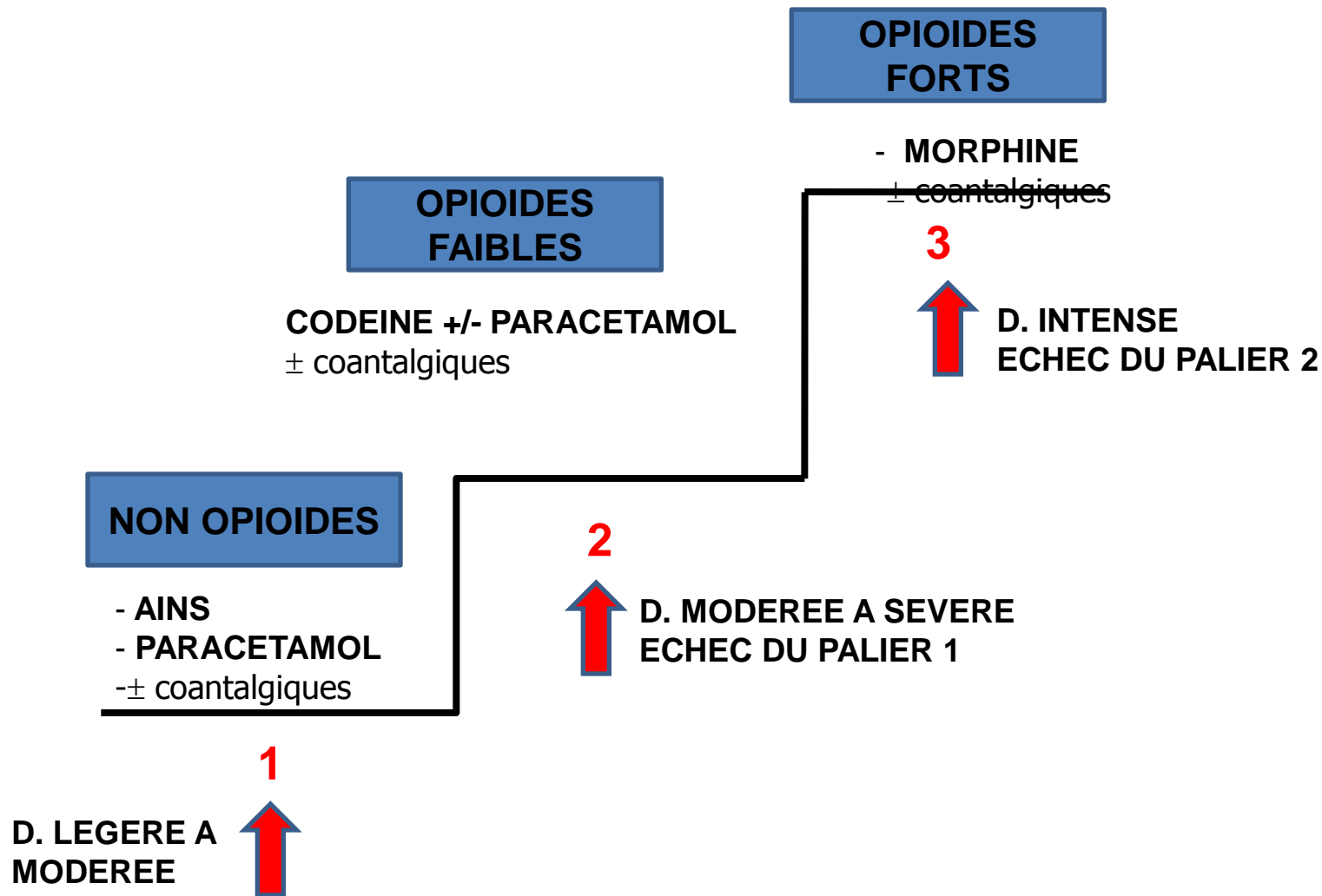
WHO  
guidelines on  
the pharmacological  
treatment of persisting  
pain in children with  
medical illnesses



2012



# PALIER S OMS



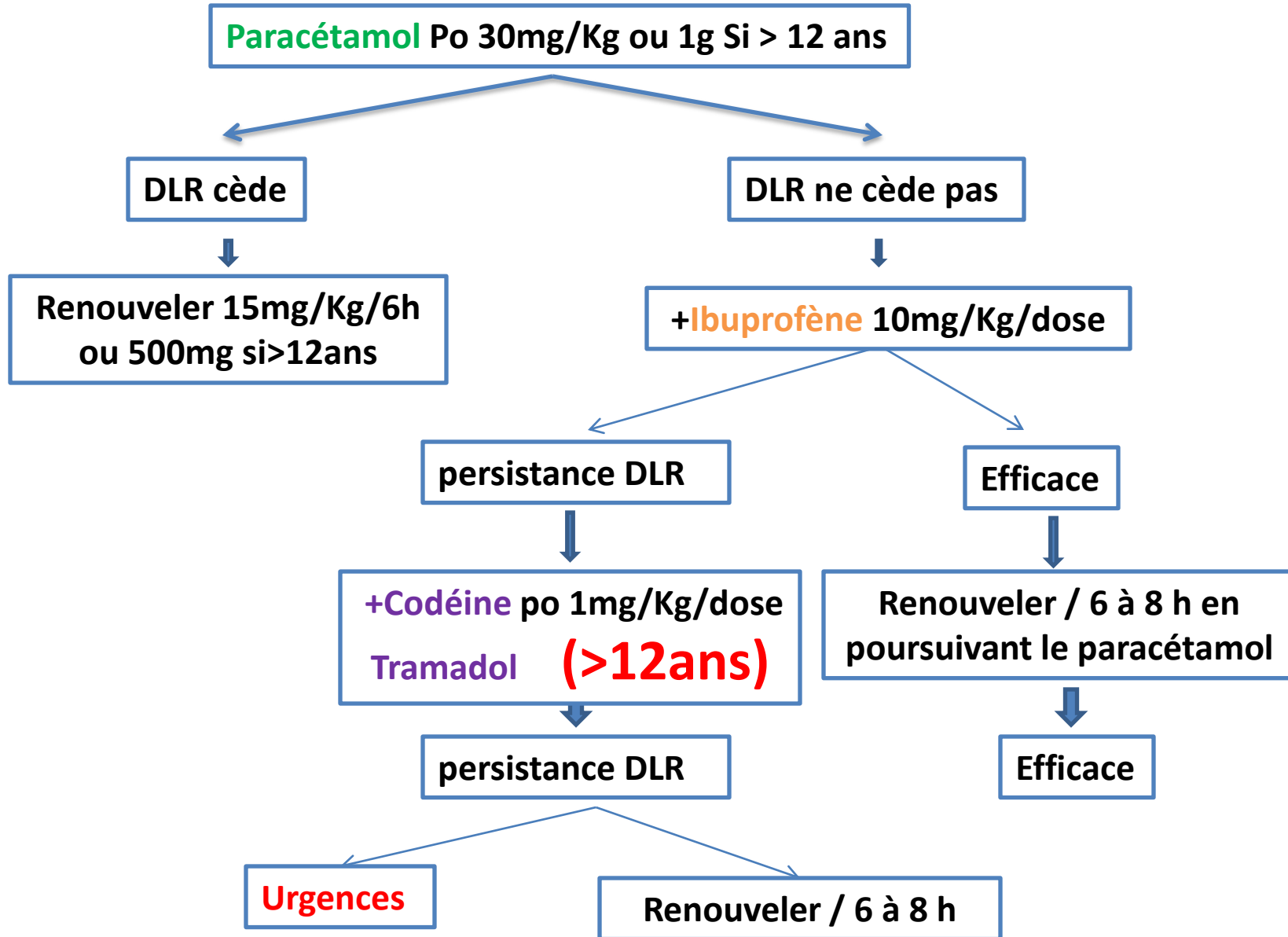
# Principles for the pharmacological management of pain WHO 2012

- The latter three principles were introduced by WHO as “**by the clock**”, “**by the mouth**” and “**by the individual**” in 1986,
- **this threestep ladder has been abandoned now for children in favour of a two-step approach**

using a two-step strategy  
dosing at regular intervals  
using the appropriate route of administration  
adapting treatment to the individual child

- Medicines should be administered to children by the **simplest, most effective, and least painful route, making oral formulations the most convenient and the least expensive route of administration**

# Traitement à domicile



# Protocole aux urgences

## Analgésie

- Administration d'analgésique systématique et non à la demande !
- **Palier I :**
  - **paracétamol PO** (30 mg/kg), puis 15 mg/kg toutes les 6 heures à utiliser (AMM dès la naissance)
  - **ibuprofène** (10 mg/kg/dose) si persistance de la douleur, après 30 à 45 mn ,

# Palier 1 : Non-opioid analgesics

WHO 2012

Medicine	Dose (oral route)			Maximum daily dose
	Neonates from 0 to 29 days	Infants from 30 days to 3 months	Infants from 3 to 12 months or child from 1 to 12 years	
Paracetamol	5–10 mg/kg every 6–8 hrs <sup>a</sup>	10 mg/kg every 4–6 hrs <sup>a</sup>	10–15 mg/kg every 4–6 hrs <sup>a,b</sup>	Neonates, infants and children: 4 doses/day
Ibuprofen			5–10 mg/kg every 6–8 hrs	Child: 40 mg/kg/day

## Palier 2

- **codéine PO** à associer si persistance de la douleur, après 30 à 45 minutes, ou en cas de douleurs intenses d'emblée  
(0,5 à 1 mg/kg/dose ou 2-5mg/kg/j)
- Ou **Tramadol**( AMM dès 3 ans)1 à 2 mg/kg, 3 ou 4 fois / 24 h, sans dépasser 8 mg/kg/24 hinj 100mg, LP gélule 50/100/150/200 mg



# Alerte à la codéine en 2013

ANSM , FDA , EMA recommandent de:

- **n'utiliser la codéine chez l'enfant de plus de 12 ans qu'après échec du paracétamol et/ou des AINS,**
- **de ne plus utiliser ce produit chez les enfants de moins de 12 ans,**
- **de ne plus utiliser ce produit après amygdalectomie ou adénoïdectomie (du fait du facteur aggravant du syndrome d'apnée obstructif du sommeil),**
- **de ne plus utiliser ce produit chez la femme qui allaite**

# Palier 2 CODEINE

## WHO 2012-

### *Codeine*

Codeine is a “*weak*” opioid that is widely available and has been previously recommended to control moderate pain. However, it presents well-known safety and efficacy problems related to genetic variability in biotransformation. Codeine is a prodrug that is converted into its active metabolite morphine by the enzyme CYP2D6. The efficacy of a prodrug depends on the amount of active metabolite formed. Variable expressions of the enzymes involved in the biotransformation of prodrugs can lead to substantial inter-individual and inter-ethnic differences in the conversion rate and the plasma concentration of the active metabolite. In the fetus, CYP2D6 activity is absent or less than 1% of adult values. It increases after birth, but it is estimated to be no higher than 25% of the adult values in children below five years. As a consequence, the analgesic effect is (very) low or absent in neonates and young children.

Furthermore, the percentage of poor metabolizers can vary in ethnic groups from 1% to 30%, resulting in ineffectiveness in large numbers of patients, including children (67, 68). Conversely, individuals who metabolize codeine quickly and extensively are at risk of severe opioid toxicity, given the high and uncontrolled conversion of codeine into morphine (69).

# Palier 2 : tramadol

## WHO 2012

### *Insufficient data on other intermediate potency opioids*

Tramadol is another analgesic with opioid effects that has been considered for the control of moderate pain. However, there is currently no available evidence for its comparative effectiveness and safety in children. Furthermore, tramadol is not licensed for paediatric use in several countries. More research on tramadol and other intermediate potency opioids is needed.

# Palier 3

## MORPHINE

- **si persistance de la douleur**

**morphine PO**: AMM :1mois

- dose de charge de 0,4 à 0,5 mg/kg sans dépasser 20 mg de morphine LI (cp ou sirop) ;
- titration avec 0,2 ou 0,4 mg/kg de morphine LI/ 30 mn jusqu'au soulagement de la douleur,
- relais morphine LP , 2 à 5 mg/kg/24 h, avec interdoses de 0,2 à 0,3 mg/kg de morphine LI / 2 à 4 heures si l'enfant n'est pas soulagé.

## **Morphine IV**, AMM dès la naissance

- une dose de charge de 0,1 mg/kg en IVL sans dépasser 5 mg ;
- • titration : 0,025 mg/kg enIVL, toutes les 5 minutes jusqu'au soulagement de la douleur,
- puis relais :
  - soit IVC (1 mg/kg/24 h ),
  - soit par pompe d'analgésie autocontrôlée PCA( analgésie contrôlée par le patient)(bolus de 0,03 à 0,05 mg/kg).

# Starting dosages for opioid analgesics in opioid-naive infants (1 month – 1 year)

Medicine	Route of administration	Starting dose
Morphine	Oral (immediate release)	80–200 mcg/kg every 4 hrs
	IV injection <sup>a</sup>	<i>1–6 months</i> : 100 mcg/kg every 6 hrs
	SC injection	<i>6–12 months</i> : 100 mcg/kg every 4 hrs (max 2.5 mg /dose)
	IV infusion <sup>a</sup>	<i>1–6 months</i> : Initial IV dose: 50 mcg/kg, then: 10–30 mcg/kg/hr <i>6–12 months</i> : Initial IV dose: 100–200 mcg/kg, then: 20–30 mcg/kg/hr
	SC infusion	<i>1–3 months</i> : 10 mcg/kg/hr <i>3–12 months</i> : 20 mcg/kg/hr

# Starting dosages for opioid analgesics in opioid-naive children (1–12 years)

Morphine	Oral (immediate release)	1–2 years: 200–400 mcg/kg every 4 hrs 2–12 years: 200–500 mcg/kg every 4 hrs (max 5 mg)
	Oral (prolonged release)	200–800 mcg/kg every 12 hrs
	IV injection <sup>a</sup>	1–2 years: 100 mcg/kg every 4 hrs
	SC injection	2–12 years: 100–200 mcg/kg every 4 hrs (max 2.5 mg)
	IV Infusion	Initial IV dose : 100–200mcg/kg <sup>a</sup> , then 20–30 mcg/kg/hr
	SC infusion	20 mcg/kg/hr

**En cas de douleurs osseuses intenses,  
l'association Paracétamol, Anti-inflammatoires non  
stéroïdiens et Morphiniques est recommandée  
d'emblée**



# Mesures associées

## Il est recommandé

- **De considérer le malade comme prioritaire;** prévoir un circuit de prise en charge rapide, évitant l'attente aux urgences
- D'évaluer la douleur dès l'admission
- D'utiliser, la crème EMLA si ponction veineuse (difficultés d'abord veineux )
- Une Prise en charge immédiate de la douleur en tenant compte des médicaments déjà pris à domicile,
- de surveiller toutes les vingt minutes l'intensité de la douleur, la fréquence respiratoire et le degré de sédation jusqu'à ce que le traitement antalgique soit efficace;
- de rechercher et de traiter le facteur déclenchant de la douleur

# Mesures associées

- **Apports liquidiens**

une hyperhydratation de 2,5 l/m<sup>2</sup>/24 h de SG5% avec électrolytes sans dépasser 3 l/24 h.

Si l'enfant est incapable de boire suffisamment : hydratation par voie veineuse ou naso-gastrique

- **Transfusion** : Un échange transfusionnel (ou une transfusion en cas d'anémie mal tolérée)

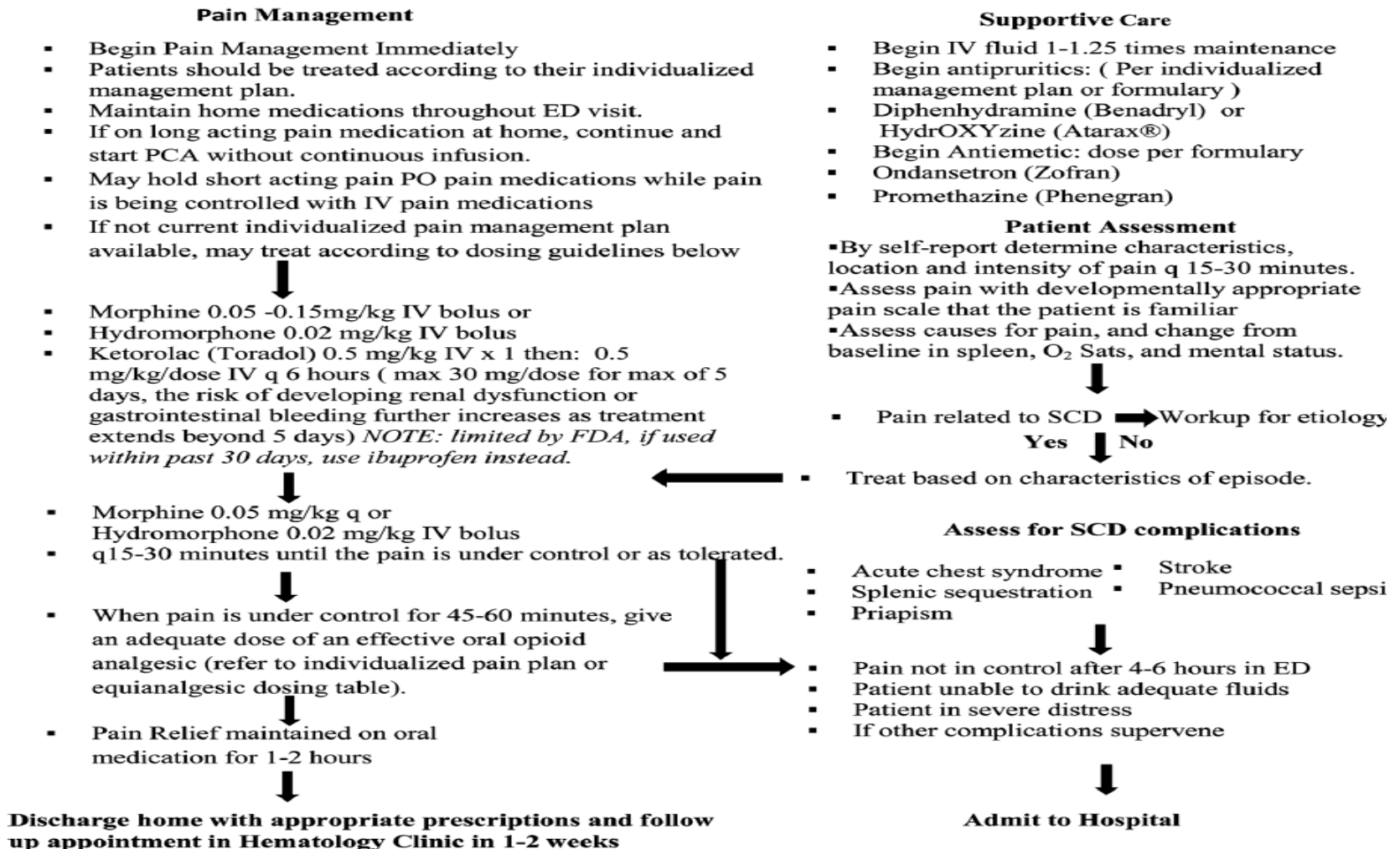
- **Autres:**

- O<sub>2</sub> selon Gazométrie
- Antibiothérapie
- La spirométrie incitative pratiquée toutes les deux heures est recommandée dans les douleurs thoraco-abdominales

# Gestion d'une douleur sévère résistante

- Echange transfusionnel (ou transfusion)
- kétamine à petite dose IVC
- Administration de MEOPA
- En cas de douleurs abdominales qui peuvent entraîner un iléus réflexe : le phloroglucinol en lyophilisat oral est recommandé

# Algorithm for the management of sickle cell associated vaso-occlusive pain



## TRAITEMENT DES CRISES DRÉPANOPCYTAIRES SÉVÈRES

<b>PRESCRIPTION INITIALE URGENTE</b>	<b>MEOPA</b> (15 à 20 min) : dès l'arrivée pour un soulagement initial et pour la pose d'une voie veineuse	<b>TOUJOURS RÉ-ÉVALUER APRES 30 à 60 min</b>
	<b>AINS</b> (sauf si contre-indication) injectable : kétoprofène (Profénid®) IVL 1 mg/kg (hors AMM) ou AINS oral, par ex ibuprofène 10 mg/kg/8 heures Associer paracétamol oral ou IV	
	<b>MORPHINIQUE IMMÉDIATEMENT</b> à choisir selon la situation	

**Le plus souvent morphinique = morphine IV**

*Parfois, si retard à la pose de voie veineuse, ou si malade habituellement sensible à la morphine orale, ou si morphine IV impossible, morphinique = morphine orale*

*Rarement morphinique = nalbuphine*

**EVA à 7-10/10  
ou EVENDOL à 10-15/15  
MORPHINE IV**

*Sous surveillance clinique médicale étroite, safuromètre et naloxone disponible*

→ **dose de charge MORPHINE IVL :**  
0,1 mg/kg en 3 min sans dépasser 6 mg  
**puis titration :** 0,025 mg/kg IVL toutes les 5 min jusqu'au « soulagement » sauf si sédation excessive

puis

→ **Morphine IV PCA**  
Bolus : 0,03 à 0,04 mg/kg  
Toutes les 7 min  
Débit de base à discuter : 0,02 mg/kg/h (sans débit continu, bolus d'au moins 0,04 mg/kg)

→ **si enfant trop jeune ou trop fatigué et trop algique pour gérer la PCA, ou si pas de pompe disponible**  
→ **Morphine IV continue 1 mg/kg/j**  
posologie moyenne à réévaluer régulièrement

→ ou **NCA (Nurse Controlled Analgesia)**

**TOUJOURS ASSOCIER AUTRES ANTALGIQUES** (paracétamol, AINS, ± néfopam)

→ **Si insuffisant :**  
Envisager kétamine IVC 1 mg/kg/j  
Envisager transfusion ou échange transfusionnel  
**Appeler équipe douleur (ou anesthésiste ou réanimateur)**

→ Penser aussi : installation, confort, réconfort, relaxation, distraction ...

**DOULEUR à 6-7/10  
ou EVENDOL à 10-12/15  
MORPHINE ORALE**

- **dose de charge :** 0,4 à 0,5 mg/kg sans dépasser 20 mg
- **titration :** ajouter 0,2 à 0,4 mg/kg de morphine orale toutes les 30 min jusqu'au « soulagement » (sauf sédation excessive)

**DOULEUR à 5-6/10  
ou EVENDOL à 7-10/15  
ou crises habituellement sensibles à la nalbuphine**

→ nalbuphine :  
0,2 à 0,3 mg/kg IVL  
ou 0,4 à 0,5 mg/kg intrarectal

**SUCCÈS : enfant soulagé  
EVA ≤ 4/10 ou  
échelle de visages ≤ 4/10  
ou EVENDOL ≤ 5/15  
Continuer MORPHINE ORALE  
2 à 5 mg/kg/jour**

*Ex : 1,5 mg/kg/12 h de morphine LP  
+ interdoses : 0,3 à 0,4 mg/kg maxi toutes les heures si enfant insuffisamment soulagé.*

**TOUJOURS ASSOCIER AUTRES ANTALGIQUES** (paracétamol, AINS, ± néfopam)

**SUCCÈS : enfant soulagé  
EVA ≤ 4/10 ou  
échelle de visages ≤ 4/10 ou  
EVENDOL ≤ 5/15**

**Poursuivre la nalbuphine**

→ IV discontinu : 0,2 à 0,3 mg/kg/4 h  
→ ou IV continu : 1,5 mg/kg/24 h

**TOUJOURS ASSOCIER AUTRES ANTALGIQUES** (paracétamol, AINS)

**ÉCHEC : enfant non soulagé  
EVA > 4 ou 5/10  
ou échelle de visages > 4/10  
ou EVENDOL > 5/15  
PASSER À LA MORPHINE IV**

# Techniques non médicamenteuses

- **Application de chaleur**
- **Trans cutaneous Electrical Nerve Stimulation (TENS)**
- **Massages légers**
- **Relaxation**
- **hypnose**

# **Hydroxycarbamide (Hydroxyurea) for the Treatment of Sickle Cell Disease**

- **Douleurs chroniques**
- **20 mg/kg/day given as a single dose.**

# Role of hydroxyurea in SCD

- ↓ annual rates of pain crises by 50–73% (median 2.5 vs 4.5 crises per year)<sup>1</sup>
- ↑ time to a first crisis) and longer time to a second crisis
- ↓ incidence of ACS
- ↓ need for blood transfusions (**increases** in HbF from 5–10 to 15–20% and hemoglobin concentration (about 1 g/dl)
- ↓ rate of hospitalization
- ↓ recurrent neurological events
- ↓ mortality for the group of people who took HU compared with those who did not take the medication<sup>2,3</sup>

1. Charache S, et al. N Engl J Med. 1995;332:1317-22.

2. Steinberg MH. et al. JAMA. 2003;289:1645-51.

3. Lobo C, et al. Blood. 2010;116:abstract 843.



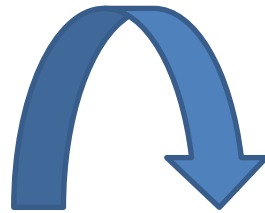
# Side Effects of Hydroxyurea

Side Effect	Comment
<b>Short-term</b>	
Decreased leukocyte count (leukopenia) Decreased platelet count (thrombocytopenia) Decreased erythrocyte count (anemia)	Frequent, expected, and dose-related; typically can be anticipated and prevented by temporary discontinuation of hydroxyurea or decrease in hydroxyurea dose; usually resolves within 1 to 2 weeks
Nausea (usually mild)* Skin rash Pneumonitis (lung inflammation)	Infrequent
Temporarily decreased sperm count or sperm abnormalities*	Not adequately evaluated
<b>Long-term</b>	
Increased risk for superficial skin cancer* Skin and nail darkening (hyperpigmentation)	Infrequent
Permanently decreased sperm count*	Not adequately evaluated
<b>Reproductive*</b>	When taken during pregnancy, hydroxyurea can in theory increase the risk for miscarriage, birth defects, restricted fetal growth, or postnatal development; sexually active couples should avoid pregnancy if either person is receiving hydroxyurea
* Evidence is insufficient or low that this side effect is associated with hydroxyurea.	

# Education thérapeutique

permet à :

- l'enfant de se familiariser avec la prise en charge de sa maladie
- et aux parents d'acquérir les compétences nécessaires à la gestion de la maladie au quotidien.



## **prévention (évitement des facteurs favorisants)**

- certaines crises douloureuses
- certaines complications comme les infections à pneumocoque

# conclusion

- Drépanocytose = affection hématologique grave aux nombreuses complications
- Prise en charge urgente !
- La Morphine reste l'antalgique de prédilection

