



Drépanocytose et échange transfusionnel

Indications et modalités de l'échange transfusionnel en hôpital de jour

Juin 2009



Centre Hospitalier Intercommunal de Quimper-Cornouaille

Echange transfusionnel en Hôpital de Jour de pédiatrie

David
Dr Vic , Dr Blondin
Et les infirmières de l'hôpital de jour:
Karine, Isabelle et les collègues



Indications de l'échange transfusionnel

- L'échange transfusionnel consiste à maintenir le taux d'HbS < 40% (→ éviter la survenue de crises vaso-occlusives) et un taux d'Hb entre 10 et 12 g/dl (→ corriger l'anémie sans ↑ l'hyperviscosité sanguine)
- Il est destiné aux enfants présentant:
 - une drépanocytose de forme sévère (vasculopathie cérébrale, crises douloureuses et/ou STA récidivants, échec du traitement par hydroxyurée..)
 - tout syndrome drépanocytaire avant anesthésie de plus de 60 min



L'Hôpital de Jour





À l'arrivée

- Poids/Taille
TA/FC/température
SaO₂
- Pose emla en
périphérique en vue
de la saignée
- Examen médical




Pose aiguille PAC 0,9x20mm sous emla
(± entonnoir selon l'enfant)



Bilan sang sur PAC:

- Nfs plaquettes réticulocytes
- Iono/ASAT/ALAT
- Ferritine
- électrophorèse de l'hémoglobine(->Brest)
- RAI



Rinçage de 20cc  au sérum physiologique
puis perfusion de sérum phy.en garde-veine à
10ml/h





En attendant la saignée...

- Le bilan sanguin est demandé en urgence;
la numération permet de déterminer le volume de sang à transfuser pour que le taux d'Hb soit entre 10 et 12 g/dl
nb. si le taux de réticulocytes n'a pas diminué depuis le dernier échange, le volume transfusionnel peut être augmenté.
- le ou les culots globulaires seront délivrés une fois la RAI et le test de compatibilité réalisés à l'EFS effectués.



Bien couvrir l'enfant afin de favoriser la vasodilatation et ainsi le retour veineux dans l'attente de la saignée

(Couvertures si reste au lit; vêtements chauds si école ou salle de jeux)



Préparation de l'enfant

- L'enfant est installé en décubitus dorsal ou en position semi-assise.
- Pose scope à tracé avec capteur SaO₂ et prise TA toutes les 5min pendant la saignée
- Vérification source O₂



L'hyperhydratation

- Dès que le sang est prêt, on peut démarrer l'hyperhydratation au sérum physiologique à raison de 10ml/kg sur 30 min sur le PAC





Pendant l'hyperhydratation, l'infirmière effectue le test de compatibilité du culot globulaire au lit de l'enfant



Et l'hyperhydratation terminée, on démarre sans attendre la saignée...



La technique de saignée

1ère technique...abandonnée



2ème technique...approuvée



Autre technique...
la poche pour
phlébotomie
avec ou sans aiguille



Nb. Certains centres effectuent la saignée sur le PAC ; nous avons choisi de le faire par voie veineuse périphérique afin de préserver sa voie veineuse centrale.



La saignée



Selon le débit sanguin, la saignée dure environ 15 à 25 min.

NB. Le garrot reste fermé mais n'est resserré qu'en cas de tarissement du retour veineux, et brièvement.

Suite feuille de surveillance échange transfusionnel

Heure	FC	ta03	FR	TA	QT	Observations
<p>3 / Démarrer immédiatement après la saisie la transfusion au PAC (cette dernière permet de compenser) le taux de taux d'hémoglobine de 2,1g/dl initial du volume 2,5x40ml</p> <p>4 au ... ml à transfuser en 2h avec ... ml</p> <p>5 En V... ml volume de sérum physiologique</p> <p>6 ... ml (ou 2h)</p> <p>7 Pour cette évaluation se servir physiologique aux débits suivants :</p> <p>a) Débit = ... ml/h pendant 15 min</p> <p>b) Débit = ... ml/h pendant 10 min</p> <p>c) Débit = ... ml/h jusqu'à la fin du volume à transfuser</p>						
4. après retrait aiguille PAC après rinçage au sérum physiologique						

Résultats de bilan sanguin

Taux d'hémoglobine	_____ g/dl
Taux d'hémoglobine S	_____ %
Réticulocytes	_____ x 10 ³ /mm ³
Ferritine	_____ µg/ml
ASAT	_____ U/L
ALAT	_____ U/L

La feuille de surveillance (suite)

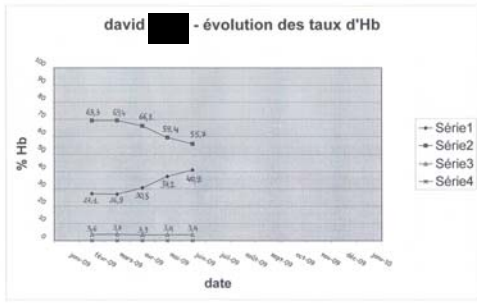
La transfusion terminée, le PAC est rincé++ au sérum physiologique puis l'aiguille retirée.....

L'échange est terminé!! on se détend ...




Evaluation de l'échange

david [redacted] - évolution des taux d'Hb



Et l'hydréa*...



- Dans le cas de David, nous espérons pouvoir arrêter le programme d'échange transfusionnel grâce à son traitement par Hydréa*; ce qui, entre autre, éviterait la problématique d'hémochromatose secondaire
- Il a débuté son traitement en février 2009, de même que son programme transfusionnel.
- L'Hydréa* (hydroxyurée) est un antinéoplasique qui stimule de nouveau la production de l'HbF (fœtale); lorsque la concentration de cette dernière dépasse 20%, elle a le pouvoir d'inhiber la polymérisation de l'HbS



- L'hydroxyurée aurait également un rôle sur l'adhérence des GR drépanocytaires au niveau de l'endothélium...
- Les résultats obtenus par l'Hydréa* sont extrêmement variables d'un patient à l'autre:
 - vie réellement transformée favorablement avec le plus souvent des taux d'HbF > 25%
 - simple amélioration
 - aucun bénéfice mais heureusement ceci est rare



- Dans tous les cas, l'efficacité de ce traitement ne sera appréciée qu'après un minimum de 6 mois



- L'augmentation du VGM est un bon paramètre de prise du traitement (elle est effective chez David)

Merci à David et à sa maman d'avoir accepté la réalisation de ce diaporama



Et merci de votre attention!