

Prise en charge antalgique des crises vaso- occlusives de l'enfant atteint de drépanocytose :

Etude descriptive aux urgences
de l'hôpital Armand Trousseau,
Paris

Cyril Bouteiller

*Médecin urgentiste, Centre de la drépanocytose,
Hôpital Armand Trousseau, APHP, Sorbonne Université, Paris.*

Marie-Hélène Odièvre-Montanié

*Pédiatre, Centre de la drépanocytose, Service de pédiatrie générale,
Hôpital Armand Trousseau, APHP, Sorbonne Université, Paris.*

Résumé

Contexte : La drépanocytose est la première maladie génétique dans le monde et est responsable encore aujourd'hui d'une morbi-mortalité importante. Parmi ses complications, les Crises Vaso-Occlusives sont les plus fréquentes et détériorent la qualité de vie des patients. Leur prise en charge constitue une urgence et les recommandations françaises de la Haute Autorité de Santé préconisent l'administration d'antalgique dans un délai de 30 minutes. **Méthodes** : Nous avons réalisé une étude rétrospective monocentrique sur l'année 2019 à l'hôpital Trousseau (Paris, France) visant à décrire la prise en charge des crises douloureuses aux urgences pédiatriques. Toutes les consultations pour crise douloureuse des patients âgés de 0 à 18 ans ont été incluses. Le critère de jugement principal était le délai d'administration du premier antalgique. **Résultats** : 209 crises douloureuses concernant 96 patients ont été incluses dans les analyses. Le délai médian d'administration du premier antalgique était de 28 min et était significativement plus court chez les patients se présentant avec une douleur modérée à sévère que chez les patients avec une douleur légère (respectivement 26 min, 15 min et 75 min, $p < 0.01$). 50.5 % des patients ont reçu le premier antalgique dans un délai de 30 min comme le préconisent les recommandations françaises. **Conclusion** : Le délai d'administration des antalgiques lors des crises douloureuses drépanocytaires est encore trop long. Certains axes d'amélioration pourraient permettre de soulager plus rapidement les patients : administration de morphiniques par voie orale dès l'évaluation infirmière initiale grâce à un protocole dédié, indication explicite d'un timing idéal de prise en charge antalgique, meilleure prise en compte des éléments anxieux.

Introduction

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue en France et dans le monde. Grâce à la généralisation du dépistage néonatal et aux progrès réalisés dans sa prise en charge, les dernières années ont vu une nette amélioration de l'espérance de vie des patients (1). Cependant, elle reste source de morbi-mortalité importante et les complications aiguës et chroniques rythment l'évolution de la maladie. Parmi ces complications, la douleur est au 1er plan. Elle peut être aiguë ou chronique et intègre des composantes organiques et psycho-sociales la rendant particulièrement complexe à comprendre et à traiter (2-3). Les crises douloureuses vaso-occlusives (CVO) représentent la principale complication aiguë. Elles sont d'intensité variable, souvent intenses, et surviennent dès la petite enfance. Leur prise en charge constitue une urgence et nécessite souvent une hospitalisation.

De nombreux protocoles et recommandations, nationaux et locaux, sont régulièrement édités et traduisent la complexité de la prise en charge de ces patients. Ceci est également suggéré par la faible adhésion des soignants à ces protocoles. Au sein de cette diversité, un consensus émerge : la nécessité d'un traitement précoce et d'un recours rapide aux antalgiques de palier 3 pour traiter la douleur d'une CVO (4-7).

A l'hôpital Armand Trousseau (Paris 12ème), plus de 300 enfants sont suivis pour une drépanocytose. Leur prise en charge est multidisciplinaire par les équipes du centre de la drépanocytose, du centre de la douleur et du service des urgences pédiatriques. Le protocole dédié à la prise en charge antalgique des CVO a été établi de façon collégiale par ces trois services et inclut le recours aux morphiniques par voie orale ou par voie intraveineuse selon l'intensité de la douleur. A ce jour, l'évaluation de ce protocole n'a pas été réalisée.

L'étude réalisée propose de décrire rétrospectivement la prise en charge antalgique de patients atteints de drépanocytose ayant consulté aux urgences pédiatriques de l'hôpital Trousseau pour une crise douloureuse ainsi que d'analyser le devenir de ces patients selon l'intensité de leur douleur et les modalités de prise en charge initiale. L'objectif final est de déterminer un ou plusieurs axes d'amélioration dans la prise en charge de ces patients complexes dans le but de minimiser le vécu douloureux et de diminuer le risque de chronicisation des douleurs et d'émergence de complications psychologiques invalidantes.

Description du protocole des urgences de Trousseau

Les urgences pédiatriques de l'hôpital Trousseau éditent tous les 6 mois un livret de protocoles. Ces protocoles sont rédigés, validés et actualisés régulièrement par les médecins de l'hôpital. L'ensemble du livret est disponible en ligne et sur l'application mobile Trousseau de Poche (8). Le protocole de prise en charge des CVO est détaillé ci-dessous et en Annexe. Sa première édition date de 2010 et s'appuie sur les recommandations de la Haute Autorité de Santé (HAS) et l'avis des experts locaux de la drépanocytose et de la douleur. Ses versions actualisées intègrent les données nouvelles de la littérature.

La première étape est l'évaluation de la douleur au moyen d'échelles adaptées à l'âge (EVENDOL entre 0 et 7 ans, EVA, EN ou échelle des visages après 6 ans). Elle permet de classer les patients en 3 catégories selon l'intensité de leur douleur (Tableau 1).

Tableau 1 : Classification selon l'intensité des douleurs

Douleurs légères	$2 \leq \text{EVA} - \text{EN} - \text{Visages} \leq 4$
	$2 \leq \text{EVENDOL} \leq 6$
Douleurs modérées	$5 \leq \text{EVA} - \text{EN} - \text{Visages} \leq 7$
	$7 \leq \text{EVENDOL} \leq 11$
Douleurs sévères	$8 \leq \text{EVA} - \text{EN} - \text{Visages} \leq 10$
	$12 \leq \text{EVENDOL} \leq 15$

La prise en charge antalgique repose sur une base commune pour tous les patients :

- Prise en charge prioritaire avec installation directe en box, confortablement
- Inhalation de MEOPA (maximum 20 minutes)
- Réchauffer avec des bouillottes
- Administration d'antalgiques de palier 1 : paracétamol et AINS

Selon l'intensité des douleurs, le traitement est complété par une seconde ligne de traitement (Tableau 2) :

- **Douleurs légères** : les patients sont réévalués 30 minutes après la prise des antalgiques de palier 1. Si les douleurs persistent, il est proposé d'ajouter un antalgique de palier 2 (tramadol à 1 mg/kg/6h) et le phloroglucinol en cas de douleurs abdominales. Ce traitement est poursuivi pendant 24 à 48h, à domicile ou en hospitalisation.

- **Douleurs modérées** : l'administration de morphine orale à la dose de 0.4 – 0.5 mg/kg (max 20 mg) est proposée d'emblée en association avec les antalgiques de palier 1. L'amélioration des douleurs à 30 min conduit à la poursuite du traitement pendant 24h à 48h (0.2 – 0.4 mg/kg/4h) en hospitalisation. La persistance de douleurs modérées ou leur aggravation nécessite l'intensification des traitements et le relais vers la morphine par voie IV (titration puis PCA (Patient Controlled Analgesia)).

- **Douleurs sévères** : la titration en morphine IV est indiquée d'emblée (dose de charge de 0.1 mg/kg puis jusqu'à 3 bolus de 0.02 mg/kg), suivi de la mise en place d'une PCA de morphine (bolus de 0.02 mg/kg/6min, +/- débit continu de 0.02 mg/kg). L'évaluation de l'efficacité se fait à 1-2h de l'initiation de la PCA et les doses de PCA sont adaptées en fonction de l'intensité des douleurs (poursuite à la même dose ou augmentation).

Tableau 2 : Prise en charge antalgique des CVO – Protocole Trousseau

Sβ+	Prise en charge prioritaire – Installation confortable MEOPA 20 min Antalgiques palier 1 : paracétamol + AINS
Douleurs légères	Réévaluation à 30 min des antalgiques de palier 1
	Si persistance des douleurs : ajout de tramadol et de spasfon
Douleurs modérées	Traitement d'emblée par morphine orale
	Réévaluation à 30 min : si passage vers douleurs légères, poursuite morphine orale
	Sinon : relais par morphine IV et PCA
Douleurs sévères	Traitement d'emblée par morphine IV avec titration puis mise en place d'une PCA
	Réévaluation à H1 et adaptation des doses de PCA

Ce protocole rappelle également les mesures associées à cette prise en charge (hyperhydratation, spirométrie incitative, anticoagulation si enfant pubère et alité) et propose, en cas d'anxiété, le recours à des techniques d'anxiolyse non médicamenteuse (rassurance, relaxation, hypnose, massages et utilisation de bouillotte) et/ou médicamenteuse.

Spécificités

Ce protocole s'accorde aux recommandations nationales sur la nécessité d'une prise en charge rapide et prioritaire des patients et sur l'importance du recours à une analgésie multimodale. Il n'est précisé aucun délai chiffré pour la prise en charge médicale ou l'administration d'antalgiques. Il est cependant indiqué la nécessité d'une réévaluation des douleurs à 30 min de l'administration des antalgiques.

Sa principale particularité repose sur la place de la morphine. Si les recommandations nationales préconisent la nalbuphine en première intention pour les douleurs non sévères, le protocole des urgences de Trousseau préfère l'utilisation de la morphine d'emblée pour les douleurs modérées à sévères, y compris en cas de localisation abdominale. Cette utilisation préférentielle est rendue possible par l'habitude des différentes équipes du maniement de la morphine : position de l'hôpital comme centre de référence de la drépanocytose et de la prise en charge de la douleur, protocoles médicaux et paramédicaux de prescription et de surveillance de la morphine, nombre important de patients drépanocytaires suivis et consultant aux urgences.

Matériel et Méthodes

Il s'agit d'une étude observationnelle rétrospective monocentrique réalisée à partir d'un recueil de données anonymisées. Le centre d'étude unique est l'hôpital pédiatrique Armand Trousseau, Centre Hospitalo-Universitaire (CHU) public du groupe Assistance Publique – Hôpitaux de Paris (APHP), situé dans le 12^{ème} arrondissement de Paris. L'étude a concerné tous les enfants, de la naissance à l'âge de 18 ans, atteints de drépanocytose et ayant consulté aux urgences de l'hôpital Armand Trousseau entre le 1^{er} janvier 2019 et le 31 décembre 2019 pour crise douloureuse. Lorsqu'un patient cumulait plusieurs passages pour ce motif, tous les séjours ont été étudiés. Les critères de non-inclusion étaient le refus de participer du titulaire de l'autorité parentale ou du patient devenu majeur. L'année 2019 a été choisie pour éviter d'éventuels facteurs de confusion en lien avec la crise sanitaire de 2020.

Pour chaque passage inclus dans l'étude ont été recueillies de façon rétrospective : des données démographiques (date de naissance, sexe, poids, taille), des données concernant la maladie (génotype, biologie de base, antécédents de CVO et de syndrome thoracique aigu (STA), complications chroniques, traitement par hydroxyurée), des données concernant la crise (date début, localisation, antalgie au domicile), des données concernant la prise en charge aux urgences (délai avant consultation médicale et avant administration des antalgiques, antalgiques administrés) et des données concernant les suites de la prise en charge (évolution de la douleur, durée d'hospitalisation, complications de la crise).

L'objectif principal de cette étude était de dresser un état des lieux de la prise en charge antalgique de l'enfant atteint de drépanocytose consultant aux urgences pédiatriques de Trousseau en 2019 pour douleur aiguë, de l'arrivée aux urgences jusqu'à son retour à domicile. Le critère d'évaluation principal choisi était le délai d'administration du premier antalgique.

Les objectifs secondaires étaient : 1- d'évaluer le respect du protocole antalgique en place aux urgences dans la répartition en 3 groupes de patients (douleurs légères, modérées ou sévères, selon le score de douleur détaillé au Tableau 1) ; 2- de déterminer si ce protocole permet une analgésie rapide et efficace des patients ; 3- de comparer l'efficacité de la morphine orale versus celle de la morphine intraveineuse dans les limites de cette étude descriptive.

Résultats

Description de la population

Sur l'année 2019, 209 passages pour crise douloureuse ont été inclus, concernant 96 patients. Parmi les 96 patients, 80 % avaient un génotype SS ou Sβ⁰, 13 % un génotype

SC et 7 % un génotype S β +. Le sex-ratio était de 1.6 garçons pour 1 fille. L'âge moyen était de 9.7 ans. L'hémoglobine (Hb) de base était en moyenne de 8.8 g/dL.

Caractéristiques de la crise

128 patients (62 %) se sont présentés aux urgences dans les 24 premières heures d'évolution de la douleur et 49 (24 %) plus de 48 heures après le début. 16 patients (8 %) n'avaient pas reçu d'antalgique avant l'arrivée aux urgences.

103 (49 %) patients présentaient une crise unifocale alors que 37 (18 %) avaient au moins 3 localisations douloureuses (définissant une crise multifocale). Les localisations les plus représentées étaient les membres (51 % des crises), le rachis (37 %), le thorax (32 %) et l'abdomen (23 %).

Evaluation de la douleur

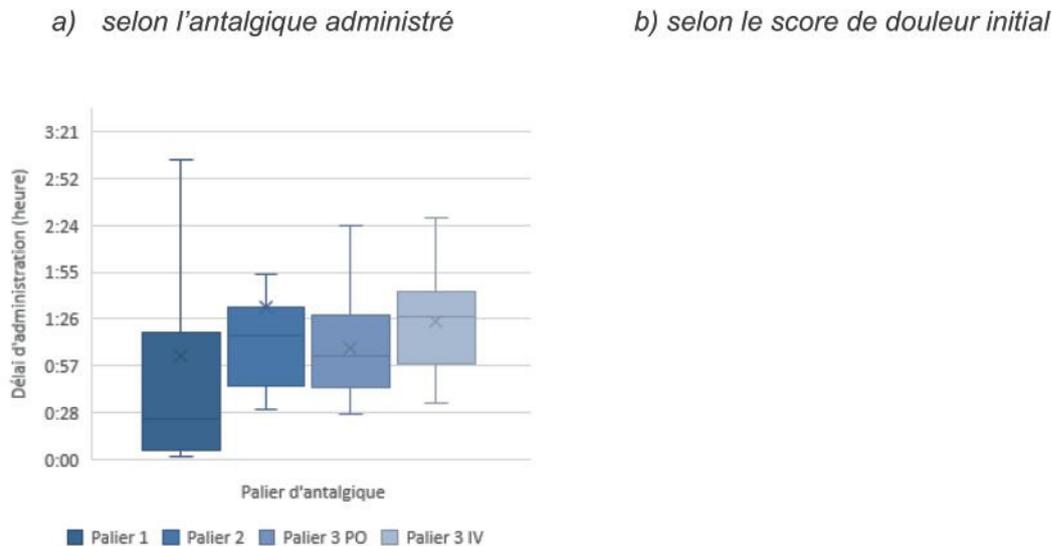
Concernant l'évaluation initiale de la douleur, l'EN/EVA moyenne était de 5.9. La répartition en trois groupes de douleur a été faite selon les seuils définis par le protocole des urgences (Tableau 1). Respectivement, 25 %, 34 % et 33 % des patients présentaient des douleurs légères, modérées et sévères. Les patients avec une douleur modérée à sévère étaient statistiquement plus jeunes (âge moyen respectivement de 12.3 ans et 13.0 ans versus 6.7 ans pour ceux avec une douleur légère, $p < 0.01$).

Prise en charge antalgique

Le premier antalgique était administré avec un délai médian de 28 min (IQR = [0h06 ; 1h16]). 52 % des patients ont reçu en premier un palier 1 (délai de 0h25, IQR = [0h06 ; 1h17]), 8 % un palier 2 (délai de 1h14, IQR = [0h48 ; 1h28]) et 37 % un palier 3 (22 % par voie orale (délai de 1h03, IQR = [0h44 ; 1h27]) et 15 % par voie IV (délai de 1h28, IQR = [1h01 ; 1h42])).

Chez les patients avec une douleur modérée ou sévère, le délai médian d'administration des antalgiques était plus court (0h26 et 0h15 contre 1h15, $p < 0.01$), tout comme les délais médians d'administration de la première dose de morphine (1h32 et 1h13 contre 1h59, $p = 0.43$) (Figure 1).

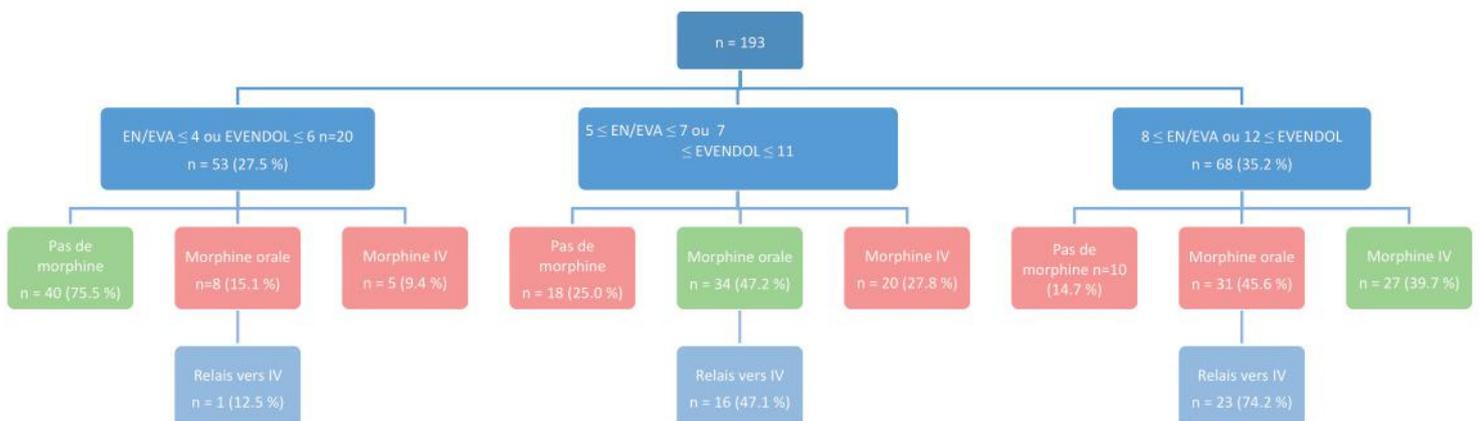
Figure 1 : Délais d'administration du 1^{er} antalgique :



Au cours de leur séjour aux urgences, la quasi-totalité des patients ont reçu du paracétamol (96 %). 56 % ont reçu un AINS, 14 % du tramadol et 4 % de la nalbuphine. 64 % ont reçu de la morphine, 37 % de la morphine par voie orale et 46 % de la morphine intraveineuse. 42 % ont reçu du MEOPA. Les emplâtres de lidocaïne n'ont été utilisé que 3 fois (1 %) et un anxiolytique administré chez 4 patients (2 %).

Concernant le respect du protocole, 75,5 % des patients avec une douleur légère n'ont pas été traités par morphine, 47,2 % de ceux présentant une douleur modérée ont reçu en premier de la morphine par voie orale et 39,7 % de ceux avec une douleur sévère l'ont reçue en IV. Au total, 52 % des patients ont été traités selon le protocole (Figure 2).

Figure 2 : Traitement par morphine selon l'intensité de la douleur initiale (en vert, modalités prévues par le protocole)



Morphine orale vs IV

133 patients (64 %) ont reçu de la morphine. 41 % ont reçu leur première dose par voie IV et 59 % par voie orale, dont la moitié a ensuite été relayée en IV. La moitié des patients traités uniquement per os n'ont reçu qu'une dose de morphine.

Le délai médian avant la pose d'une voie veineuse était similaire dans les 3 groupes (environ 1h). Le délai médian d'administration de la première dose de morphine était presque toujours supérieur à 30 min. Il était inférieur dans le groupe de patient traité per os puis IV (1h06 [0h45 ; 1h32]) que dans les deux autres groupes (1h35 [0h59 ; 2h06] dans le groupe PO seul et 1h31 [1h16 ; 1h49] dans le groupe IV seul), mais cette différence n'était pas significative ($p = 0.49$). Les patients traités en IV directement ont plus souvent bénéficié d'une titration initiale (84 % vs 38 %, $p < 0.01$).

Les patients traités per os uniquement n'ont pas présenté d'effet indésirable de la morphine alors que 57 % des patients traités IV en ont présenté au moins un (prurit et nausées essentiellement, quelques rétentions aiguës d'urines).

Efficacité antalgique

A H4 de la prise en charge, les patients avec douleur initiale sévère étaient moins bien soulagés et 62 % conservaient une douleur modérée à sévère (versus 35 % pour les patients avec douleur modérée) (Figure 3). 72 % des patients avec une douleur initiale modérée à sévère ont vu leur douleur diminuer significativement (perte de 2 points sur l'EN/EVA ou de 3 points sur l'EVA) tandis que 100 % des patients avec une douleur légère conservaient un score léger à H4.

Parmi les patients traités par morphine, le taux de patients soulagés à H4 (obtention d'une EVA/EN ≤ 4 ou EVENDOL ≤ 6) était significativement meilleur dans le groupe PO seul (87 % versus moins de 50 %, $p < 0.01$) avec un délai également plus rapide pour obtenir ce soulagement (2h54 versus plus de 4h, $p < 0.01$).

Taux d'hospitalisation

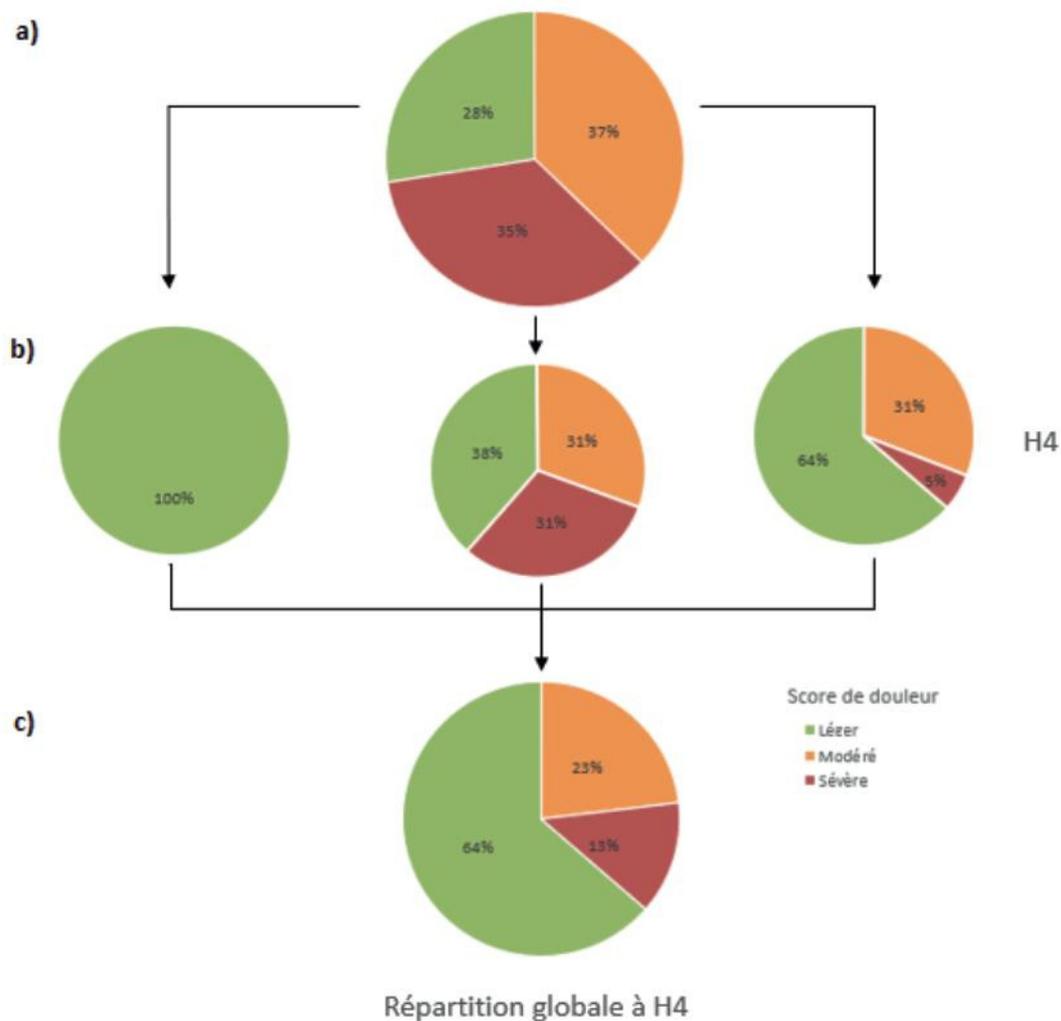
Le taux d'hospitalisation était de 83 % avec Durée Moyenne de Séjour (DMS) d'environ 4 jours. Au cours de la crise, 11 patients (5 %) ont nécessité un séjour en réanimation. 12 des crises (5.8 %) se sont compliquées d'un STA et 6 (3 %) d'une pneumopathie. 21 patients (10 %) ont bénéficié d'une transfusion de globules rouges.

Figure 3 : Evolution de la répartition des scores de douleur de H0 à H4

a) Répartition globale à H0

b) Evolution à H4 des scores de douleur dans les groupes « léger », « sévère » et « modéré »

c) Répartition globale à H4



Chiffres-clés :

- Délai médian d'administration du 1er antalgique de 28 min.
- 64 % de patients traités par morphine avec un délai d'administration médian de 1h28 en IV et 1h03 en per os.
- 62 % des patients avec une douleur initiale sévère sont toujours douloureux à H4.
- 83 % des patients consultant pour crise douloureuse sont hospitalisés.
- 52% des patients ont été traités en respectant le protocole en vigueur à Trousseau

Discussion

Administration des antalgiques

Le délai médian d'administration du premier antalgique était de 28 min avec 50.5 % des patients traités en moins de 30 minutes, comme le préconisent les recommandations françaises. Des délais plus longs ont été rapportés dans d'autres études, allant de 42 à 90 minutes (9-11). L'utilisation de protocoles dédiés à la prise en charge spécifique des CVO a néanmoins prouvé son efficacité dans l'amélioration de ces délais et dans la diminution de la durée de séjour à l'hôpital. Dans notre étude, ce délai était significativement plus court chez les patients présentant une douleur modérée à sévère. Une des explications possibles à ce constat est que les patients les plus douloureux bénéficiaient plus souvent et plus rapidement d'une inhalation de MEOPA, souvent immédiatement après l'évaluation par l'Infirmière d'Accueil et d'Orientation (IAO). De même, les patients ayant reçu en premier un antalgique de palier 1 étaient traités plus rapidement que les autres. Ces deux points ont en commun le fait que l'antalgique pouvait être administré à l'initiative de l'IAO, sans intermédiaire médical, grâce à l'existence d'un protocole infirmier.

Parmi les patients s'étant présentés aux urgences avec une douleur modérée à sévère, plus de la moitié avaient un score de douleur léger lors de la réévaluation à H4. Ce chiffre passe à 72 % si l'on s'intéresse à ceux dont le score de douleur a diminué significativement (une diminution significative étant définie comme une baisse de 2 points de l'EN/EVA ou de 3 points de l'EVENDOL). Ces observations sont encourageantes mais des améliorations sont encore possibles : 36.4 % des patients avec une douleur initiale modérée et 61.5 % de ceux avec une douleur sévère restent douloureux à H4.

Intérêt de la morphine orale

Concernant la morphine, le délai médian d'administration de la première dose (quelle que soit la voie d'administration) était de 1h27, et toujours supérieur à 30 min. Ce délai était plus court lors d'une administration orale chez les patients présentant une douleur modérée à sévère, sans que cette différence n'atteigne le seuil de significativité. Une de nos hypothèses initiales était que l'administration orale de morphine permettrait une accélération des délais. Cette hypothèse n'est donc pas vérifiée dans notre étude.

Du fait de son design rétrospectif et de la présence de facteurs de confusion évidents (administration de morphine dépendante de l'intensité de la douleur initiale), cette étude

n'a pas permis de comparer l'efficacité de la morphine IV vs par voie orale. Cependant, dans l'analyse en sous-groupe selon la voie d'administration, il a été observé que les groupes « IV direct » et « per os puis IV » présentaient des caractéristiques similaires sur l'évaluation initiale (score de douleur, signes de gravité) mais aussi sur l'efficacité antalgique (EVA/EN à H4), et ce malgré une administration IV retardée dans le groupe traité initialement per os (3h42 contre 1h31 dans le groupe IV direct). Cette donnée laisse à penser que la morphine par voie orale a toute sa place dans le traitement des douleurs aiguës drépanocytaires.

Un axe d'amélioration de la prise en charge des patients pourrait ainsi consister en l'intégration au protocole infirmier de la possibilité d'administrer, dès l'IAO et sans prescription médicale, une première dose de morphine par voie orale selon les mêmes modalités que celles prévues par le protocole médical actuel (dose de charge de 0.4 mg/kg sans dépasser 20 mg). L'absence de survenue d'effet indésirable liée à la morphine dans le groupe des patients traités uniquement par voie orale va également dans le sens de cette possibilité. Une autre piste pourrait consister en l'utilisation de la voie intranasale : elle possède des caractéristiques proches de la voie IV en termes de délai d'action et a l'avantage de ne pas nécessiter d'abord vasculaire (diminution du délai d'administration). Elle est particulièrement adaptée à la pédiatrie du fait de sa facilité d'utilisation et de la diminution de l'anxiété liée à la ponction veineuse. Son efficacité est démontrée mais son utilisation en France reste marginale et souvent limitée à la prise en charge médicale extrahospitalière (12-14).

Place de la kétamine

Aux urgences, aucun patient dans notre étude n'a bénéficié de traitement par kétamine, y compris ceux présentant une douleur sévère réfractaire à la PCA (indication décrite par les recommandations HAS). Cet antalgique n'était pas mentionné dans le protocole des urgences pour le traitement des CVO et n'est pas une molécule habituellement utilisée par les praticiens du service, cela représentant probablement le principal frein à son utilisation. Cependant, son efficacité et sa sécurité sont démontrées, même pour une utilisation en service d'urgence (15,16). Ainsi, pour la gestion des douleurs réfractaire aux antalgiques de palier 3, nous pouvons proposer l'intégration de la kétamine à l'arbre décisionnel du traitement des CVO. La formation des soignants à son maniement (indications, prescription, préparation, surveillance) pourrait également être utile à son utilisation en toute sécurité.

Utilisation de moyens adjuvants

Bien qu'ayant apporté des éléments encourageants dans la prise en charge antalgiques des CVO, à la fois sur l'inflammation locale et sur la part neuropathique des douleurs, l'utilisation des emplâtres de lidocaïne aux urgences a été anecdotique (17). Leur efficacité et leur innocuité ont été démontrées chez l'adulte, notamment pour les douleurs neuropathiques post-zostériennes mais restent à prouver chez l'enfant drépanocytaire (18).

Le recours à l'anxiolyse médicamenteuse était également minoritaire. La molécule choisie était à chaque fois l'hydroxyzine qui présente l'intérêt d'avoir un effet anxiolytique sans effet dépresseur respiratoire, contrairement aux benzodiazépines qui représentent la classe pharmaceutique de choix pour le traitement des manifestations anxieuses. Certains médecins du service, interrogés de manière informelle, reprochent à l'hydroxyzine la médiocrité de son pouvoir anxiolytique et un effet sédatif trop important. Une étude dédiée pourrait permettre d'établir si cette molécule représente une solution satisfaisante dans le traitement de la composante anxieuse des douleurs du patient atteint de drépanocytose.

Aucun dossier ne faisait mention de l'utilisation spécifique de techniques non médicamenteuses. Le caractère rétrospectif et le biais d'information qui en découle peuvent expliquer en partie cette constatation mais il semble probable que ces méthodes soient effectivement sous-utilisées. La présence dans chaque salle de consultation d'une tablette numérique permet un recours facilement accessible aux techniques de distraction vidéographique et à la musicothérapie. Il serait intéressant d'évaluer l'utilisation réelle de ces stratégies et leur bénéfice pour le patient.

Perspectives

Les données apportées par cette étude pourraient servir de base à l'actualisation du protocole de prise en charge des CVO aux urgences pédiatriques. Les axes d'amélioration proposés incluent :

- L'indication explicite d'un timing idéal de prise en charge : consultation médicale en moins de 20 minutes, première dose de morphine en moins de 30 minutes, soulagement des douleurs dans l'heure.
- La possibilité d'une administration de morphine par voie orale (0.4 mg/kg sans dépasser 20 mg) dès l'IAO pour les enfants présentant une douleur modérée à sévère, pose d'une voie veineuse et réévaluation à 30 minutes, puis 2^{ème} dose per os si persistance de douleur modérée ou relais IV avec titration en cas de douleur sévère.

- L'importance d'une réévaluation et d'une 2ème dose précoce (30 minutes après la 1^{ère}) en cas de poursuite de la morphine orale.
- La mise en avant des techniques adjuvantes (anxiolyse, emplâtres de lidocaïne, antalgie non médicamenteuse), encore sous-utilisées.

Il existe d'autres éléments intéressants qui mériteraient cependant une évaluation plus poussée (revue de la littérature, rédaction de protocoles dédiés, formation médicale et paramédicale) :

- Utilisation de la voie intra-nasale pour les patients présentant une douleur initiale sévère, avant la mise en place d'une voie veineuse.
- Utilisation de la kétamine pour les douleurs sévères, réfractaires à la PCA de morphine.
- Evaluation de l'hydroxyzine dans le traitement de la composante anxieuse de la douleur aiguë drépanocytaire.

Conclusion

Les crises vaso-occlusives sont les complications les plus fréquentes de la drépanocytose. Elle se manifestent par des douleurs pouvant être sévères et peuvent évoluer vers d'autres complications pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient. Leur survenue répétée est source d'anxiété et peut conduire à de véritables syndromes anxio-dépressifs. Leur prise en charge constitue une urgence fonctionnelle immédiate et la rapidité de l'antalgie conditionne leur retentissement sur la qualité de vie future de l'enfant. Ce travail réalisé aux urgences de l'hôpital Trousseau a montré que la prise en charge antalgique de ces épisodes douloureux était encore insuffisamment rapide. Certains axes d'amélioration pourraient permettre de soulager plus rapidement les patients (administration de morphiniques dès l'évaluation infirmière initiale, indication explicite d'un timing idéal de prise en charge antalgique : consultation médicale en moins de 20 minutes, première dose de morphine en moins de 30 minutes, soulagement des douleurs dans l'heure, évaluation multimodale des composantes de la douleur et meilleure prise en compte des éléments anxieux, soutien par des thérapies non médicamenteuses, ...).

Bibliographie

1. Gomes E, Castetbon K, Goulet V. Mortalité liée à la drépanocytose en France : âge de décès et causes associées (1979- 2010). Bull Epidemiol Hebd. 2015. (8):142-50. [en ligne]. http://www.invs.sante.fr/beh/2015/8/2015_8_2.htm
2. Molokie RE, Wang ZJ, Yao Y. Sensitivities to Thermal and Mechanical Stimuli: Adults With Sickle Cell Disease Compared to Healthy, Pain-Free African American Controls. J Pain. sept 2020. 21(9-10):957-67.
3. Sigalla J, Duparc Alegria N, Le Roux E. Neuropathic Pain in Children with Sickle Cell Disease: The Hidden Side of the Vaso-Occlusive Crisis. Children. 26 janv 2021. 8(2):84.
4. Haute Autorité de Santé. (consulté le 11 juill 2021). PNDS : Syndrome drépanocytaires majeurs de l'enfant et de l'adolescent. 2010. [en ligne]. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2010-04/ald_10_pnds_drepano_enfant_web.pdf
5. Groupe PEDIADOL. (consulté le 25 juill 2021). Prise en charge de la douleur d'une crise drépanocytaire sévère en urgences. 2012. [en ligne] <https://pediadol.org/prise-en-charge-de-la-douleur-dune-crise-drepanocytaire-severe-en-urgence/>
6. Pondarré C, Guitton C, Hau I. Prise en charge pratique des complications aiguës de la drépanocytose chez l'enfant. Perfect En Pédiatrie. déc 2018. 1(4):237-48.
7. Brandow AM, Carroll CP, Creary S. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. Blood Adv. 23 juin 2020. 4(12):2656-701.
8. Equipe des Urgences Pédiatriques de Trousseau. Trousseau de Poche. [en ligne]. <https://www.trousseaudepoeche.fr/>
9. Tanabe P, Myers R, Zosel A. Emergency Department Management of Acute Pain Episodes in Sickle Cell Disease. Acad Emerg Med. mai 2007. 14(5):419-25.
10. Ender KL, Krajewski JA, Babineau J. Use of a clinical pathway to improve the acute management of vaso-occlusive crisis pain in pediatric sickle cell disease: Clinical Pathway for Sickle Cell Pain. Pediatr Blood Cancer. avr 2014. 61(4):693-6.

11. Jayaram A, Nagel RW, Jasty R. Impact of clinical pathway on quality of care in sickle cell patients. *J Pediatr Hematol Oncol*. oct 2010. 32(7):537-9.
12. Jacques JM. Utilisation de la voie intranasale en médecine d'urgence. *Louvain Med*. 2016. [en ligne]. www.louvainmedical.be/sites/default/files/content/article/pdf/jacques_v1.pdf
13. Myrick R, Blakemore S, Waite E. Outpatient pain clinic and intranasal fentanyl to improve sickle cell disease outcomes. *Pediatr Blood Cancer*. oct 2020. 67(10). [en ligne] <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.28648>
14. Telfer P, Criddle J, Sandell J. Intranasal diamorphine for acute sickle cell pain. *Arch Dis Child*. déc 2009. 94(12):979-80.
15. Harris EM, Vilck E, Heeney MM. A systematic review of ketamine for the management of vasoocclusive pain in sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*. juill 2021. 68(7). [en ligne]. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/pbc.28989>
16. Dolansky G, Shah A, Mosdossy G. What is the evidence for the safety and efficacy of using ketamine in children? *Paediatr Child Health*. avr 2008. 13(4):307-8.
17. Rasolofo J, Poncelet M, Rousseau V. Efficacité des emplâtres de lidocaïne 5 % sur les douleurs des crises vaso-occlusives chez l'enfant drépanocytaire. *Arch Pédiatrie*. juill 2013. 20(7):762-7.
18. Fournier-Charrière E, Marec-Berard P, Schmitt C. Prise en charge des douleurs neuropathiques chez l'enfant : recommandations de bonne pratique clinique. *Arch Pédiatrie*. août 2011. 18(8):905-13.

Annexe : Protocole de prise en charge des CVO Hôpital Trousseau

Protocole Drépano – 2010 - AL. DELAMAR – MAJ/Avril 2019 – Validation MH. ODIEVRE, B. TOURNAIRE

ATCO de transfusion dans les 15-21j ?

Si oui : appel senior / pas de nouvelle transfusion
Signe de gravité CVO ?

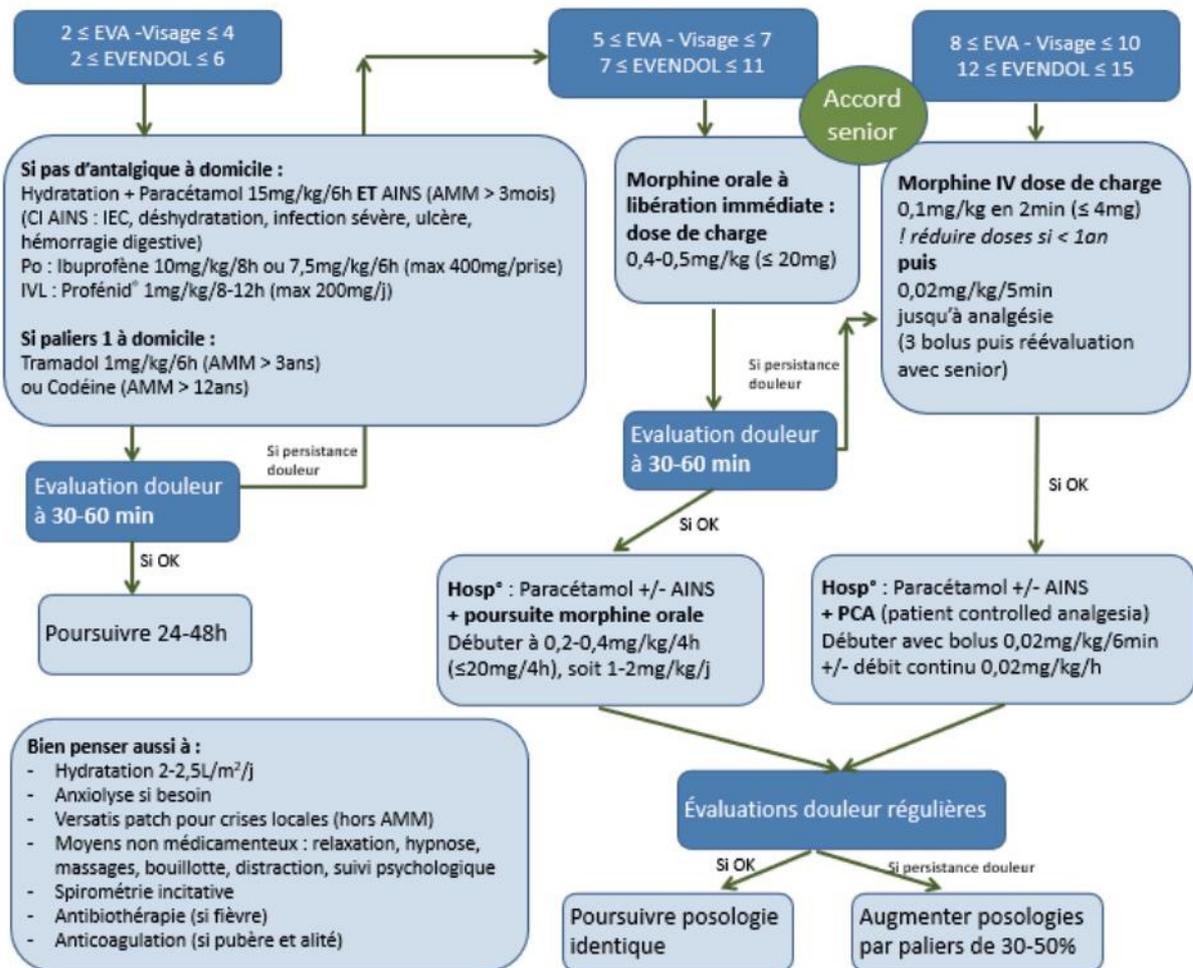
- multifocale (≥ 3)
- risque hypoventilation (CVO thorax / vertébrale / abdominale avec météorisme)
- signes respiratoires
- fièvre $> 38^{\circ}5$
- pâleur, ictère, splénomégalie inhabituels
- signes neurologiques / priapisme
- durée $> 48h$, échec antalgiques

Si oui : bilan sanguin

- NFS, rétics, RAI, Groupe sanguin (si non dispo)
- EpHb (HbA) + Hburie si transfusion < 1 mois
- +/- bilan infectieux

Prise en charge immédiate

Installation confortable en box
Évaluation douleur avec échelle adaptée
Réchauffer avec bouillotte, pas de glace
Débuter MEOPA (20min max)



Bien penser aussi à :

- Hydratation 2-2,5L/m²/j
- Anxiolyse si besoin
- Versatis patch pour crises locales (hors AMM)
- Moyens non médicamenteux : relaxation, hypnose, massages, bouillotte, distraction, suivi psychologique
- Spirométrie incitative
- Antibiothérapie (si fièvre)
- Anticoagulation (si pubère et alité)

Surveillance Morphine

- FR et sédation avec scores et SaO₂
- Effets indésirables

Dépression respiratoire : arrêt Morphine, stimuler, dire de respirer, O₂ et Naloxone IV

Naloxone (1ml=400µg) à diluer avec 9ml SP : injecter en bolus IV 1ml/min jusqu'au réveil et FR Nle puis 0,25-0,5µg/kg/h en IVSE

Rétention d'urines : MEOPA, Naloxone 0,5-1µg/kg en bolus toutes les 5 min jusqu'à miction

Prurit, nausées, vomissements : Naloxone 0,25-0,5µg/kg/h en IVSE +/- Ondansétron 0,1mg/kg IVL

Constipation : laxatif systématique Forlax[®], Movicol[®] 0.4 g/kg/j po (forte dose)