

Syndrome thoracique aigu au cours de la drépanocytose de l'enfant

Hunald FA *¹, Rakotoarisoa AJC², Rajaobelison T², Rajaonarivony MFV¹, Rakotovao HJL², Rakoto-Ratsimba HN³, Andriamanarivo ML¹



¹ Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

² Service de Chirurgie Thoracique, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

³ Service de Chirurgie Viscérale, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Résumé

L'une des graves complications de la drépanocytose est le syndrome thoracique aigu. Il associe une manifestation respiratoire et un infiltrat radiologique récent. Nous rapportons sept cas dans le but de décrire les aspects cliniques et thérapeutiques de cette complication chez l'enfant. Les principaux symptômes sont fièvre, dyspnée, toux et douleur thoracique. Les infiltrats pulmonaires sont des signes radiographiques en sa faveur. En cas de drépanocytose non connue, le diagnostic se confond souvent avec une pneumopathie aiguë. Dans ce cas, le syndrome thoracique aigu fait découvrir la drépanocytose. Cette situation retarde la prise en charge.

Mots-clés: Drépanocytose, Enfant; Syndrome thoracique aigu

Abstract

Titre en anglais: Acute thoracic syndrome in child sickle-cell disease

One of serious complication of sickle cell disease is the acute thoracic syndrome. It associates respiratory signs and earlier radiologic infiltration. We report seven cases aiming to describe clinical and therapeutic aspects of this complication in child. Main symptoms are made of fever, dyspnea, coughing, thoracic pain and thoracic infiltrations. Diagnosis is often mistaken for acute pneumopathy in case of unknown sickle cell diseases, thus acute thoracic syndrome is inaugural to set the diagnosis. This situation delays the treatment.

Keywords: Acute chest syndrome; Child; Sickle-cell disease

Introduction

Décrite pour la première fois par Herrick en 1910, la drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus anciennement connue. Le syndrome thoracique aigu (STA) associant une manifestation clinique respiratoire et une anomalie radiologique récente représente la complication pulmonaire aiguë. Le STA détermine en majeure partie la morbidité et la mortalité de la drépanocytose [1]. Nous rapportons sept cas de STA chez l'enfant malgache dans le but de décrire à travers une revue de la littérature leurs aspects cliniques et thérapeutiques.

Patients et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective des cas de STA de l'enfant, effectuée dans les services de chirurgie pédiatrique et de réanimation chirurgicale du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona d'Antananarivo de janvier 2003 à décembre 2006.

Résultats

C'est un travail répertoriant sept cas de STA (4 filles et 3 garçons). La moyenne d'âge était de 6,3 ans avec des extrêmes de 2,5 ans et de 10 ans. Deux cas étaient drépanocytaires connus. L'un d'eux avait déjà présenté un STA et l'autre avait un antécédent familial de STA. Une arthralgie et une pneumopathie récidivante étaient notées chez deux autres cas. Les autres enfants restants n'avaient pas d'antécédents particuliers connus. Les motifs d'hospitalisation étaient des pneumopathies infectieuses dans cinq observations; deux patients avaient un STA d'emblée à l'entrée.

Ils avaient tous présenté comme signes généraux fièvre, pâleur et asthénie. Les signes fonctionnels étaient constitués par la dyspnée (5 cas), la toux (7 cas), la douleur thoracique (4 cas), l'arthralgie et la douleur abdominale associées (2 cas). L'examen clinique montrait un ictère (3 cas), une cyanose des extrémités (3 cas), une splénomégalie (un cas), un syndrome de condensation pulmonaire (7 cas) et un syndrome d'épanchement pleural (2 cas). Sur le plan radiologique, les lésions étaient droites chez quatre enfants et gauches chez les trois autres. Il s'agissait d'opacité de syndrome alvéolaire (3 cas), d'opacités systématisées du lobe inférieur (3 cas) et du lobe supérieur (un cas) et un syndrome pleuro-pulmonaire (3 cas). A la biologie, une hyperleucocytose (12.000/mm³ à 18.000/mm³), une anémie (7,5g/dl à 9g/dl d'hémoglobine) et une protéine C réactive (CRP) supérieure à 15mg/l intéressaient tous les patients. L'examen des crachats à la recherche de bacille tuberculeux était partout négatif. La présence de pneumocoque était constatée quatre fois dont deux fois à l'examen de crachat et deux fois dans le liquide de ponction pleurale. Une infection à streptocoque pneumoniae était notée dans un cas. Le test d'Emmel était partout positif et l'électrophorèse de l'hémoglobine avait montré que tous les patients étaient homozygotes Hb SS. Le traitement associait oxygénothérapie, réhydratation et antibiothérapie à base de bêta lactamines. De plus, des prescriptions de bêta 2 mimétiques (3 cas) et de transfusions (4 cas) étaient parfois nécessaires. La durée moyenne d'hospitalisation était de 12 jours avec un maximum de 22 jours. L'évolution était émaillée par un décès.

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: allenhunald@yahoo.fr

¹ Adresse actuelle: Service de Chirurgie Pédiatrique, CHU-JRA Ampefiloha, BP 4150 Antananarivo, Madagascar

Discussion

Les complications pulmonaires aiguës au cours de la drépanocytose surviennent généralement chez l'adulte jeune et rarement chez l'enfant de moins de 10 ans [2,3]. La période néonatale n'est pas concernée car l'hémoglobine fœtale (Hb F) inhibe la formation des polymères de l'Hb S en exerçant un effet protecteur. Ainsi la drépanocytose est asymptomatique durant cette période [4]. La physiopathologie du STA n'est pas encore bien élucidée. La vaso-occlusion au niveau de la circulation pulmonaire et la thrombose pulmonaire in situ sont impliquées. Si plusieurs étiologies avaient été avancées, plus de la moitié des STA demeurent sans étiologie précise [1]. Certains auteurs évoquent le rôle de l'embolie graisseuse à partir d'un foyer d'infarctus touchant les os longs [5,6]. D'autres rappellent le rôle de l'hypoventilation alvéolaire qui peut être liée à un infarctus osseux thoracique, une anémie, un traumatisme thoraco-abdominal, une douleur sous diaphragmatique, une administration de médicaments dépresseurs respiratoires ou encore une obstruction haute comme l'hypertrophie amygdalienne. Pourtant une baisse de la saturation en oxygène ne semble pas constituer une valeur prédictive de la survenue d'un STA [7]. Enfin, le rôle de l'infection bactérienne ou virale dans la genèse d'un STA ne convainc pas car les examens microbiologiques et sérologiques sont rarement positifs chez l'adulte [8]. Par ailleurs, la fièvre et le syndrome inflammatoire ne traduisent pas toujours une cause infectieuse chez le sujet drépanocytaire et pourraient être la traduction de thromboses pulmonaires ou d'infarctus osseux [9]. En outre, l'hyperleucocytose est habituellement présente même en absence d'infection [4]. Il semble que l'infection n'est responsable que de 10 à 20% de STA et qu'elle est plus impliquée chez l'enfant que chez l'adulte [8,10,11]. Toutefois, la prophylaxie systématique par prescription de pénicilline et de vaccination antipneumococcique a permis de diminuer le risque d'infection grave à pneumocoques [12]. Cette infection pulmonaire à pneumocoques et à *Streptococcus pneumoniae* était constatée à l'examen du crachat ou du liquide d'épanchement pleural chez cinq de nos malades. Le polymorphisme clinique est souvent évoqué et le diagnostic de STA s'appuie sur des manifestations cliniques et sur la présence des infiltrats radiologiques récents du poumon [11,13,14]. Ces manifestations associent d'une façon variable une douleur thoracique aiguë occupant un héli thorax (57%), une dyspnée souvent à type de polypnée (28%), une toux sèche ou productive (74%) ou encore une fièvre dépassant rarement 39°C (80%) [1]. Des signes d'hémolyse peuvent également être présents. Le STA est souvent isolé chez l'enfant, alors qu'il est accompagné de crise vaso-occlusive osseuse dans plus de 80% chez l'adulte [4]. Dans la moitié des cas, le STA est accompagné d'un syndrome pleural [4], trois fois sur sept chez nos patients. Dans notre étude, dans les deux cas où la drépanocytose était connue, le STA était de diagnostic relativement aisé. Dans les autres cas, il était pris initialement pour une pneumopathie infectieuse aiguë et avait permis de découvrir la drépanocytose. Ainsi il est difficile de faire la distinction entre une simple pneumopathie et un STA débutant devant l'association d'une fièvre et d'un foyer pulmonaire radiologique [9]. Les aspects cliniques présentés par chacun de nos patients étaient multiples:

formes graves d'emblées, formes avec aggravation secondaire, formes récidivantes et formes rebelles aux traitements habituels. Ces différentes formes cliniques sont caractéristiques des complications aiguës pulmonaires de la drépanocytose. La radiographie pulmonaire est suffisante pour rechercher l'anomalie radiologique du STA qui doit être d'apparition récente. Elle est habituellement à type de syndrome alvéolaire (opacité systématisée à contour flou dont l'évolution est rapide), pleural (opacité effaçant l'angle costo-diaphragmatique) ou rarement interstitiel (opacité non systématisée, fixe). L'association de ces anomalies reste néanmoins possible [3]. Bien que le STA soit plus fréquent chez les drépanocytaires homozygotes Hb SS comme dans notre étude, il peut intéresser les porteurs sains [11,15]. La mortalité liée au STA est estimée à 1,8% chez l'enfant et 4,3% chez l'adulte [13]. Le traitement découle de la physiopathologie (hypoventilation, infection, agression vasculaire et inflammation, occlusion vasculaire) et repose également sur certaines mesures symptomatiques. Le traitement curatif associe un antalgique, un anti-inflammatoire, une oxygénation, une réhydratation, une antibiothérapie et parfois une transfusion [1,4]. Le traitement préventif fait appel à la vaccination, à l'hydroxyurée, à l'arginine et au monoxyde d'azote. L'échange transfusionnel reste le principal traitement des complications aiguës graves des syndromes drépanocytaires majeurs [11]. L'exsanguino-transfusion peut également être proposée car elle permettrait de réduire la récurrence [2]. Pour notre part, la prescription de bronchodilatateur (bêta 2 mimétiques) chez deux de nos patients avait apporté rapidement une amélioration.

Conclusion

Le STA est un accident aigu grave de morbidité et de mortalité élevées chez les enfants drépanocytaires. Les manifestations cliniques orientent vers une pneumopathie infectieuse au début de la maladie. Dans la plupart des cas, le STA conduit au diagnostic de la drépanocytose.

Références

- 1- Fauroux B. Détresse respiratoire et drépanocytose. Arch Pédiatr 2000; 7: 82-6.
- 2- Lombardo T, Rosso R, Ferla AL, Ferro MG, Ximenes B, Frontini V, et al. Acute chest syndrome: the role of erythro-exchange in patients with sickle cell disease in Sicily. Transfus Apher Sci 2003; 29: 39-44.
- 3- Quinn CT, Buchanan GR. The acute chest syndrome of sickle cell disease. J Pediatr 1999; 135: 416-22.
- 4- Habibi A, Bachir D, Godeau B. Complications aiguës de la drépanocytose. Rev Prat 2004; 1548-54.
- 5- Vichinsky E, Williams R, Das M, Earles AN, Lewis N, Adler A. Pulmonary fat embolism: a distinct cause of severe acute chest syndrome in sickle cell anemia. Blood 1994; 83: 3107-12.
- 6- Godeau B, Schaeffer A, Bachir D, Fleury-Feith J, Galacteros F, Verra F. Bronchoalveolar lavage in adult sickle cell patients with acute chest syndrome: value for diagnostic assessment of fat embolism. Am J Respir Crit Care Med 1996; 153: 1691-6.
- 7- Uong EC, Boyd JH, DeBaun MR. Daytime pulse oxymeter measurements do not predict incidence of pain and acute chest syndrome episode in sickle cell anemia. J Pediatr 2006; 149: 707-9.
- 8- Bachir D. La drépanocytose. Revue Française des Laboratoires 2000; 324: 29-35.
- 9- Bégué P, Castello-Herbretou B. Infections graves chez l'enfant drépanocytaire: aspect cliniques et préventions. Arch Pédiatr 2001; 8: 732-41.
- 10- Kirkpatrick M, Haynes J, Bass JB. Results of bronchoscopically obtained lower airway cultures from adult sickle cell disease patients with the acute chest syndrome. Am J Med 1991; 90: 206-10.

- 11- Habibi A, Godeau B, Galacteros F. Drépanocytose et réanimation. *Réanimation* 2007; 16: 310-17.
- 12- Fauroux B, Muller MH, Quinet B, Bégué P. Le poumon drépanocytaire de l'enfant à l'adulte. *Rev Mal Resp* 1998; 15: 159-68.
- 13- Wales PW, Carver E, Crawford MW, Kim PCW. Acute chest syndrome after abdominal surgery in children with sickle cell disease: is a laparoscopic approach better? *J Pediatr Surg* 2001; 36: 718-21.
- 14- Emre U, Miller ST, Gutierrez M, Steiner P, Rao SP, Rao M. Effect of transfusion in acute chest syndrome of sickle cell disease. *J Pediatr* 1995; 127: 901-4.
- 15- Dourakis SP, Alexopoulou A, Papageorgiou C, Kaloterakis A, Hadziyannis SJ. Acute chest syndrome in sickle cell-trait: two cases reports in persons of Mediterranean origin and review of the literature. *Eur J Int Med* 2004; 15: 248-50.