

# La DREPANOCYTOSE en 2024

## Journées médicales de Strasbourg

16/11/2024

**Dr Murielle Rondeau-Lutz**

Service de médecine interne NHC

**Mr Brian Kossi Sedjro**

SOS Globi Grand Est

**Centre de Compétence Drépanocytose et pathologies  
constitutionnelles du Globule Rouge**

**Pr Paillard, Dr Rondeau-Lutz, Dr Amé,**



# Objectifs pédagogiques

- Pourquoi c'est important de connaître cette maladie (épidémiologie)
- Comprendre la génétique pour rassurer les patients, ou les parents d'enfants qui ne sont pas drépanocytaires mais juste porteurs
- Avoir entendu parler des complications aiguës, ce qui les déclenche, et chroniques (**adulte**)
- Un mot sur drépanocytose et chirurgie
- Un mot sur les (le) traitements
- Le rôle du médecin généraliste
  - Les vaccins
  - Le dépistage des complications
  - L'accompagnement psychosocial

N'hésitez pas à m'interrompre  
pour des questions 😊

# Epidémiologie en France

La plus fréquente maladie monogénique du monde et de France

Prévalence estimée :

- 25 à 30 000 patients en France,
- 50% d'adultes
- 1<sup>ère</sup> pathologie dans la base de données BAMARA

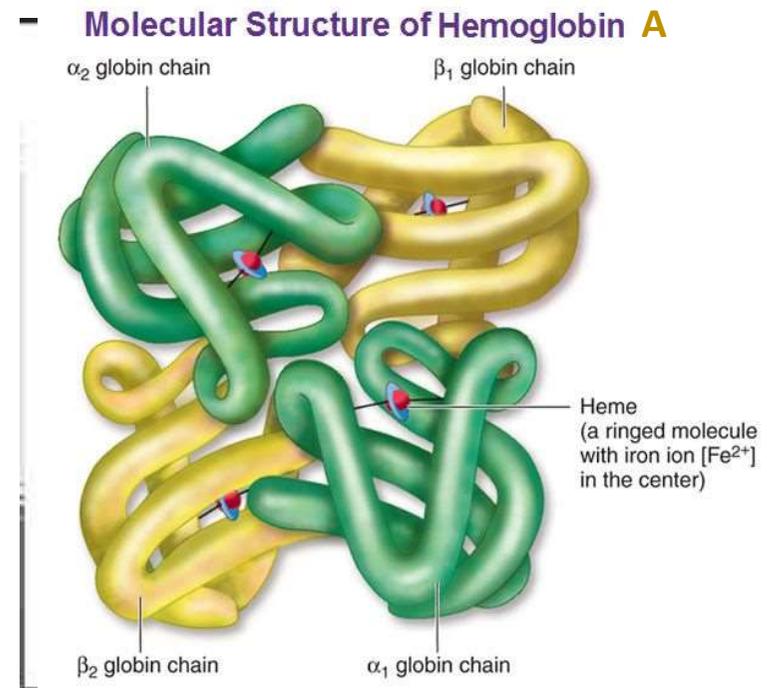
1 naissance sur 1271, augmentation de 44 % en 8 ans

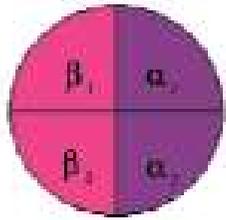
Augmentation des patients car

- Espérance de vie, fécondité
- Migrations

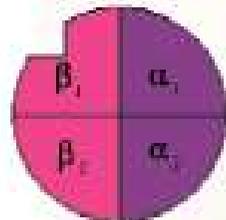
# Physiopathologie et Génétique

- Mutation sur le gène  $\beta$  globine sur le chromosome 11
- Anomalie de structure de l'Hb A

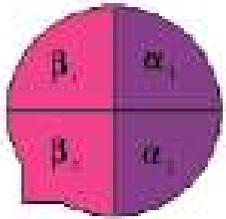




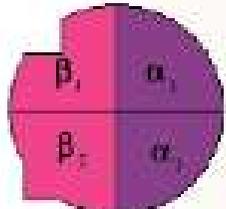
Oxyhemoglobin A



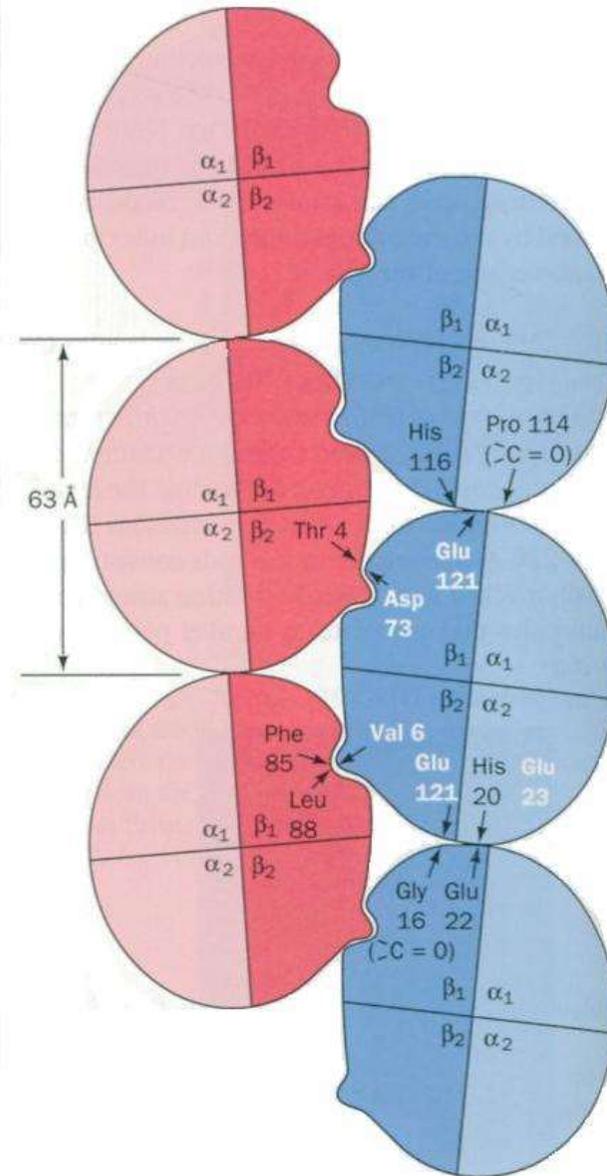
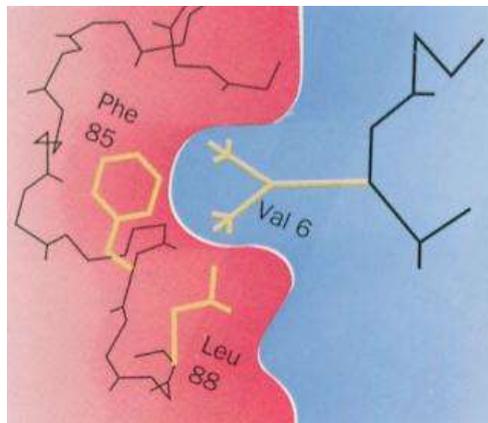
Deoxyhemoglobin A



Oxyhemoglobin S



Deoxyhemoglobin S



Anémie  
hémolytique  
chronique

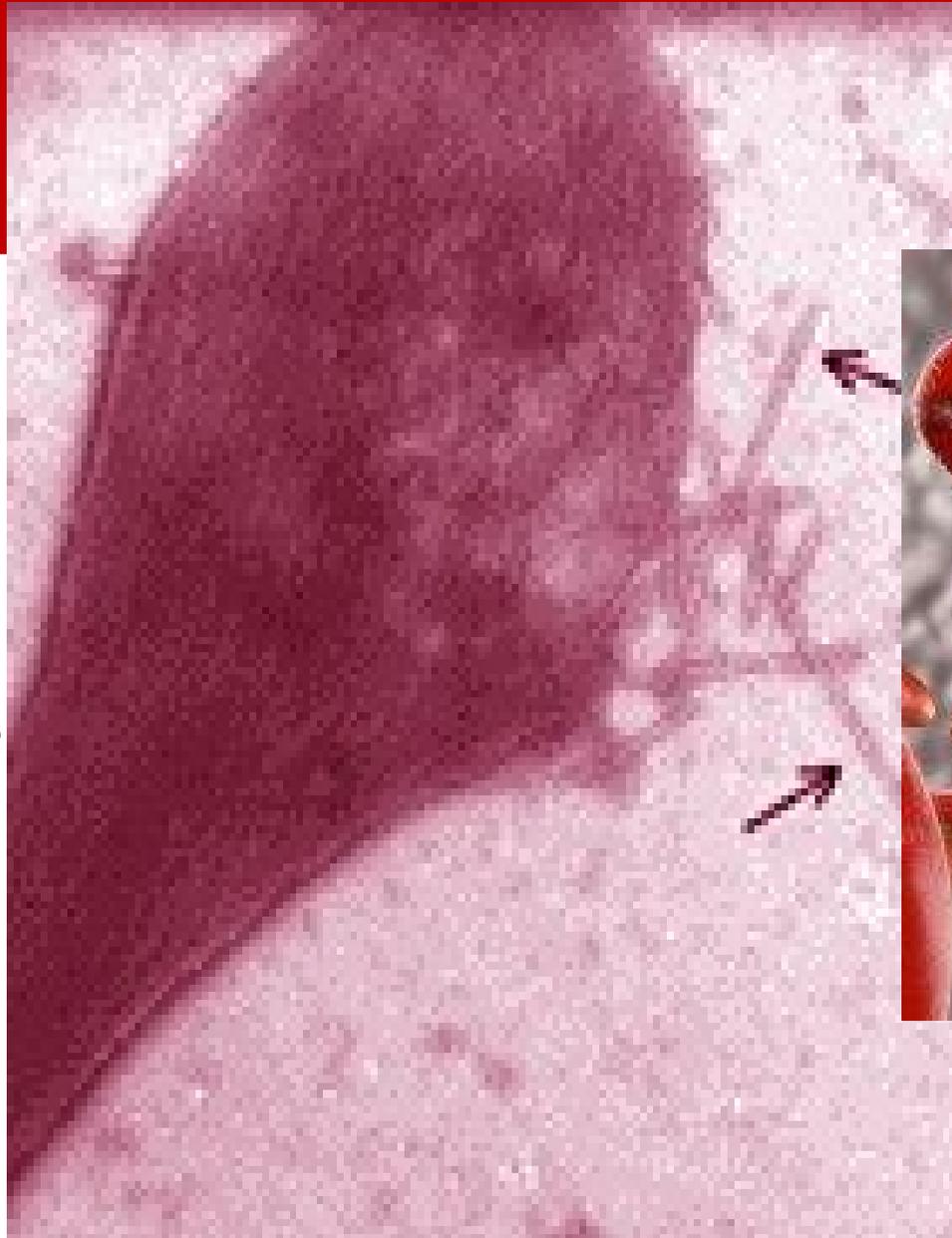
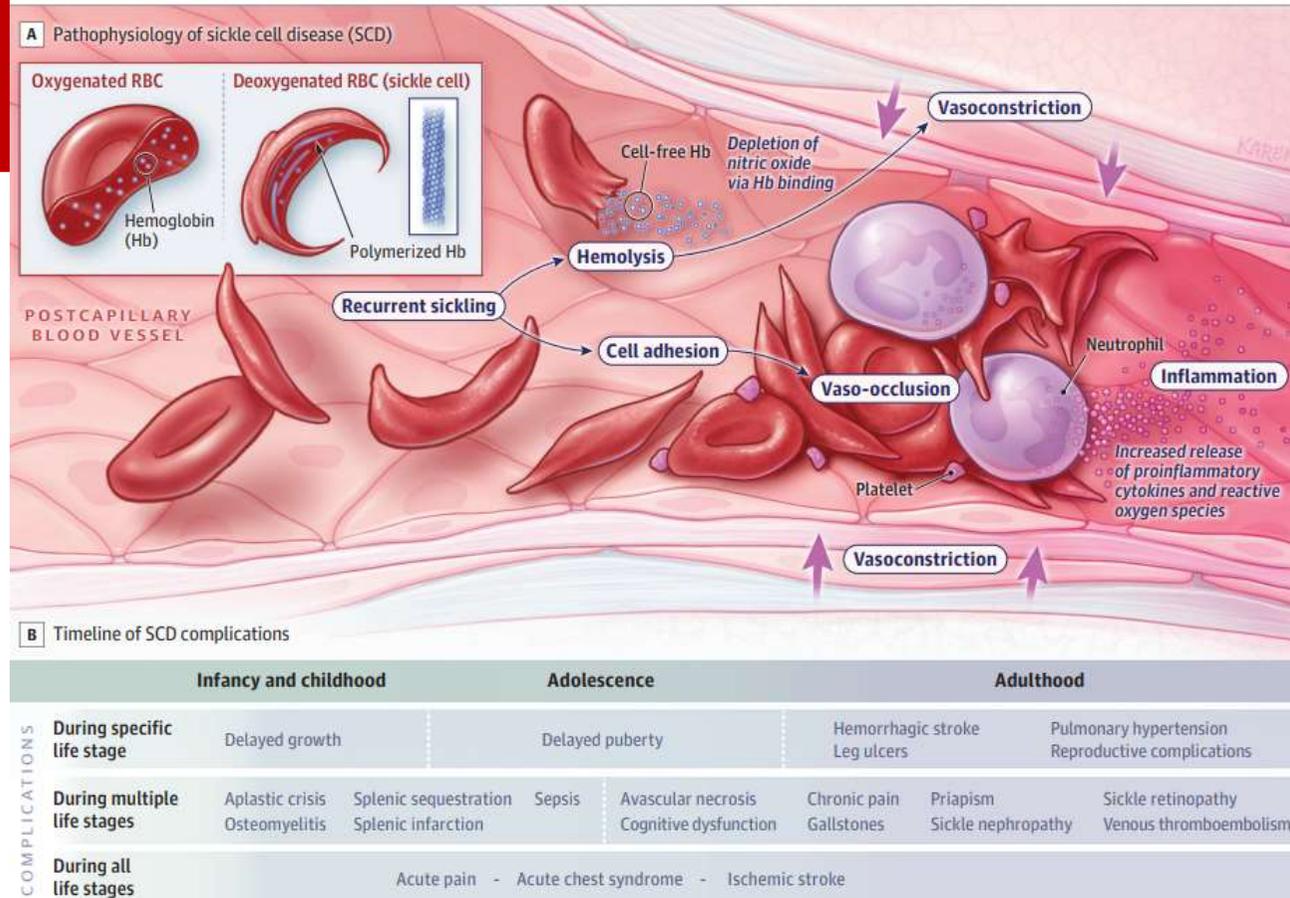
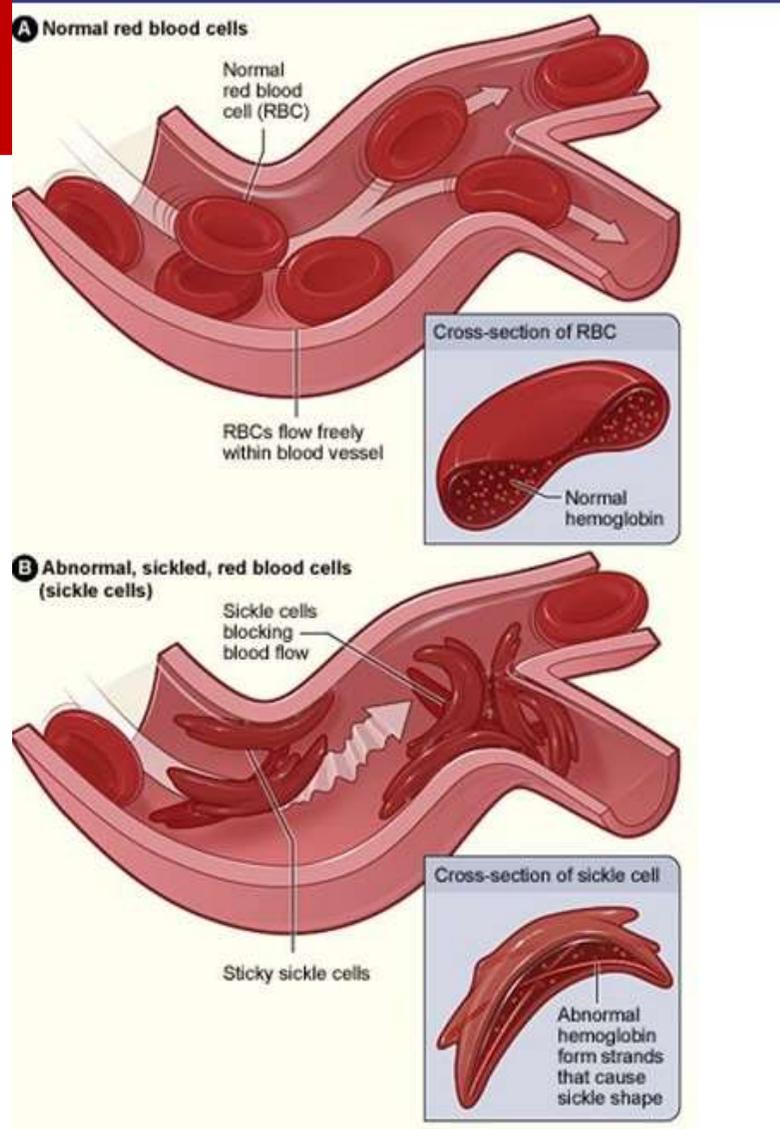


Figure 1. Pathophysiology and Complications of Sickle Cell Disease (SCD)





## Vaso-occlusion

Agression vasculaire et vasoconstriction

# La maladie drépanocytaire peut être en lien avec d'autres variants de l'Hb

- Hétérozygote A-S = pas malade

ATGGTGCACCTGACTCCTG**T**GGAGAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGG  
ATGGTGCACCTGACTCCTGAGGAGAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGG

Environ 50 % d' Hb S,  
Environ 50 % d' Hb A,  
(Un peu de A2 et de F)

# La maladie drépanocytaire peut être en lien avec d'autres variants de l'Hb

- **Homozygote S-S**

```
ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCAAGGT
ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCAAGGT
```

Pas d' HbA,  
Que de la S,  
(Un peu de A2 et de F)

- **Double Hétérozygotie Hb S-C** : moins fréquemment symptomatique, mais grave aussi , moins ou pas d'anémie

```
ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCAAGGT
ATGGTGCACCTGACTCCTAAGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCAAGGT
```

Pas d' HbA,  
Moitié S, moitié C ,  
(un peu de A2 et de F)

- **Double Hétérozygotie HbS-βthalassémie (gravité variable)**

(thalassemie = anomalie quantitative d'une chaîne de globine)

- = 2<sup>ème</sup> gène fonctionne moins bien ou pas du tout. Gravité variable selon l'activité du 2<sup>ème</sup> gène

```
ATGGTGCACCTGACTCCTGTGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCAAGGT
ATGGTGCACCTGACTCCTGAGGAGAAAGTCTGCCGTTACTGCCCTGTGGGGCTAGGT
```



Gène touché par la mutation de la beta thalassémie, fonctionnant moins bien ou pas du tout

### ETUDE DE L'HEMOGLOBINE

Mise à jour : 04-03-2021 15:33

Hémoglobine A0	0	%		Validé <sup>(1)</sup>
Hémoglobine A2	↑ 3.6	%	2.5-3.5	Validé <sup>(1)</sup>
Une sidéropénie peut masquer une augmentation de l'Hb A2.				
Hémoglobine F	↑ 4.7	%	<1	Validé <sup>(1)</sup>
Hémoglobine S	85.4	%		Validé <sup>(1)</sup>

### ETUDE DE L'HEMOGLOBINE

Mise à jour : 12-12-2014 09:33

Hémoglobine A0	0	%		Validé <sup>(1)</sup>
Hémoglobine A2	↑ 3.8	%	2.2-3.1	Validé <sup>(1)</sup>
Une sidéropénie peut masquer une augmentation de l'Hb A2.				
Hémoglobine F	↑ 1.9	%	<1	Validé <sup>(1)</sup>
Hémoglobine S	45.9	%		Validé <sup>(1)</sup>
Hémoglobine C	46.6	%		Validé <sup>(1)</sup>

# Génétique Résumé : message à retenir 1

le « A » protège

= Un patient AS, AC = pas malade, juste porteur sain

Pas de A = malade

SS, SC, Sbeta ...

# Conséquences cliniques

- Anémie bien tolérée
- Lithiase biliaire
- Accidents vaso-occlusifs
  - Douleurs
  - Syndrome thoracique aigu, priapisme
  - Accidents ischémiques osseux, cérébraux (ou hémorragiques), rénaux, placentaires,
- Risque infectieux
  - Pneumocoque, Haemophilus, Mycoplasme, Salmonelle
- Atteintes vasculaires évolutives
  - Rétine, cerveau, foie ou rein ischémique, cœur, ulcère de jambe, hyposplenisme chronique
- Thrombophilie

# Les complications aiguës

## La crise vaso-occlusive :

- Douleur atroce, sans position antalgique, imprévisible
- Localisation plutôt osseuse
  - Chez le grand enfant ou l'adulte : le plus souvent les membres et les articulations, mais parfois aussi abdominale ou thoracique touchant le rachis, les côtes et le sternum. Rarement des zones plus atypiques comme la mandibule, ou le crâne
  - Chez le jeune enfant, dactylite = œdème douloureux du dos des mains ou des pieds, qui s'étend aux doigts ou aux orteils.
- Complicant fièvre/infection, hypoxie, déshydratation, stress, pb circulatoire, chirurgie, météo, cycles menstruels ou sans cause évidente
- À hospitaliser si fièvre, pb respiratoire ou paliers 2 insuffisamment efficaces
- Palier 3 = toujours en hospitalisation

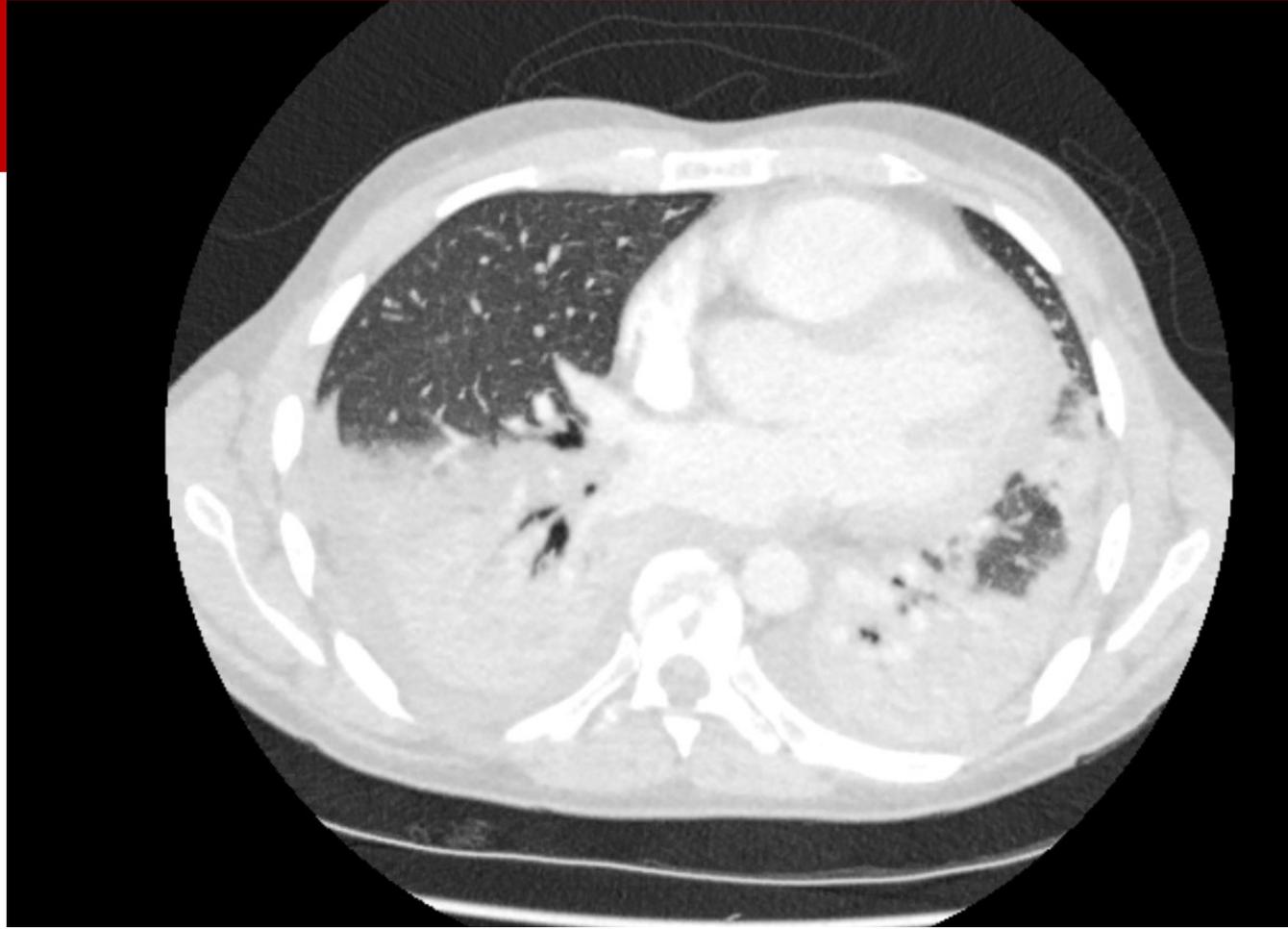
# Dactylite drepanocytaire



# Les complications aiguës

## Le Syndrome Thoracique Aigu :

- Définition:
  - 1 ou plusieurs SC parmi :
    - Toux, fièvre, dyspnée aiguë, expectoration, douleur thoracique
    - et anomalie auscultatoire ou infiltrat radiologique
- Fréquent, complique une CVO, une opération, une infection
- Physiopathologie :
  - Hypoventilation alvéolaire, embolie graisseuse ou crurique, vaso-occlusion veineuse pulmonaire, infection, corticoïdes
- Evolution parfois rapide

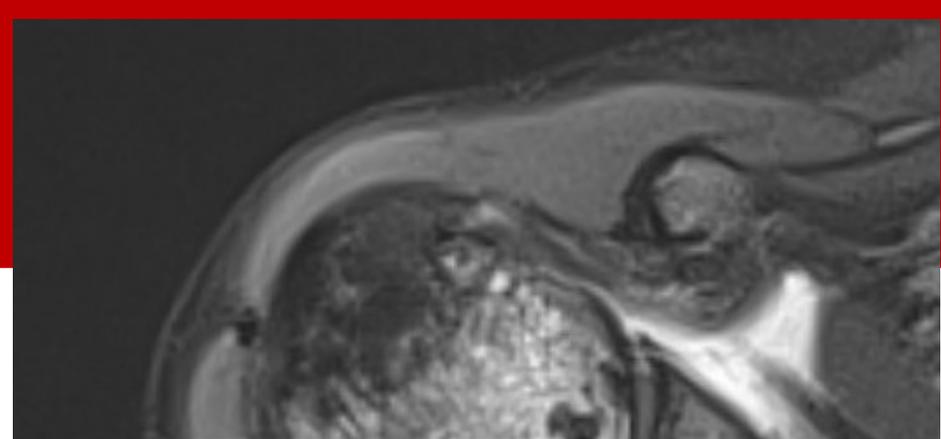
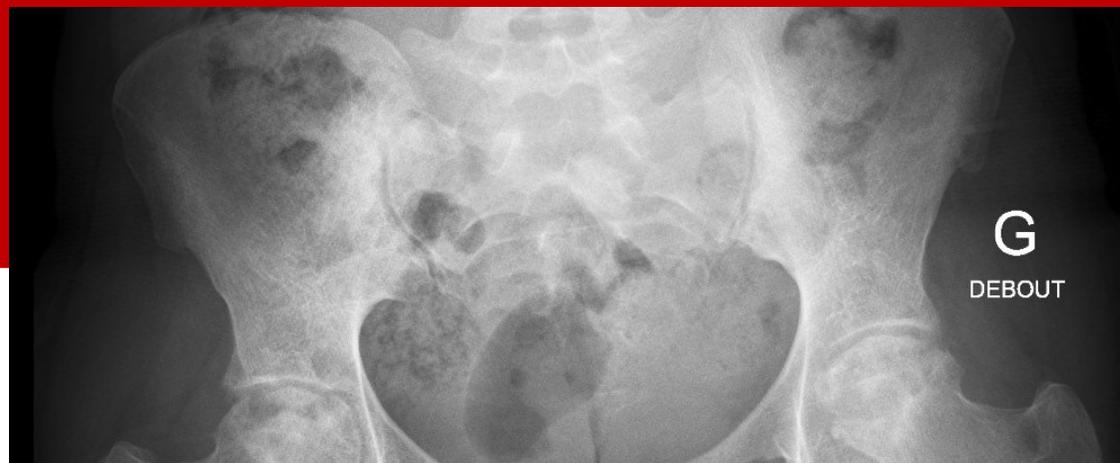


# Autres complications aiguës

- Priapisme : peut laisser des séquelles irréversibles si prolongé
- AVC, risque surtout chez l'enfant
  - Vasculopathie cérébrale dépistée par échodoppler transcranien dès 18 mois jusqu'à 16 ans. Si anormal : programme d'échange transfusionnel programmé
- Infections
  - Peuvent survenir très tôt, dès l'âge de 3 mois
  - Liées à l'asplénisme
  - Ou ostéoarticulaire (plus enfant) sur infarctus ou prothèses
  - Liées aux abords veineux : VVP, PICC line, chambres implantables
- Hémolyse chronique = lithiase biliaire et ses complications
- Anémie aiguë (séquestration)

# Les complications chroniques

- Osteonecrose aseptique





# Les complications chroniques

- Osteonecrose aseptique
- Vasculopathie
  - Atteinte rénale : un patient drépanocytaire se déshydrate vite
  - Atteinte rétinienne
  - Cœur, foie, ulcère de jambe
  - Toute atteinte vasculaire
- Grossesse : atteinte placentaire
  - Grossesse à risque
  - Savoir dépister la drépanocytose lors d'une grossesse
  - La grossesse active la drépanocytose, la drépanocytose augmente les complications de la grossesse

# drépanocytose et « chirurgie »

Patients fragiles = une chirurgie sera de préférence réalisée en CHU

Patientes fragiles = une grossesse sera de préférence suivie en CHU

La prise en charge anesthésique est délicate et doit être anticipée

Tout geste complexe ou invasif doit faire poser la question de la possibilité et de l'utilité d'un échange transfusionnel. Mais d'autres précautions sont à prendre

Par exemple : amygdalectomie , etc ...

L'anesthésiste et le chirurgien doivent contacter le spécialiste en amont ou en urgence pour les précautions à prendre

Les corticoïdes par exemple sont à éviter, sauf urgence vitale (risque de syndrome thoracique)

**Tableau 15**

Modalités transfusionnelles pour les patients drépanocytaires selon la concentration initiale d'hémoglobine.

Concentration initiale d'hémoglobine	Volume de la première saignée	Volume de la deuxième saignée	Nombre de concentrés érythrocytaires
< 6,5 g/dL	0	0	2
7 à 7,5 g/dL	0	250 mL	2
8 g/dL	0	300 mL	2
8,5 g/dL	0	350 mL	2
9 g/dL	200 mL	250 mL	2
9,5 g/dL	250 mL	250 mL	2
10 g/dL	350 mL	350 mL	2
10,5 g/dL	350 mL	400 mL	2
11 g/dL	350 mL	450 mL	2
11,5 g/dL	450 mL	450 mL ± 1 saignée le lendemain	2
12 g/dL	450 mL	450 mL ± 1 saignée le lendemain	2

# Echange transfusionnel automatisé ou cytaphérèse ou erythrocytaphérèse

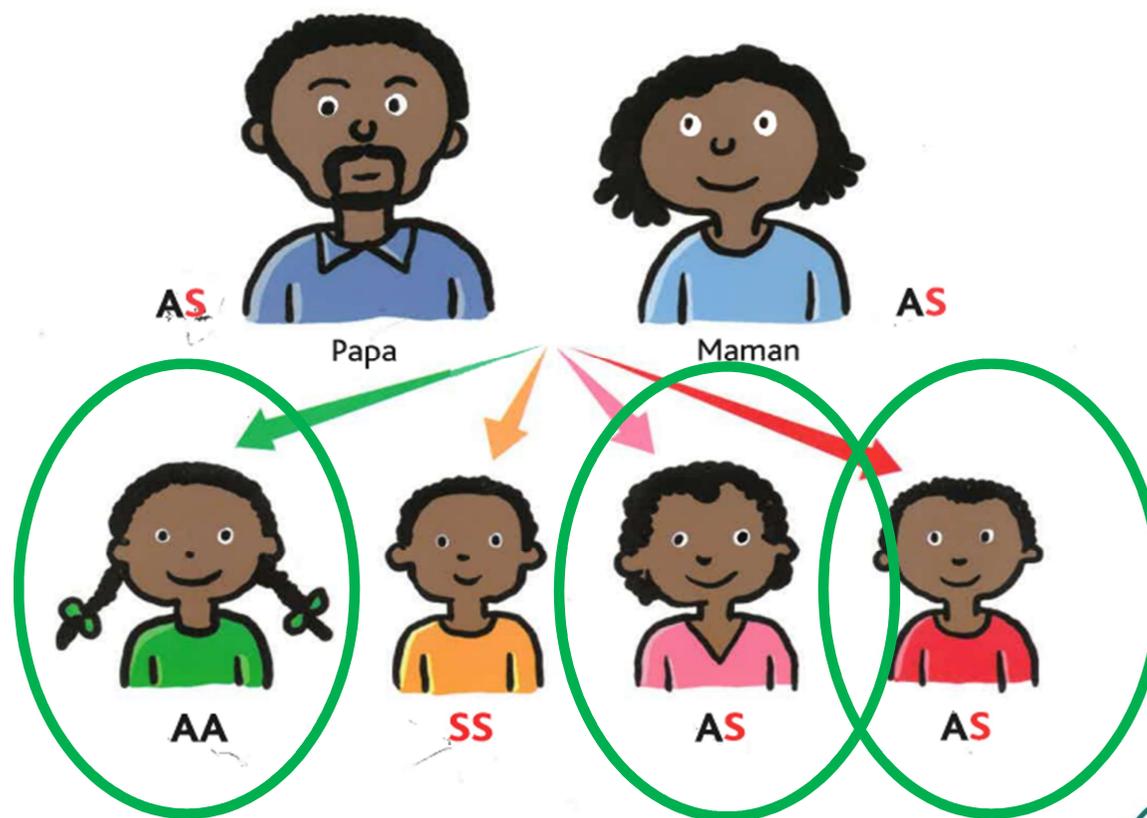


# Les traitements : limités

- Speciafoldine
- Oracilline quotidienne pour les enfants
- Saignée si SC pour obtenir carence en fer et baisser Hb
- Transfusion dans certains cas, échanges transfusionnels
- Hydroxyurée (Hydréa 500 hors AMM, Siklos 100 ou 1000 mg)
  - Diminue l'activité de la maladie
  - À condition de donner la bonne dose
  - À condition d'une bonne observance
- Greffe de moelle osseuse
- Casgevy ?



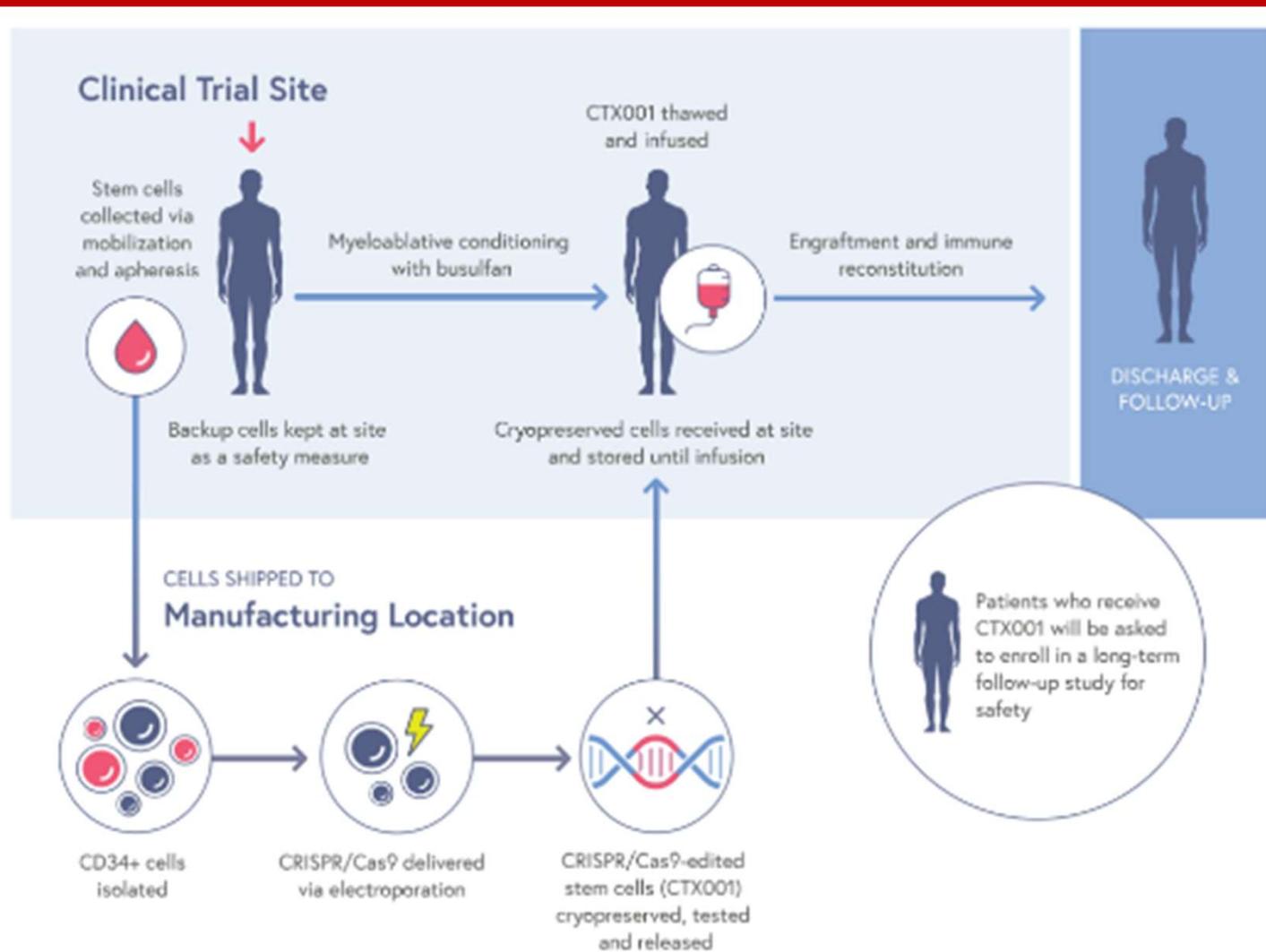
# Greffe de moelle osseuse



Compatibilité HLA (= greffe «génoidentique») dans 20 % des cas seulement



# Les traitements : casgevy



# Le rôle du médecin généraliste

## 1. Les vaccins

- habituels
- Grippe COVID
- Asplénisme
  - Pneumocoque (Prevenar 20 chez l'adulte)
  - Haemophilus influenzae
  - Méningocoque ACWY (Nimenrix, Menveo, Menquadfi )
  - Méningocoque B (Bexsero, Trumemba)

CALENDRIER DE VACCINATION D'UN PATIENT DRÉPANOCYTAIRE		Naissance	1 mois	2 mois	3 mois	4 mois	5 mois	6 mois	7 mois	11 mois	12 mois	18 mois	24 mois	6 ans	8 ans	11 ans	12 ans	16 ans	Transition	19/24 ans	25 ans	45 ans	65 ans	75 ans	85 ans	Remarques
<b>Tuberculose (BCG)</b>	Vaccin AJVaccinés (1 mois - 15 ans)		X																							
<b>Diphtérie (D), Tétanos (T), coqueluche acellulaire (ca), Poliomyélite (P), Haemophilus influenzae b (Hib), Hépatite B (Hep B)</b>	Infanrix Hexa, Hexyon, Vaxelis		X	X				X																		
<b>Diphtérie (D), Tétanos (T), coqueluche acellulaire (ca), Poliomyélite (P)</b>	Infanrix Tetra, Tetravac-acellulaire												X													En période de pénurie, possibilité de réaliser un dTcaP sous réserve de switcher avec un DTcaP à 11 ans.
<b>diphtérie (d), Tétanos (T), coqueluche acellulaire (ca), Poliomyélite (P)</b>	Boostrix Tetra, Repevax															X				X						
<b>diphtérie (d), Tétanos (T), Poliomyélite (P)</b>	Revaxis																				X	X	X	X		
<b>Pneumocoque conjugué 13-valent (VPC13)</b>	Prevenar 13 (> 6 semaines)		X	X	X			X																		Sera prochainement remplacé par le VPC15 – Vaxneuvance.
<b>Pneumocoque 23 valences (VPP23)</b>	Pneumovax (> 2 ans)											X		X												La nécessité de rappels VPP23 ultérieurs pourra être reconsidérée en fonction de la disponibilité des données d'efficacité de cette mesure.
<b>Pneumocoque conjugué 20-valent (VPC20)</b>	Apexxnar (> 18 ans)																		X							À partir de 18 ans : 1 dose avec un délai d'au moins 5 ans après la vaccination VPC13-VPP23. La nécessité de rappels ultérieurs n'a pas été établie.
<b>Méningocoque ACYW conjugué</b>	Nimenrix (> 6 semaines) MenQuadfi (> 1 an) Menveo (> 2 ans)			X	X					X		X	X	X	X						1 rappel / 5 ans					Seul le vaccin Méningocoque C est obligatoire pour tous les enfants. 3 mois : Possibilité de décaler l'injection de quelques jours pour éviter 3 injections vaccinales le même jour. 12 mois : Possibilité de décaler l'injection entre 12 à 15 mois.
<b>Méningocoque B</b>	Bexsero (> 2 mois)			X	X					X		X	X	X	X						1 rappel / 5 ans					
<b>Rougeole (R), Oreillons (O), Rubéole (R)</b>	Priorix, M-M-RVaxPro (> 9 mois)									X	X															18 mois : Possibilité de décaler l'injection entre 16 à 18 mois.
<b>Grippe tétravalent</b>	Vaxigrip Tetra, Influvac Tetra, Fluarix Tetra (> 6 mois) Efluêlda (> 65 ans)						X	X					1 / an								1 / an	1 / an				2 doses à au moins 4 semaines d'intervalle en primovaccination chez l'enfant < 9 ans, puis 1/an.
<b>Covid</b>	Comirnaty Omicron XBB 1.5 3 µg (6 mois-4 ans) Comirnaty Omicron XBB 1.5 10 µg (5-12 ans) Comirnaty Omicron XBB 1.5 30 µg (> 12 ans) Nuvaxovid XBB.1.5 (> 12 ans) (protéine recombinante)									XXX				1 / an							1 / an					- <b>Pour les 6 mois - 4 ans</b> : 3 doses S1-S3-S8 en primo-vaccination (si infection COVID19 entre les injections, respecter un délai de 3 mois entre l'infection et l'injection) - <b>Pour les 6 mois - 4 ans déjà primo-vaccinés ou infectés COVID19</b> : 1 dose de rappel (respecter un délai de 6 mois après la dernière infection ou injection) - <b>Pour les 5 ans et plus</b> : 1 seule injection vaccinale (quel que soit le passé vaccinal du patient).
<b>VRS (immunisation passive par anticorps monoclonal)</b>	Beyfortus	X																								1 dose (0,5mL si <5kg, 1mL si > 5kg) chez les nourrissons nés après le 06/02/2023 et au cours de leur 1 <sup>ère</sup> saison de circulation du VRS, si possible dès la naissance avant la sortie de maternité.
<b>Rotavirus oral</b>	Rotarix (6 semaines - 24 semaines) RotaTeq* (6 semaines - 32 semaines)			X	X	X																				2 doses (Rotarix) ou 3 doses (RotaTeq) à au moins 4 semaines d'intervalle : la 1 <sup>ère</sup> dose de vaccin doit être administrée avant 12 semaines (Rotarix) ou 16 semaines (RotaTeq), et la dernière dose avant 24 semaines (Rotarix) ou 32 semaines (RotaTeq).
<b>Hépatite A (Hep A)</b>	Havrix 720, Avaxim 80 (1 an - 15 ans révolus) Havrix 1440, Avaxim 160 (> 16 ans), Vaqta 50 (> 18 ans)										X	X														2 doses à 6-12 mois d'intervalle (pas de délai max pour la 2 <sup>e</sup> dose).
<b>Papillomavirus humains (HPV)</b>	Gardasil 9 (> 9 ans)															X	X									2 doses à 6-13 mois d'intervalle chez les 11 à 14 révolus ; 3 doses à M0 M2 M6 chez les 15 à 19 ans révolus ou HSH jusqu'à 26 ans révolus.
<b>Varicelle</b>	Varivax (> 9 mois) Varilrix (> 9 mois)																							XX		2 doses à 4-8 semaines (Varivax) ou 6-10 semaines (Varilrix) d'intervalle chez les adolescents 12 à 18 ans sans ATCD de varicelle et séronégatifs. Vaccin contre-indiqué pendant la grossesse et si immunosuppression. Contraception recommandée pendant 1 mois après vaccin.
<b>Zona</b>	Zostavax																				X					1 dose unique chez les personnes 65 à 74 ans révolus. Vaccin vivant contre-indiqué si immunosuppression. Arrivée prévue du vaccin inactivé Shingrix (deux doses).

■ Vaccins obligatoires chez tous les enfants    ■ Vaccins supplémentaires recommandés chez les enfants et adultes drépanocytaires

Une infection bénigne ou une crise vaso-occlusive ne sont pas une contre-indication à la vaccination (possibilité de faire les vaccins en fin d'hospitalisation).  
La vaccination antipneumococcique ne dispense pas de la prise bi-quotidienne de l'antibioprophylaxie par Oracilline chez l'enfant.

Les vaccinations anti-pneumococcique, anti-méningococcique ACYW et B, anthrax Haemophilus influenzae b (ACT-HIB) une dose en l'absence de vaccination antérieure) et antigrippale doivent être mises à jour (selon le calendrier de rattrapage) ou minimum 2 semaines avant toute splénectomie programmée.

CALENDRIER DE RATTRAPAGE D'UN PATIENT DRÉPANOCYTAIRE														Remarques																				
Vaccins contre	Noms commerciaux	1 <sup>re</sup> consultation Sérologies pré-vaccinales			2 <sup>e</sup> consultation Sérologie 1 mois post- vaccinale																													
		M0	M1	M2	M3	M4	M5	M6	M7	M8	M9	M10	M11	M12	6-8 ans	11 ans	15 ans	20 ans	25 ans	30 ans	35 ans	40 ans	45 ans	50 ans	55 ans	60 ans	65 ans	70 ans	75 ans	80 ans	85 ans			
<b>Tuberculose (BCG)</b>	Vaccin A3Vaccines (1 mois - 15 ans)	IDR tuberculine / Quantiféron																															IDR tuberculine à faire si âge > 6 ans ou arrivée de l'étranger ou risque tuberculeux. Si possible, IDR tuberculine à faire avant ou 6 semaines après le vaccin ROR (diminution de la sensibilité à la tuberculine). Quantiféron à faire avant ou 4 semaines après une IDR (risque de faux-positifs).	
<b>Diphthérie (D), Tétanos (T), Coqueluche acellulaire (Ca), Poliomyélite (P), Haemophilus influenzae b (Hib),</b>	Infanrix Quinta, Pentavac		X	<b>Tétanos</b>																													ou Hexavalent (hors AMM).	
<b>Diphthérie (D), Tétanos (T), coqueluche acellulaire (ca), Poliomyélite (P)</b>	Infanrix Tetra, Tetravac-acellulaire					X		X																									Uniquement si Ac antitétaniques 1 mois post-vaccinal < 0.1 UI/mL.	
<b>diphthérie (d), Tétanos (T), coqueluche acellulaire (ca), Poliomyélite (P)</b>	Boostrix Tetra, Repevax													X																			Uniquement si Ac antitétaniques 1 mois post-vaccinal compris entre 0.1-1 UI/mL.	
<b>diphthérie (d), Tétanos (T), Poliomyélite (P)</b>	Revaxis																	X	X	X	X												Reprise du calendrier vaccinal selon l'âge avec un intervalle minimal de 2 ans avec la dose précédente.	
<b>Pneumocoque conjugué 13-valent (VPC13)</b>	Prevenar 13 (> 6 semaines)		X*																														Reprise du calendrier vaccinal selon l'âge avec un intervalle minimal avec la dose précédente de 2 ans chez les 6-13 ans et de 5 ans chez les > 14 ans.	
<b>Pneumocoque 23 valences (VPP23)</b>	Pneumovax (> 2 ans)							X*																									En l'absence de vaccination antérieure ou vaccination avec Pneumovax seul depuis > 1 an. Chez l'enfant 2-5 ans, faire 2 doses à MO M2 (dans ce cas faire Pneumovax à M4). Sera prochainement remplacé par le VPC15 - Vaxneuvance.	
<b>Pneumocoque conjugué 20-valent (VPC20)</b>	Apexnar (> 18 ans)		X**																														En l'absence de vaccination antérieure ou vaccination avec Pneumovax seul depuis > 1 an. Délai d'au moins 5 ans après le dernier Pneumovax. La nécessité de rappels ultérieurs pourra être reconsidérée en fonction de la disponibilité des données d'efficacité de cette mesure.	
<b>Méningocoque ACYW conjugué</b>	Nimenrix (> 6 semaines) MenQuadfi (> 1 an) Menveo (> 2 ans)		X						X																								Chez l'adulte, le VPC20 remplace le VPC13-VPP23. Faire 1 dose avec un délai d'au moins 1 an après un VPC13 seul ou un VPP23 seul, avec un délai d'au moins 5 ans après la séquence VPC13-VPP23. La nécessité de rappels ultérieurs n'a pas été établie.	
<b>Méningocoque B</b>	Bexsero (> 2 mois)		X				X																										1 rappel / 5 ans	
<b>Rougeole (R), Oreillons (O), Rubéole (R)</b>	Priorix, M-M-RVaxPro (> 9 mois)						X	X																									La sérologie est inutile car son résultat ne reflète pas l'immunité vaccinale. Vaccin contre-indiqué pendant la grossesse et si immunosuppression (mais il n'est pas nécessaire d'avoir le résultat d'une sérologie VIH négative pour vacciner). Contraception recommandée pendant 1 mois après vaccin.	
<b>Grippe tétravalent</b>	Vaxignip Tetra, Influvac Tetra, Fluarix Tetra (> 6 mois) Efluvelda (> 65 ans)																																2 doses à 1 mois d'intervalle en primovaccination chez l'enfant < 9 ans.	
<b>Covid</b>	Comirnaty Omicron XBB 1.5 3 µg (6 mois-4 ans) Comirnaty Omicron XBB 1.5 10 µg (5-12 ans) Comirnaty Omicron XBB 1.5 30 µg (> 12 ans) Nuvaxovid XBB.1.5 (> 12 ans) (protéine recombinante)																																	- Pour les 6 mois - 4 ans : 3 doses S1-S3-S8 en primo-vaccination (si infection COVID19 entre les injections, respecter un délai de 3 mois entre l'infection et l'injection) - Pour les 6 mois - 4 ans déjà primo-vaccinés ou infectés COVID19 : 1 dose de rappel (respecter un délai de 6 mois après la dernière infection ou injection) - Pour les 5 ans et plus : 1 seule injection vaccinale (quel que soit le passé vaccinal du patient).
<b>Hépatite B (Hep B)</b>	Engerix B10, HBVaxpro5 (enfants < 15 ans révolus). Engerix B20, HBVaxpro10 (> 16 ans)	VHB				X	X			X																							Uniquement si Ac antiHBs pré-vaccinal < 10 UI/L.	
<b>Hépatite A (Hep A)</b>	Havrix 720, Avaxim 80 (1 an - 15 ans révolus) Havrix 1440, Avaxim 160 (> 16 ans), Vaqta 50 (> 18 ans)	VHA							X	X																							Uniquement si sérologie pré-vaccinale négative.	
<b>Papillomavirus humains (HPV)</b>	Gardasil 9 (> 9 ans)									X	X	X																					Rattrapage jusqu'à 19 ans révolus ou HSH jusqu'à 26 ans révolus. M8 uniquement chez les > 15 ans.	
<b>Varicelle</b>	Varivax (> 9 mois) Varilrix (> 9 mois)	VZV					X	X																									Si sérologie pré-vaccinale négative et patient sans ATCD de varicelle. Vaccin contre-indiqué pendant la grossesse et si immunosuppression. Contraception recommandée pendant 1 mois après vaccin.	
<b>Zona</b>	Zostavax																																1 dose unique chez les personnes 65 à 74 ans révolus. Vaccin vivant contre-indiqué si immunosuppression. Arrivée prévue du vaccin inactif Shingrix (deux doses).	
		VIH, VHC																																

■ Vaccins supplémentaires recommandés chez les enfants et adultes drépanocytaires \* chez l'enfant \*\* chez l'adulte  
 Une infection bénigne ou une crise vaso-occlusive ne sont pas une contre-indication à la vaccination (possibilité de faire les vaccins en fin d'hospitalisation).  
 La vaccination antipneumococcique ne dispense pas de la prise bi-quotidienne de l'antibioprophylaxie par Oracilline chez l'enfant.  
 Les vaccinations anti-pneumococcique, anti-méningococcique ACYW et B, antihaemophilus influenzae b (ACT-HiB) une dose en l'absence de vaccination

antérieure) et antigrippale doivent être mises à jour (selon le calendrier de rattrapage) au minimum 2 semaines avant toute splénectomie programmée.  
 4 injections maximum le même jour : Faire prioritairement l'Infanrix Quinta, Prevenar/Pneumovax, Nimenrix, Bexsero, Priorix.  
 Ne pas faire sérologie et vaccination hépatite B le même jour (la sérologie risque d'être faussée par la vaccination).  
 Si vaccinations antérieures connues mais schéma incomplet, se référer à la HAS pour rattrapage en fonction du nombre de doses reçues antérieurement.

# Où retrouver ces informations : le site MCGRE

- [Pense-bete-1\\_organized-1.pdf \(filiere-mcgre.fr\)](https://www.filiere-mcgre.fr/Pense-bete-1_organized-1.pdf)



The screenshot displays the MCGRE website interface. At the top, a red navigation bar contains the following menu items: LA FILIÈRE, LES PATHOLOGIES, OÙ CONSULTER ?, LE PARCOURS PATIENTS, ESPACE PROFESSIONNELS DE SANTÉ, and RESSOURCES ET DOCUMENTS. Below this, a breadcrumb trail reads: ACCUEIL > RESSOURCES ET DOCUMENTS > NOS SUPPORTS D'INFORMATION > SUPPORTS D'INFORMATION DESTINÉS AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ. A blue arrow points to the 'RESSOURCES ET DOCUMENTS' menu item.

The main content area is titled 'SUPPORTS D'INFORMATION DESTINÉS AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ' and features a list of resources:

- Cartes d'urgence
- Protocoles nationaux de diagnostic et de soins (PNDS)
- Supports d'informations sur la vaccination des patients drépanocytaires
- Dépliants
- Document global d'aide au codage des diagnostics dans BaMaRa
- Documents inter-filières de santé maladies rares

On the right side, under the heading 'À LA UNE', there are several news items:

- 06/11/24: SoMaDré : journée de sensibilisation et d'information sur la Thalassémie organisée par SOS Globi VDM
- 05/11/24: Généralisation du dépistage néonatal de la drépanocytose à partir du 01 novembre 2024, en France !
- 30/10/24: Lauréats – Bourse ASH 🏆
- Séminaire organisé par l'association Drepa31 : Les différentes prises en charge de la drépanocytose
- 25/10/24: Balade solidaire au profit de l'association Madrépore

At the bottom left, a URL is visible: <https://www.filiere-mcgre.fr/ressources-et-documents/supports-d-information-destines-aux-professionnels-de-sante/depliants/>

# Le rôle du médecin généraliste

## Dépistage des complications :

### - Enfant

- veiller entre-autres à l'échodoppler Transcranien
- Lithiase biliaire
- Gestion de la douleur aigue
- Chirurgie !

### - Transition enfant adulte

### - Adulte

- Annuellement echo abdo, ETT, suivi ophtalmo, renal
- Grossesse, fertilité, et descendance
- Observance ...
- Gestion des antalgiques

# Le rôle du médecin généraliste

- Soutien pour cette maladie chronique et douloureuse
- Patient parfois victimes de discrimination, entre maladie et couleur de peau
- Demande d'ALD (liste)
- Projet d'accueil individualisé pour les enfants
  - [Projet d'Accueil Individualisé \(PAI\) - Drépanocytose \(afpa.org\)](http://afpa.org)
- MDPH
- Pension d'invalidité

# En résumé

1-le « A » protège = Un patient AS, AC = pas malade, juste porteur

Pas de A = malade (SS, SC, Sbeta ...)

2 - la crise vaso-occlusive

- À hospitaliser si fièvre, pb respiratoire ou paliers 2 insuffisamment efficaces

- Palier 3 = toujours en hospitalisation

3-Un enfant doit être suivi le plus tôt possible, avant 3 mois

4 -Un patient drépanocytaire se déshydrate vite

5-La grossesse active la drépanocytose, la drépanocytose augmente les complications de la grossesse : suivi en CHU

6- une chirurgie se prépare avec le spécialiste et relève du CHU

7-les corticoïdes sont contre-indiqués sauf urgence vitale

**8- le médecin généraliste est un maillon essentiel de la prise en charge de ces patients**

# Merci de votre attention

