UNIVERSITÉ DU BURUNDI
GRENIER DU SAVOIR DU BURUNDI
Dépôt institutionnel officiel
https://repository.ub.edu.bi

Mise au point : technique Exsanguino transfusion partielle (E.S.T.P.) dans la drépanocytose

Moreno, J. L.; Baribwira, C.

1992
UB, FM-Revue medicale
https://repository.ub.edu.bi/handle/123456789/1911

Document téléchargé depuis le **Grenier du Savoir du Burundi** — https://repository.ub.edu.bi

Exsanguino transfusion partielle (E.S.T.P.) dans la drépanocytose

J. L. Moreno, C. Baribwira*

Introduction

La transfusion simple n'a que peu d'indications dans la drépanocytose : ce sont les situations aiguës ou potentiellement graves (crises aplasiques, séquestration splénique, accès pernicieux).

Elle comporte spécifiquement un risque important : l'hyperviscosité, même dans sa meilleure utilisation (culot globulaire) et un danger : l'expansion volémique excessive si on utilise du sang total.

C'est dire que la thérapeutique transfusionnelle, qui est l'arme principale dans la drépanocytose, repose essentiellement sur les échanges transfusionnels.

Bases physiologiques

Chez le drépanocytaire homozygote (S.S.) la falciformation entraîne un cercle vicieux stase/thrombose car l'hémoglobine devient peu soluble.

La thrombose facilite de nouveau la stase (cercle vicieux) et de plus sert de lit à l'infection. L'anoxie persistante entraîne des lésions définitives des tissus.

Il faut donc diminuer le nombre d'hématies S.S. en déça de 40%, chiffre habituel des hétérozygotes. Cette clairance ne peut s'obtenir que par soustraction, ce qui diminue la viscosité, le fer et limite le risque cardio-vasculaire.

L'apport d'hématies AA à meilleur pouvoir oxyphorique augmente la $pa0_2$.

L'effet de l'hémodilution initiale n'est pas un facteur à négliger. Il est utilisé en anesthésie réanimation pour diminuer la viscosité et la stase, facteurs de thrombose.

Dans la drépanocytose, le fait que l'Hb basale est basse paraît un facteur limitant à une hémodilution thérapeutique. En fait, il n'en est rien car l'hyperviscosité est importante et la physiologie habituelle du malade se fait pour ce taux grâce à des compensations enzymatiques, l'affinité de la 2-3 DPG. L'effet de la transfusion massive, uniquement possible par échange, permet de plus un blocage périphérique de la moelle et donc de l'apport de drépanocytes pendant plusieurs jours.

Méthodes

1. Technique

Conduite de l'ESTP

La durée totale est de 01 h 30 à 02 h 00.

1° Phase : Hémodilution de 15 mn.

Une saignée initiale de 15 ml/kg est réalisée.

Une perfusion à débit lent de cristalloïdes (Ringer lactale) de 10 à 15 ml/kg peut l'accompagner.

2° Phase : Echange 01 heure.

La soustraction est continuée jusqu'à un total de 40 ml/kg de débit plus lent.

Une transfusion de concentré globulaire à débit rapide (poche comprimée par un brassard) est commencée en tentant d'égaliser entrées et sorties.

3° Phase : A la fin de la soustration, les apports sont complétés jusqu'à un total de 30 ml/kg de concentré (1/4 d'heure à 1/2 heure).

Précautions et soins

- Mise en place :

  Il faut d'abord calmer l'enfant, si possible, vider la vessie. Une surveillance clinique de la respiration et un monitoring cardiaque sont nécessaires.

  La prise de la T.A. tous les 1/4 d'heure est également souhaitable. Un aide compte les entrées et les sorties.

- Les ponctions veineuses doivent permettre un passage rapide.

  Chez le grand enfant, le pli du coude est suffisant.

  Chez le plus jeune, il faut installer un cathéter de 20 gauges soit en fémoral, soit en jugulaire.

- Pour passer le sang, bien veiller à ce que la hauteur du flacon soit suffisante pour assurer un débit puissant (pas de goutte visible).

- Pour la saignée, le plus simple est de monter sur le cathéter une tubulure courte (15 cm) terminée par un robinet à 3 voies sur lequel on adapte une seringue de 20 ml et que l'on rince au sérum hépariné toutes les 8 sorties de sang.

  Pourquoi ne pas utiliser la technique d'ESTP du nouveau-né avec une seule veine ? Cette technique est bien plus lente et les accidents thrombo-emboliques plus fréquents chez des enfants déjà malades. C'est donc un pis aller. Lorsqu'on dispose de flacons à vide (Redon), le système est simplifié.

2. Produits sanguins

Il faut utiliser des concentrés érythrocytaires de moins de 05 jours (2-3 DPG). Le sang du malade et des donneurs sont préalablement phénotypés et la recherche d'agglutinines irrégulières pratiquée. Un compatibilité est refaite au lit du malade avec chaque flacon.

Il faut insister sur la température du sang. Du fait des grandes quantités transfusées, le risque d'hypothermie est non négligeable, avec ses conséquences chez le drépanocytaire. Laisser donc le sang se réchauffer, et bain-marie indispensable pour la tubulure si le local est climatisé.

*Département de Pédiatrie - CHUK

Si on ne dispose pas de concentré globulaire, on laisse reposer le flacon en position de transfusion, jusqu'à ce que les éléments figurés se soient suffisamment déposés au fond du flacon. On transfuse, ainsi une "purée" globulaire dont l'hémotocrite avoisine 65 %.

Dans les centres comportant une unité de transfusion moderne, on utilise les concentrés globulaires lavés, cryo-preservés phénotypés, ce qui réduit considérablement les risques d'allo-immunisation globulaire et surtout tissulaire.

Chez les malades poly-transfusés et déjà immunisés, la cytophérèse automatisée est préconisée.

Une perfusion de plasma frais congelé post transfusionnelle est également proposée.

3. Incidents et accidents

En dehors des problèmes d'iso-immunisation communs à toute transfusion, les accidents sont rares :

- Essentiellement vaso-occlusion par des agrégats globulaires transfusés (1 cas sur 35 dans notre expérience), particulièrement à redouter si le calibre du transfuseur est insuffisant.
- Troubles circulatoires, exceptionnels plutôt par inflation (œdème pulmonaire) que par hypovolémie, faciles à éviter par le monitorage.

4. Indications dans la drépanocytose

Formelles chez l'enfant :

- Préparation à une intervention chirurgicale.
- Complication sévère :
  . crise V.O. sévère prolongée
  . infection grave
  . crise thoracique compliquée (insuffisance cardiaque ou crise sternale).

Souhaitables :

- Atteinte osseuse évoluant vers la chronicité ou l'infection ;
- Cholestase par effet "Sludge".

5. Autres indications

La thalassémie est également traitée selon des modalités analogues, mais toujours en traitement de longue durée.

L'E.S.T.P. est également utilisable comme moyen d'épuration et d'hémodilution dans les infections microbiennes ou parasitaires graves. Mais l'indication est alors discutée cas par cas.

Conclusion

La technique de l'exsanguino transfusion partielle est simple et rapide (2 h). Elle ne demande pas un matériel complexe. C'est le traitement de choix chez le drépanocytaire, à condition de respecter strictement les règles valables pour tout acte transfusionnel.

Physiopathologie du diabète sucré

Th. Niyongabo, P. Aubry**

L'hyperglycémie chronique qui caractérise le diabète sucré est due à l'insuffisance d'action de l'hormone hypoglycéminante : l'insuline.

En effet, l'hyperglycémie est la résultante d'un équilibre dynamique entre deux flux de glucose : l'un entrant, composé de glucose exogène, et endogène d'origine hépatique ; l'autre sortant, dû à l'utilisation périphérique du glucose, et à son éventuelle excrétion urinaire. Ces flux de glucose sont sous le contrôle d'une régulation par l'insuline, hormone hypoglycéminante, et d'une contre régulation par des hormones hyperglycémiantes (catecholamines, cortisol ...)

1. Physiopathologie du diabète insulino-dépendant (DSID). Le DSID est la conséquence d'un déficit en insuline, d'une insulino-résistance périphérique et d'un déséquilibre des hormones de la contre-régulation surtout le glucagon. Le déficit de l'insulino-sécrétion est en grande partie organique, conséquence de la destruction des cellules B de Langerhans par une insulite, due à une réaction auto-immune anti-cellules B de Langerhans. (2)

   Les signes cliniques apparaissent quand plus de 85 % des cellules B sont détruites. Ce déficit est également fonctionnel, réversible, entretenu par l'effet délétère de l'hyperglycémie elle-même sur la fonction insulaire ; d'une part en réduisant le nombre de transporteur de glucose, et d'autre part en détruisant les cellules B in vivo.

   L'insulino-résistance dans le DSID joue un rôle important, en aggravant l'hyperglycémie (5). Au niveau hépatique, elle lève l'inhibition de la synthèse hépatique du glucose, dont la conséquence est une augmentation de la production basale hépatique de glucose.

   Au niveau périphérique, elle entraîne une non ou mauvaise utilisation du glucose. Elle est le résultat de plusieurs facteurs associés tel que l'acidose, l'hyperosmolarité sanguine et le taux élevé des hormones de contre-régulation. En effet, l'acidose diminue la liaison de l'insuline à son récepteur cellulaire, l'hyperosmolarité, qui accompagne l'hyperglycémie entraîne une diminution de la clairance du glucose et les hormones de contre-régulation aggravent l'insulino-résistance. Cette dernière est facilement mise en évidence dans l'acidocétose diabétique.

   L'étude génétique du DSID montre qu'il regroupe plusieurs entités distinctes. La transmission du DSID est de nature polygénique et il existe une intervention conjointe des facteurs génétiques et environnementaux. (1)

2. Physiopathologie du diabète sucré non-insulino-dépendant (DSNID).

   Dans le DSNID tout se passe comme si le pancréas de ces sujets voyait se restreindre au fil des années sa capacité insulino-sécrétrice. L'insulino-résistance secondaire à une obésité est le facteur étiopathogénique majeur et entraîne une augmentation des besoins en insuline à laquelle le pancréas ne peut faire face (4).

   Les anomalies de l'insulino-sécrétion dans le DNSID jouent un rôle important dans la genèse de l'hyperglycémie. La sécrétion insulinique est insuffisante et si on mesure l'insulinémie à jeun de ces sujets, on trouve des valeurs normales on élevées. En fait, ces valeurs doivent être considérées en fonction du niveau de glycémie, car chez l'individu sain, à ces mêmes valeurs glycémiques correspondraient des taux plus élevés d'insulinémie.

   La cause de cette altération de l'insulino sécrétion semble être génétiquement transmise.

   La conséquence de cette carence relative en insuline va être la levée de l'effet suppresseur de l'insuline sur le débit hépatique de glucose d'une part, la levée de l'inhibition de la sécrétion de glucagon, hormone hyperglycémiante, et celle de la lipolyse à l'origine d'un afflux d'acides gras libres servant de substrats pour la synthèse endogène de glucose.

   L'insulino-résistance joue en rôle majeur dans l'hyperglycémie du DSNID.

- ce qui revient à l'obésité.

  L'obésité est souvent présente dans le DSNID et en elle-même, cause d'insulino-résistance. Cette insulino-résistance de l'obèse, diabétique ou non, semble due à des anomalies de la réponse à l'insuline situées au delà du récepteur insulinique au niveau des adipocytes. Au niveau des hépatocytes, il y aurait une réduction du nombre de récepteurs.

- L'Insulino-résistance propre au diabète lui-même. Qu'il y ait ou non obésité, il existe une insulinorésistance dans le DSNID. Elle est due à des anomalies situées au-delà du récepteur insulinique.

  Elle s'aggrave avec l'aggravation de l'hyperglycémie et elle pourrait être en fait la conséquence de l'hyperglycémie et ou de la carence en insuline.

3. Physiopathologie du diabète Tropical

   Le diabète tropical ou diabète sucré lié à la malnutrition (DSLM) est un groupe hétérogène ou on différencie 2 formes (3) cliniques majeures ; le diabète pancréatique fibro-calculeux et le diabète pancréatique par carence protidique.

   Cette pancréatopathie diabètogène se différencie du DSID ou le processus auto-immun est déterminant et du DSNID, dont le trouble générateur est fonctionnel, par l'altération anatomique du pan-

*Département de Médecine Interne CHU Kamenge