

H. Mansour, L.Sahraoui, S. Hadji, F.Talbi, SE. Belakehal, A.Bachiri

Service d'Hématologie, Hôpital central de l'Armée, Mohamed Seghir Nekkache.Alger/Algerie

## Introduction

La drépanocytose est une maladie génétique hématologique la plus répandue au monde, qui regroupent trois formes génétiques principales : homozygoties S/S, hétérozygoties composites S/C et S/β thalassémies avec une grande variabilité clinique et des complications redoutables.

L'objectif de notre étude est de décrire l'aspect épidémiologique, clinico-biologique et thérapeutique des patients drépanocytaires majeurs suivi en consultation d'hématologie de l'HCA

## Matériels et méthodes

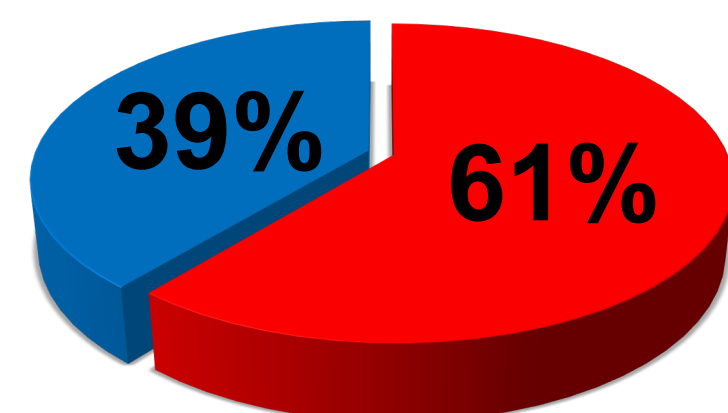
Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective sur une période de 38 ans (Dec1987- Jan2025)

Le diagnostic est orienté par : la clinique et présence de cas similaires dans la famille, la présence de drépanocytes au frottis sanguin et confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine (Hb) et l'enquête familiale (Hb S> 50%). Les patients sont mis sous antibioprophylaxie type Penicilline V systématique , une supplémentation en folates. La vaccination est faite selon le calendrier vaccinal+ anti-pneumocoque et anti-hépatite B. Les patients sont mis sous Hydroxyurée selon les indications :crises vaso-occlusives (CVO)  $\geq 3$ /an, syndrome thoracique aigu et anémie sévère. La forme sévère de la maladie est définie par un nombre de CVO  $\geq 3$  par an et/ou un taux d'hémoglobine  $< 7$ g/dl. Les patients bénéficient d'un suivi régulier tous les mois ou tous les 3 mois, selon la sévérité de la maladie, un hémogramme et bilan rénal et hépatique fait a chaque consultation, un bilan des complications biologique à savoir : Ferritinémie, bilan thyroïdien, sérologies virales, bilan hormonal tous les 6 mois, et radiologique : Echographie cardiaque voir IRM cardiaque, examen ophtalmologique, échographie abdominale, densitométrie osseuse, Doppler transcrânien (depuis Juin 2014) tous les an.

## Résultats

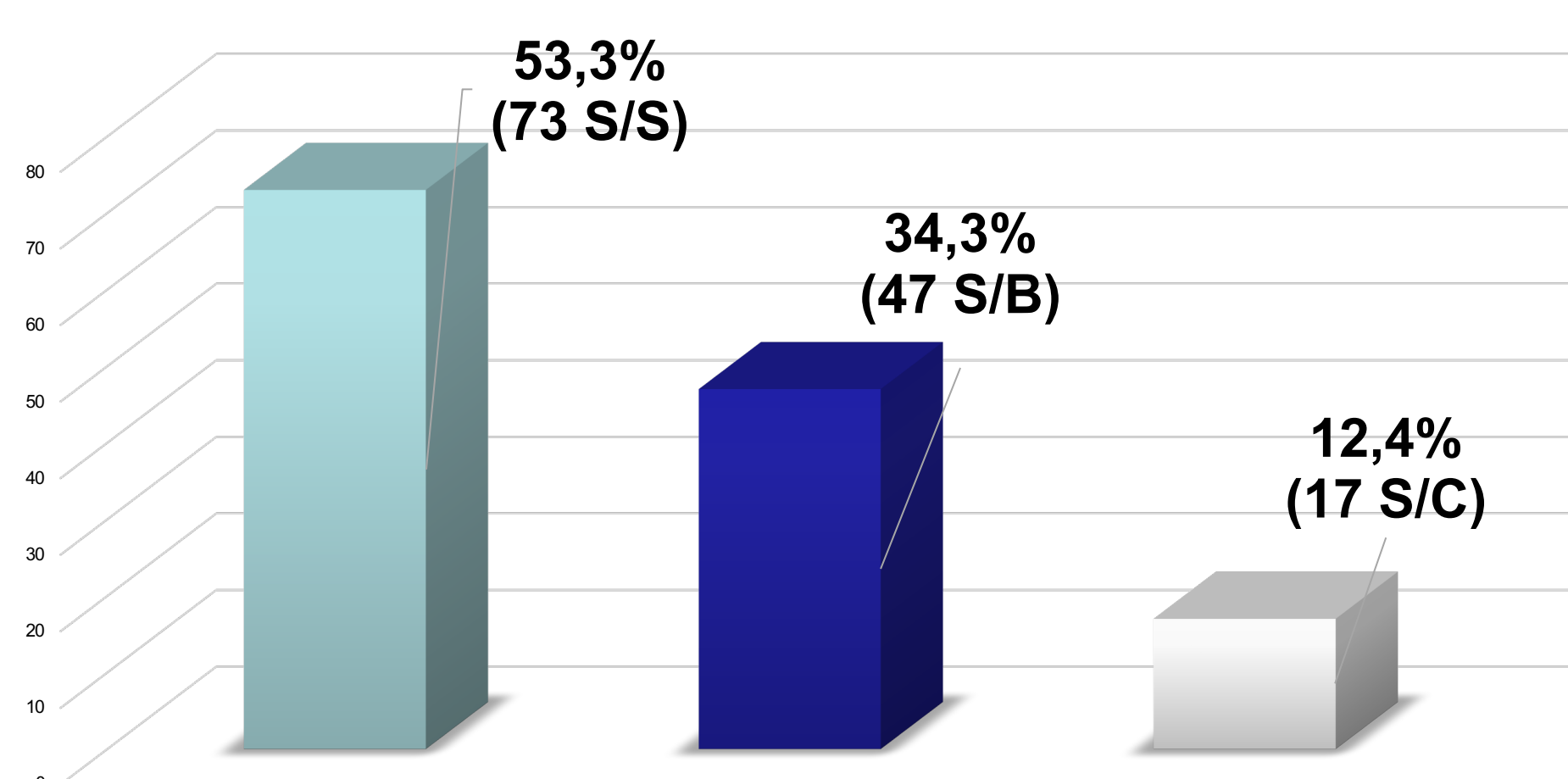
Nous avons colligé 137 patients drépanocytaires majeurs, 84(61,3%) masculin et 53 (38,7%) féminin, sex-ratio= 1,5. L'âge moyen 32 ans (5-66 ans), l'âge moyen au diagnostic 10 ans (6mois- 432mois),

■ homme ■ femme

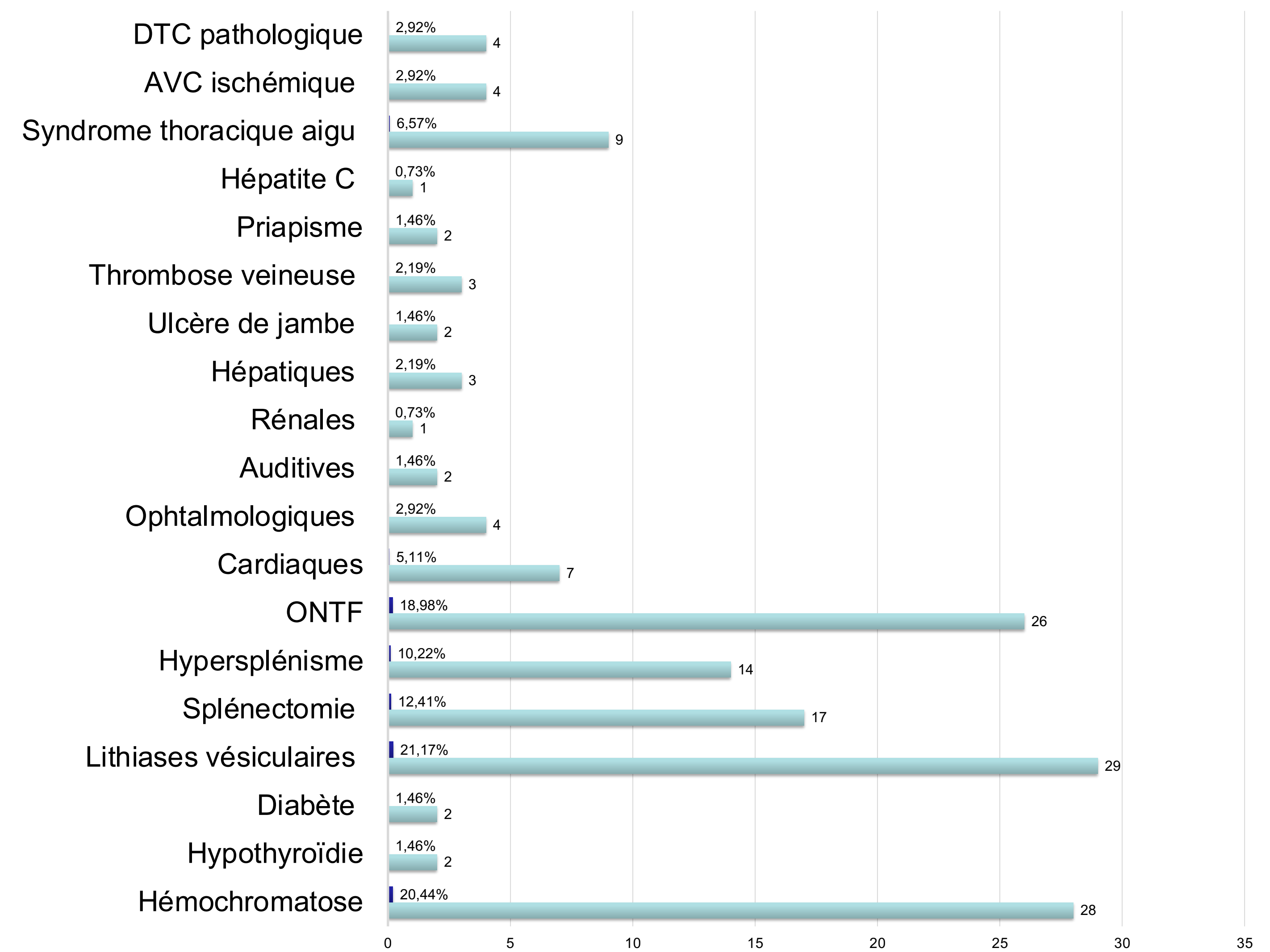


50% des patients sont de l'est du pays, 43,6% sont du centre, 4,8% sont du Sud-Est, et 1,6% sont de l'ouest du pays.

Une consanguinité est retrouvée chez 22,6% (31 cas)



Sur le plan clinique, une forme sévère est retrouvée chez 33cas (24%), dont 22 (66,6%) S/S, 11(66,4%) S/B.



Les complications

Un traitement par Hydroxyurée est instauré chez 45 cas (32%) , dont 33 cas (73,3) S/S, et 12 cas(26,7%) S/B. A noter que 9 patients sont inclus dans un programme d'échange transfusionnel, 4 patients (3 S/S, 1 S/B) en raison d'un AVC ischémique, 1 patiente S/S en raison de STA récidivant, 4 patients (3 S/S et 1 S/B) en raison d'un DTC accéléré. Une greffe de moelle est réalisée chez 4 patients dont 3 haplo-identique, 2 patientes S/S en raison d'une forme sévère de maladie et 2 S/B, une patiente en raison d'un AVC ischémique et un patient en raison d'une forme sévère associée à un DTC accéléré. On a eu 4 décès (3 S/S, 1S/B), 2 en raison d'un STA, 1 par défaillance multiviscérale et 1 par hémolyse post transfusionnelle retardée, et 19 patients sont perdu de vue.

## Commentaires

Selon l'OMS, la drépanocytose touche des millions de personnes dans le monde, la prévalence la plus élevée se situant en Afrique subsaharienne (ASS). Le nombre de personnes vivant avec la drépanocytose dans le monde a augmenté de 41,4 % (de 5,46 millions en 2000 à 7,74 millions en 2021), le nombre de bébés nés avec une drépanocytose ayant augmenté de 13,7 % pour atteindre 515 000, tandis qu'en ASS, plus de 300 000 bébés naissent avec une drépanocytose chaque année (1)

La drépanocytose homozygote (Hb SS) était la forme la plus dominante de drépanocytose dans notre étude, résultat similaire dans l'autres études (2). Dans une étude (3)les complications chroniques ont été observées chez un tiers des patients, moins que notre étude.

## Conclusion

Les syndromes drépanocytaires posent de réels problèmes de santé publique dans de nombreux pays d'Afrique et même dans le monde. En Algérie, de réels progrès dans la stratégie thérapeutique qui ont amélioré la qualité de la prise en charge des patients drépanocytaires majeurs.

## Bibliographies

- 1-A.Amour et Col, Sickle Cell Disease in the Islands of Zanzibar: Patients' Characteristics, Management, and Clinical Outcomes,Genes (Basel) 2025 Jan 2;16(1):47.
- 2-A.Sahli et col, Epidemiological and clinical characteristics of 66 Tunisian Sickle cell syndrome patients, Afr health sci 2023 Sep;23(3):213-222.
- 3-PK.Lumbala, Clinical and laboratory characterization of adult sickle cell anemia patients in Kinshasa,Plos One 2022 Dec 16;17(12):e0278478.