



# LES ACCIDENTS VASCULAIRES CEREBRAUX ET LA DREPANOCYTOSE

**R.YAHIA-W.BENYOUCEF-K.SMAILI.A.DJENOUNI-F.GRIFI-H.MEHENAOU**

Service d’hématologie CHU Annaba



## INTRODUCTION

Les accidents vasculaires cérébraux (AVC), avec ou sans vasculopathie sous jacente sont la principale cause d’atteinte neurologique au cours des syndromes drépanocytaires majeurs. Ils sont à l’origine de séquelles persistantes et invalidantes et d’une mortalité d’environ 10%.

La vasculopathie cérébrale se définit par une anomalie visible à l’imagerie, non causée par un caillot sanguin et non considérée comme variante normale du développement, parmi ces mécanismes nous citons les crises vaso-occlusives (CVO) provoquées par les interactions anormales entre les globules blancs, globules rouges et plaquettes, ces interactions, associées à une dérégulation de l’endothélium entraînent une prolifération anormale de l’intima et une sténose progressive, conduisant à une ischémie de la microcirculation cérébrale.

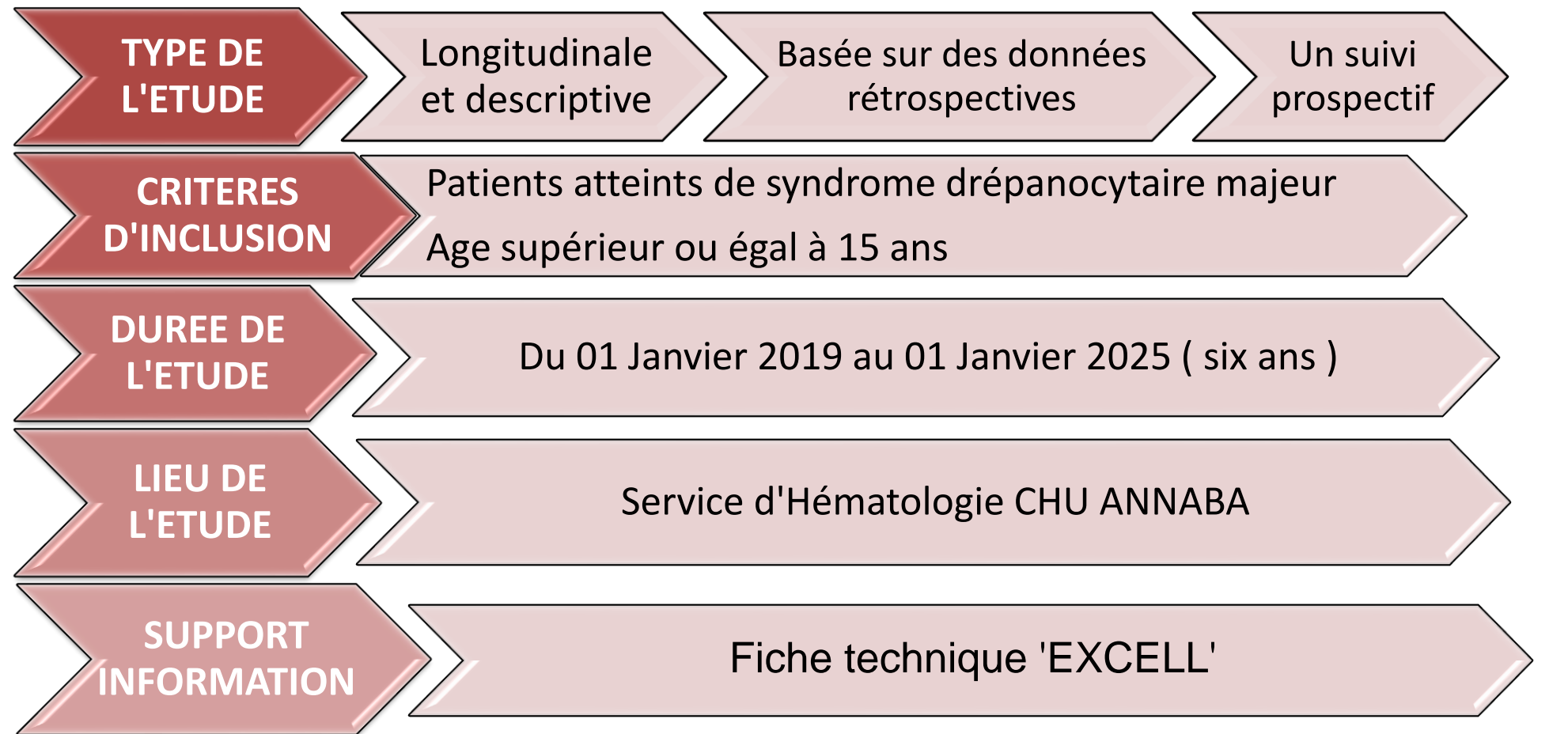
Le syndrome de Moyamoya est une sous entité de la vasculopathie cérébrale, et correspond à la formation de vaisseaux collatéraux suite à une sténose progressive des artères cérébrales notamment les gros vaisseaux de la base du crâne, donnant un aspect de "nuage de fumée" à l’angiographie.

L’accélération des vitesses mesurées par le **doppler transcrânien (DTC)** est prédictive du risque d’infarctus cérébral, Le dépistage de cette dernière chez l’enfant, doit être systématique et régulier, afin de pouvoir mettre en place un traitement de fond et éviter la progression de l’anomalie et la survenue d’AVC.

## OBJECTIFS

L'objectif de notre étude est de déterminer la prévalence, les caractéristiques clinico-biologiques et évolutifs des AVC chez nos patients atteints de syndromes drépanocytaires majeurs (SDM).

## MATERIEL ET METHODE



### PARAMETRES ETUDIES

CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES	CARACTERISTIQUES DE L'AVC	CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES	CARACTERISTIQUES EVOLUTIVES
<input type="checkbox"/> Age actuel	<input type="checkbox"/> Génotype	<input type="checkbox"/> Hémogramme	<input type="checkbox"/> Prise en charge
<input type="checkbox"/> Age de survenue	<input type="checkbox"/> Signes cliniques au moment de l'AVC	<input type="checkbox"/> Électrophorèse de l'Hb	<input type="checkbox"/> Séquelles neurologiques
<input type="checkbox"/> Sexe	<input type="checkbox"/> Bilan paraclinique	<input type="checkbox"/> Bilan d'hémolyse	<input type="checkbox"/> Récidive
	<input type="checkbox"/> Type d'AVC		<input type="checkbox"/> Décès
	<input type="checkbox"/> Vasculopathie cérébrale		<input type="checkbox"/> Complications liées au traitement
	<input type="checkbox"/> Syndrome de Moyamoya		

## RESULTATS

Un total de 500 patients atteints de Syndrome Drépanocytaire Majeur

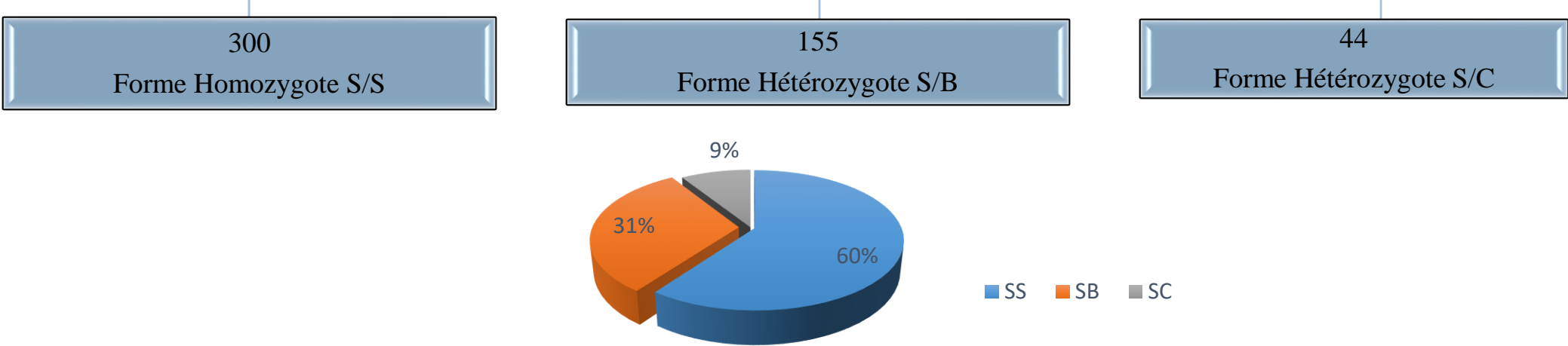


Figure 1: Répartition de la population drépanocytaire en fonction du génotype

## LES CARACTERISTIQUES SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

### LA PREVALENCE DE L'AVC

Dans notre série, 62 cas d'AVC ont été colligé, soit une prévalence de 12.4%

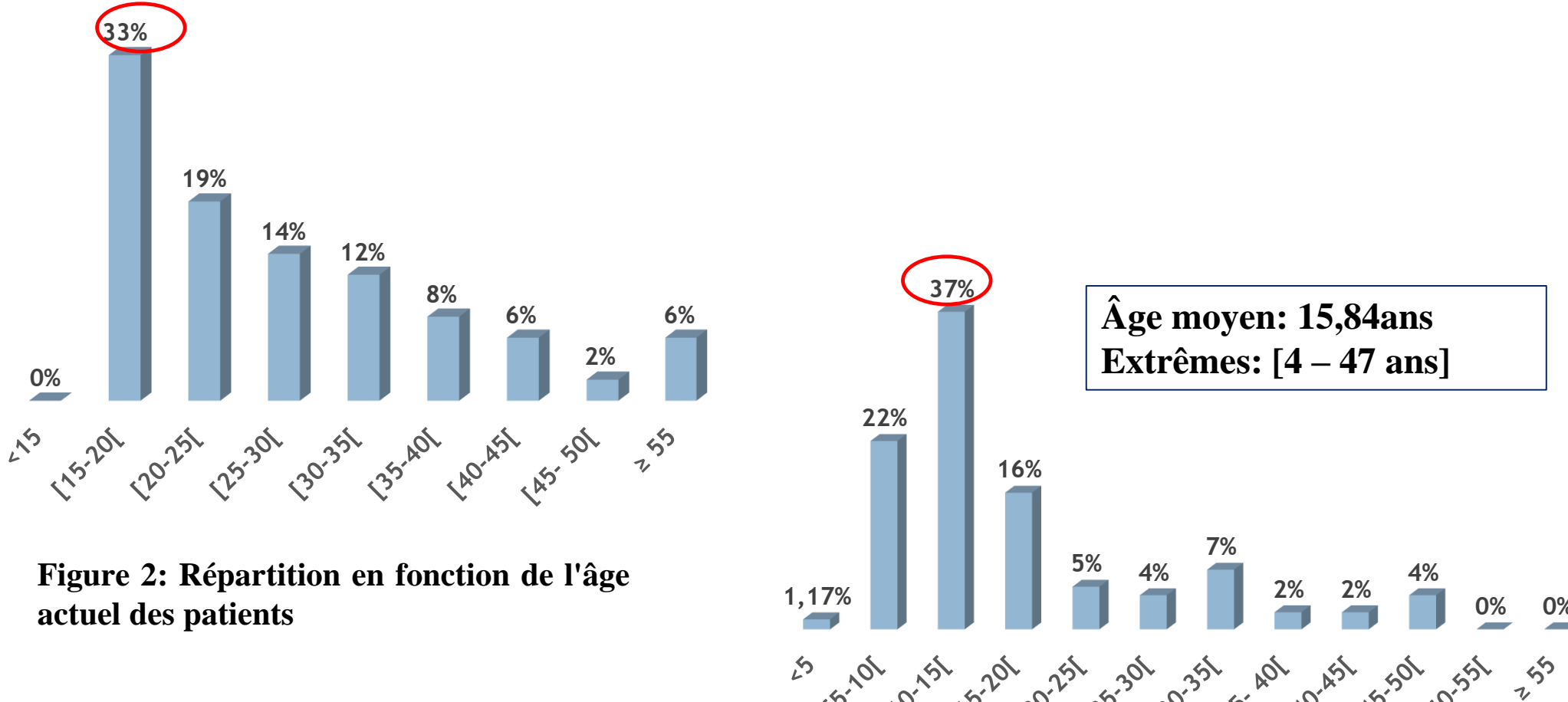
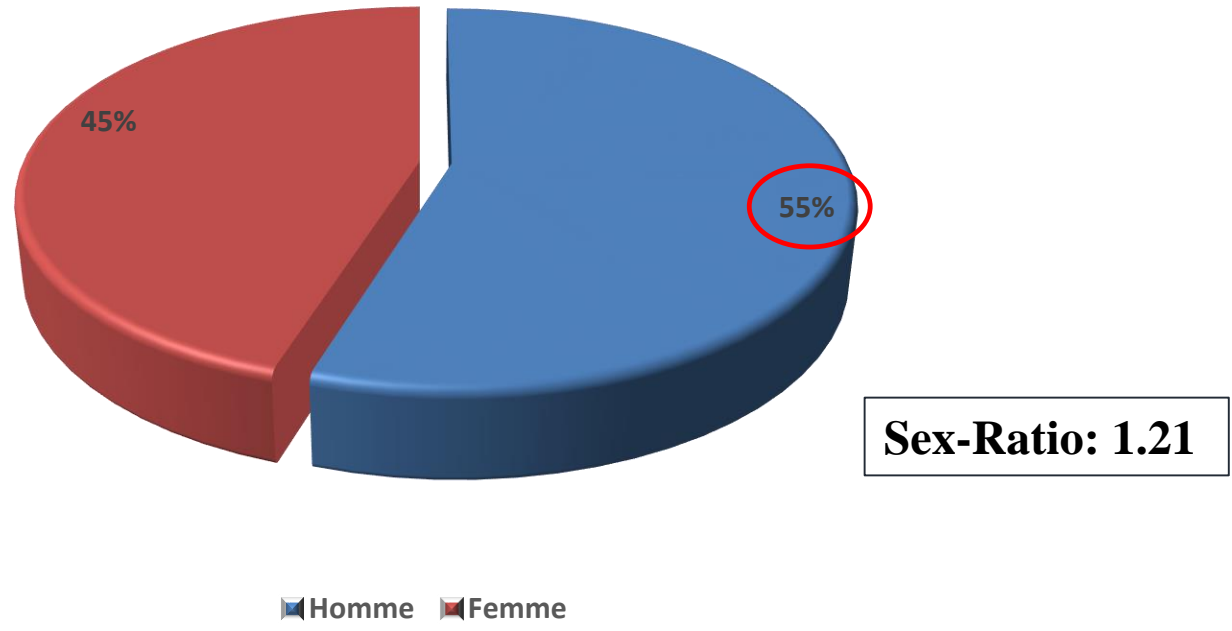


Figure 2: Répartition en fonction de l'âge actuel des patients

Figure 3: Répartition en fonction de l'âge de survenue de l'AVC

Figure 4: Répartition en fonction du sexe



## LES CARACTERISTIQUES DE L'AVC

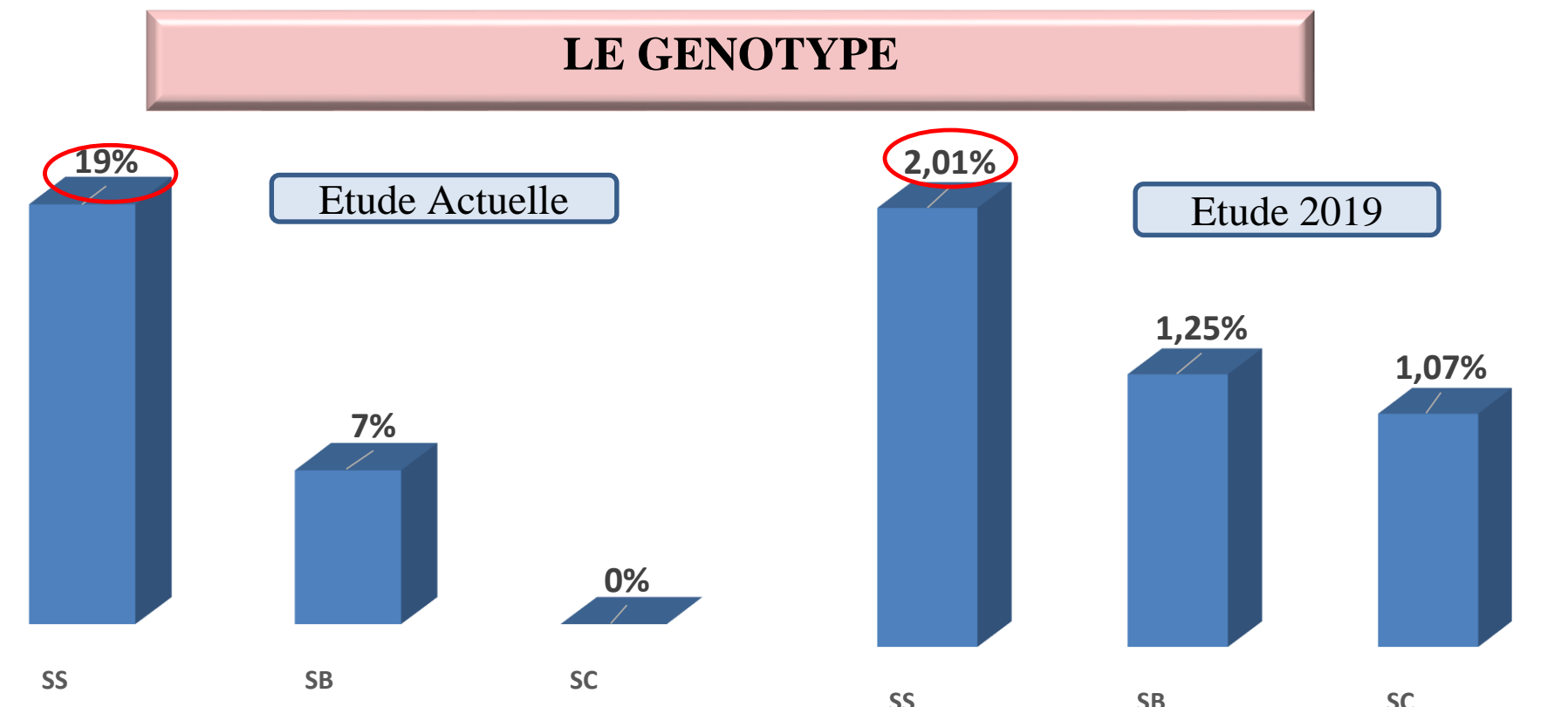


Figure 5: Répartition en fonction du génotype dans l'étude actuelle

Figure 6: Répartition en fonction du génotype dans l'étude 2019

### LES SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DE L'AVC

#### SIGNES CLINIQUES AU MOMENT DE L'AVC PAR ORDRE DE FREQUENCE

Déficit sensitivomoteur
Céphalées
Convulsion

Tableau 1: Signes cliniques au moment de l'AVC

#### BILAN PARACLINIQUE

TYPE D'EXAMEN	EFFECTIF DES PATIENTS (n)
TDM CEREBRALE	62
ANGIO-IRM CEREBRALE	62
BILAN DE THROMBOPHILIE	62

Tableau 2: Examens paracliniques demandés au moment et à distance de l'AVC

#### LE TYPE D'AVC

Type AVC	Effectif (n)	Fréquence (%)
AVC Ischémique	60	97
AVC Hémorragique	02	03

Tableau 3: Répartition en fonction du type d'AVC

### LA VASSCULOPATHIE CEREBRALE

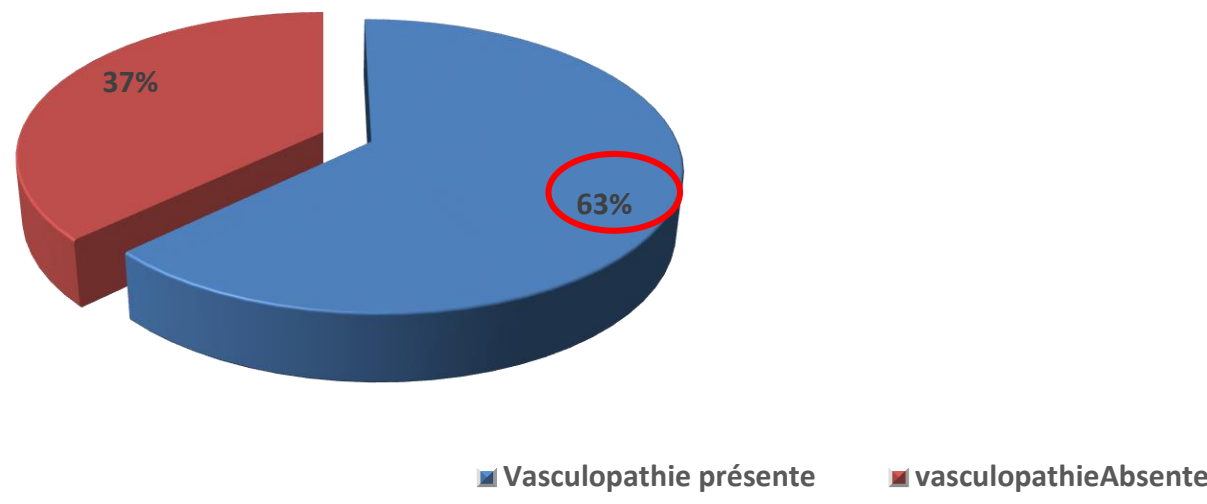


Figure 7: Répartition en fonction de la présence de vasculopathie cérébrale

### LE SYNDROME DE MOYAMOYA

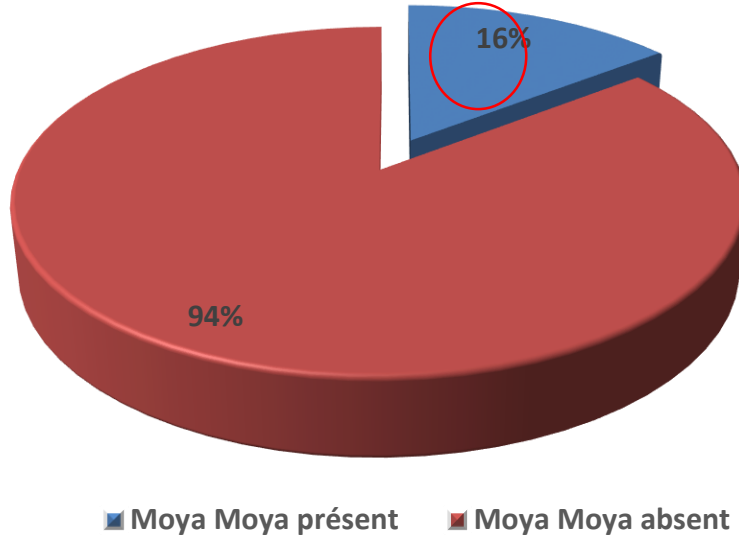


Figure 8: Répartition en fonction de la présence du syndrome de Moyamoya

### PROFIL EVOLUTIF LIE A LA DREPANOCYTOSE

Type Complications	Effectif (n)	Fréquence (%)
<b>COMPLICATIONS AIGUES</b>		
CVO < 3/an	44	71%
CVO ≥ 3/an	2	3%
STA	00	0%
Priapisme	1	2%
Aggravation anémie	14	23%
<b>COMPLICATIONS CHRONIQUES</b>		
Valvulopathies	14	23%
HTAP	1	2%
CMD	1	2%
Néphropathies	18	29%
rétinopathies	00	0%
ONTF	6	10%
Ulçère de jambe	1	2%

Tableau 4: Complications liées à la drépanocytose chez les patients porteurs d'AVC

## LES CARACTERISTIQUES BIOLOGIQUES

Paramètres biologiques de base	AVC présent	AVC absent	P
Taux moyen de GB (E/mm3) (écart type)	11735 (3005)	11949 (3661)	0,93
Taux moyen de Plq (E/mm3) (écart type)	540 000 (49497)	477110 (176364)	0,62
Taux moyen d'Hb (g/dl) (écart type)	6,25 (0,49)	7,44 (1,34)	0,0000001
Taux moyen Hb F (%) (écart type)	---	6,28 (7,40)	0,39
Taux moyen PNN(E/mm3) (écart type)	6113 (1156)	6511 (2820)	0,84
Taux moyen mono (E/mm3) (écart type)	1159 (321)	916 (725)	0,64
Taux moyen de la BiT (mg/l) (écart type)	86,00 (0,00)	38,69 (24,60)	0,05

Tableau 5: Corrélation avec les paramètres biologiques de base (AVC)

## LES CARACTERISTIQUES EVOLUTIVES

#### PRISE EN CHARGE

TRANSFUSION SANGUINE SIMPLE OU ECHANGE TRANSFUSIONNEL
HYDROXYUREE
ANTIAGREGANT PLAQUETTAIRE
GREFFE DE MOELLE OSSEUSE

Tableau 6: Armes thérapeutiques dans l'AVC

#### PROFIL EVOLUTIF LIE A L'AVC

Type	Effectif (n)	Fréquence(%)
Déficit Sensitivo-moteur	20	32%
Epilepsie	7	11%
Troubles Cognitifs	10	16%
Récidives	0	0%
Décès	2	3%

Cause de décès  
Infection grave  
Noyade

Tableau 7: Répartition en fonction du profil évolutif lié à l'AVC

#### COMPLICATIONS LIEES AU TRAITEMENT

Type	Effectif (n)	Fréquence (%)
Surcharge en fer	27/39 sous programme TSF	69%
Allo-immunisation érythrocytaire	03/39 sous programme TSF	8%

Tableau 8: Répartition en fonction des complications liées au traitement

## DISCUSSION

- Au terme de l'étude, un total de 62 cas d'AVC est colligé, soit 12,4% de la population drépanocytaire étudiée, dans la littérature, la prévalence était de 9.54% en France[1], 3.3% en Cote d'Ivoire et 3.61% au Togo [3]. L'âge moyen de survenue était relativement bas, soit 16 ans avec des extrémités d'âge [4-47ans], ce qui pourrait être attribué à l'insuffisance de dépistage systématique de la vasculopathie cérébrale à un âge plus précoce par le doppler transcranien. Une légère prédominance masculine à été observé dans notre cohorte (**sex ratio:1.21**), contrairement aux résultats rapportée dans d'autres études où le sex ratio était 1 [2] et [3].
- la forme homozygote est la plus touchée avec une fréquence de 19% (51/266 patients avec information), sensiblement supérieure à celle de l'étude antérieure (2019), suivie de la Sβ thalassémie 7% (11/150) contre 5% dans l'étude 2019, et aucun cas chez les formes SC, ces résultats sont cohérents avec ceux de la littérature [2],[4] et [5] où la forme homozygote prédominait.
- Les signes cliniques révélateurs étaient le déficit sensitivomoteur, suivi des céphalées et des épisodes convulsifs.
- La TDM cérébrale a été réalisé chez tous nos patients ayant présenté des signes cliniques en faveur d'un AVC en phase aiguë, et d'une ANGIO-IRM cérébrale à la recherche d'une vasculopathie, ainsi qu'un bilan de thrombophilie à distance de l'épisode aigu, ceci de façon systématique.
- L'AVC ischémique est le type qui prédomine dans notre série, sa prévalence est de 97% (60/62), par ailleurs deux patients parmi notre série ont présenté un AVC hémorragique soit 3%, ce qui rejoint les données de la littérature [2]et [4] .
- La majorité de nos patients avait une vasculopathie cérébrale sous jacente (63%), le syndrome de Moyamoya était présent dans 16% des cas, leurs prévalences étaient nettement inférieures dans certaines études [5].
- L'analyse statistique de la corrélation entre la survenue d'AVC et les paramètres biologiques de base a objectivé un lien significatif avec le taux d'hémoglobine bas (**p=0.0000001**), et le niveau d'hémolyse maqué par le taux de bilirubine totale élevé (**p=0.05**), dans la littérature, une corrélation significatif avec la sévérité de l'anémie objectivé (**p=0.01**) dans l'étude [6] et avec le taux d'Hb fœtale diminué (**p=0.024**) dans l'étude [7], par ailleurs d'autres études suggèrent une corrélation significative avec le taux de plaquettes élevé (**p=0.002**) [8], n'étant pas le cas dans notre série.
- Au cours du suivi, 71% des patients porteurs d'AVC présentaient moins de trois épisodes annuels de CVO, 23% pour l'aggravation de l'anémie. Les complications dégénératives les plus observées étaient l'atteinte rénale (29%) suivie des valvulopathies (23%).
- La prise en charge thérapeutique s'est basée en phase aiguë et à long terme sur les échanges transfusionnels, On a intensifié systématiquement le traitement de fond en associant l'hydroxyurée, l'indication du traitement antiagrégrant est discuté au cas par cas.
- Aucun patient n'a bénéficié d'une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans notre série, ceci est essentiellement lié à la difficulté d'accès au plateau technique nécessaire durant cette période.
- Dans notre série, 32 % des patients ont présenté des séquelles sensitivomotrices, cognitives et épileptiques, Aucun cas de récurrence n'a été observé chez nos patients mis sous programme transfusionnel au long cours, en association systématique avec l'hydroxyurée, ceci malgré l'irrégularité du programme transfusionnel en rapport avec la non disponibilité continue des produits sanguins labiles, dans certaines études africaines comme l'étude [1], les patients ayant gardé des séquelles représentaient 50% de l'échantillon, avec un taux de récurrence à 12.5%. Deux patients parmi notre population sont décédés, sans que la cause du décès ne soit en rapport avec l'atteinte neurologique, alors que dans la littérature[1], le taux était de 12.5%.
- La surcharge en fer est la principale complication du programme transfusionnel au long cours étudiée dans notre série, avec une fréquence de 69%, à noter que tous ces patients ont bénéficié d'un traitement chélateur adapté à leur profil évolutif.
- L'allo-immunisation est également une complication redoutable du programme transfusionnel. Présente chez 8% des patients. Le risque de développer l'allo-immunisation est plus significatif chez les patients programmé à un âge tardif, l'identification du phénotype antigénique des patients par la réalisation systématique du phénotype érythrocytaire étendu dès le diagnostic de la drépanocytose ainsi que la recherche régulière des agglutinines irrégulières permet d'améliorer la sécurité transfusionnelle.

## CONCLUSION

La survenue d'AVC chez le patient drépanocytaire est une complication grave et invalidante, pouvant mettre en jeu le pronostic vital, à court terme et le pronostic fonctionnel, à long terme avec le risque de récurrence et de syndrome du MoyaMoya.

## REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

- 1.B. Meunier 1J. Segulier 1, B. Faucher 1, I. Agouti 1, G. Loko 2, C. Badens 3, E. Jean 1, J.M. Durand 1, N. Schleinitz 1, M. Ebbo 1, J.R. Harlé 1, E. Bernit 1-Population drépanocytaire adulte suivie dans un centre de référence de la drépanocytose adulte français : étude transversale descriptive (2017-2018)-
- 2.Botti Renee Paule, N'dri Aya Annick Charlene, Koffi Jacques Fabrice Konan, Ayemou Romeo, Silue Dohoma Alexis, Adjoumani Leonce, ... Grahouri Joel Kouadio Betsaleel. (2025). Ischaemic Stroke in Sickle Cell Patients in Bouaké 3.Kueviakoe MDL, Padaro E., Magnang H., Mawussi K., Womey KMC., Layibo Y., Agbétafia K., Kouokpo ADN., Vovor A., Complications Chroniques de la Drépanocytose dans une Population de 893 Patients Adultes Suivis au CHU Campus de Lomé.
4. Chinedu Maduakor 1,\*, Vafa Alakharzade 1,\*,†, Yezen Sammaratee 1, Angeliki Vakrinou 1, Alina Corobana 1, Julia Sikorska 2, Elizabeth Rhodes 2,†, Anthony C Pereira 1,‡ The Epidemiology of Neurological Complications in Adults With Sickle Cell Disease: A Retrospective Cohort Study
5. Jonathan St-Onge1, Tzvetena Hristova, MD MSc2, Janick Caron-L'Ecuyer2, Chrystelle Charles, MD2, Mia Stevanovik2, Sara-Maude Desforges, MD2, Costa Kazadi, MD MSc3, Céline Nkoue, MD4, George Nilton Nunes Mendes, MD5,Olivier Pouliot, MD2, Gregory Jacquin, MD3,5,6, Olena Bereznayakova, MD5,3,6, Christian Stapf, MD5,3,6,Stephanie Forte, MDMSc7,3,2
- 6.Lifetime Prevalence of Stroke within an Adult Population with Sickle Cell Disease: A Cross-Sectional Study-6. DeBaun MR, Sarnaik SA, Rodeghier MJ, et al. 2012. Associated risk factors for silent cerebral infarcts in sickle cell anemia: Low baseline hemoglobin, sex, and relative high systolic blood pressure. Blood. 119(16):3684-90.
7. David Calvet 1, Titién Tuilier 2, Nicolas Médé 1, Guillaume Ture 1, Anousha Habibi 3, Nassim Ait Abdallah 3, Loubna Majhadi 4, François Hemery 5, Myriam Edjlali 6, Frédéric Galacteros 3, Pablo Bartolucci 3
8. Low fetal hemoglobin percentage is associated with silent brain lesions in adults with homozygous sickle cell disease
8. Suvankar Majumdar 1, Samantha Webb, Erin Norcross, Venkat Mannam, Naved Ahmad, Seth Lirette, Rathi Iyer
- Stroke with intracranial stenosis is associated with increased platelet activation in sickle cell anemia