

Accidents vasculaires cérébraux dans les syndromes drépanocytaires : série de 6 cas au CAC de Blida

AA. Ziani, A. Rebouh, S. Taoussi, Y. Bouchakour, S. Oukid, N. Rekab, H. Brahimi, M. Mezroud, F. Lamraoui, KM. Benlabiod, MT. Abad, M. Bradai

Service Hématologie, EHS ELCC Blida. Université Blida 1, Laboratoire de recherche sur les Hémopathies Malignes et les Hémoglobinoopathies, Faculté de Médecine, BP 270, Route de Soumaa, Blida, Algérie

Introduction :

L'accident vasculaire cérébral (AVC) constitue une complication redoutable de la drépanocytose, qui engage le pronostic vital et fonctionnel, et peut affecter 8 à 11 % des patients avant 20 ans, avec un risque cumulatif de 25 % à 45 ans. L'AVC est le plus souvent ischémique, mais peut être hémorragique (rupture d'anévrisme). Sa survenue est liée à des mécanismes physiopathologiques complexes, dominées par la vasculopathie cérébrale, mais également l'hyperviscosité (Hb > 11-12g/dL), anémie sévère (Hb < 6d/dL), dysfonction endothéliale et hypercoagulabilité. La prise en charge est basée sur les TS (simple et échange) au long cours afin de maintenir le taux d'HbS < 40% pour éviter les récives. La greffe de CSH est le traitement de choix

Cas 5 : femme de 35 ans, S β °, avec anémie sévère transfusion –dépendante, qui a présentée des céphalées brutales + déficit partiel du membre supérieur scanner : hémorragie intra-pariétale gauche (30 mm). Évolution favorable après traitement conservateur + Hydroxyurée.

Cas 6 : Patiente de 38 ans sous HU depuis 23 ans a présenté des céphalées intenses rebelles aux antalgiques ; avec troubles visuels. Une TDM et l'angioIRM ont révélé une hémorragie intracérébrale, sans lésions vasculaires. Proposée initialement pour une embolisation, l'évolution ultérieure a été spontanément favorable sans séquelles graves.

Patients et méthodes :

Étude rétrospective descriptive menée entre 2013 et 2025, incluant 6 patients drépanocytaires (génotypes SS, SC et S β °) suivis dans notre service ayant présenté un AVC confirmé cliniquement et par imagerie.

Résultats :

Cas 1 : homme de 29 ans, SC, taux d'Hb de base à 13 g/dl, fumeur ; présente brutalement une hémiparésie droite + aphasia. IRM : hypersignal sylvien gauche. Prise en charge par des saignées avec une récupération quasi complète à 6 mois.

Cas 2 : homme de 54 ans, SC, AVC ischémique massif hémisphérique gauche, TDM : infarctus avec transformation hémorragique. Facteurs aggravants : HTA, diabète. Évolution fatale malgré traitement intensif.

Cas 3 : fille de 10 ans, S β °, déficit moteur gauche, IRM : hypersignal capsulaire, Doppler transcrânien >200 cm/s. Mise sous échanges transfusionnels et Hydroxyurée : séquelles motrices persistantes.

Cas 4 : femme de 21 ans, SS, AVC ischémique pariéto-capsulaire droit, IRM faite à distance cavité porencéphalique séquellaire. Déficit moteur chronique séquellaire du membre supérieur. Cette patiente avait une sœur, suivie pour la même pathologie SS, décédée après double AVC (ischémique et hémorragique), suggérant une susceptibilité familiale.

Discussion

Ces observations illustrent l'hétérogénéité clinique et radiologique des AVC dans les syndromes drépanocytaires : infarctus sylvien, capsulaire, ischémie diffuse, et formes hémorragiques. Une diversité évolutive a été notée : 3 cas favorable, 2 cas avec séquelles, 1 décès. Les facteurs favorisants étaient multiples : l'ischémie résulte d'un mécanisme multifactoriel : sténose artérielle liée aux lésions endothéliales, hyperviscosité sanguine, hémolyse (stress oxydatif) et activation plaquettaire ainsi qu'une susceptibilité familiale. Les AVC hémorragiques semblent favorisés par l'anémie sévère et les anomalies de l'hémostase. Comparativement aux études internationales (STOP, SWITCH), nos résultats confirment la prédominance des AVC ischémiques, avec un pronostic défavorable en l'absence de dépistage Doppler précoce et d'accès à la greffe de moelle. Les échanges transfusionnels sont le traitement de choix associés à l'Hydroxyurée en prévention secondaire

Conclusion :

.. L'AVC dans les syndromes drépanocytaires demeure une urgence diagnostique et thérapeutique. Le pronostic est conditionné par la précocité de la prise en charge. La prévention repose sur un programme transfusionnel, l'Hydroxyurée, la surveillance Doppler. La greffe de moelle constitue le traitement de fond, d'accès limitée dans notre contexte.