

PROFIL EPIDÉMIOLOGIQUE DES PATIENTS ATTEINTS DE DREPANOCYTOSE

DR.LK.MALTI DR.H.BELHADEF DR.I.ABBES PR.N.MESLI

SERVICE D'HEMATOLOGIE CHU TLEMCEN



INTRODUCTION :

La drépanocytose est une hémoglobinopathie congénitale liée à une mutation ponctuelle du gène codant la chaîne bêta de l'hémoglobine, entraînant la substitution de l'acide glutamique par une valine en position 6 (HbS). Transmise sur le mode autosomique récessif, cette anomalie conduit à la formation d'hématies falciformes responsables d'une anémie hémolytique chronique et de complications vaso-occlusives récurrentes.

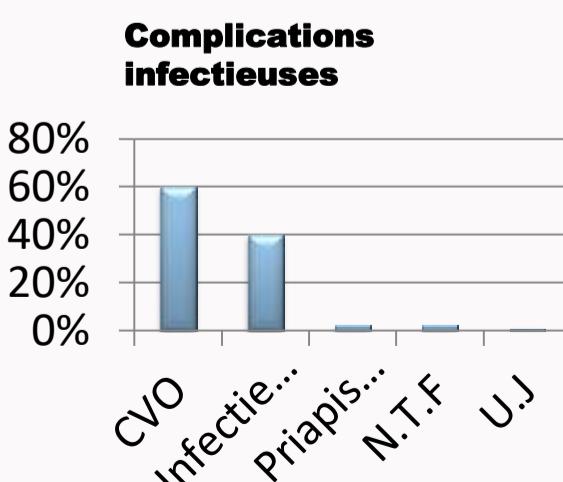
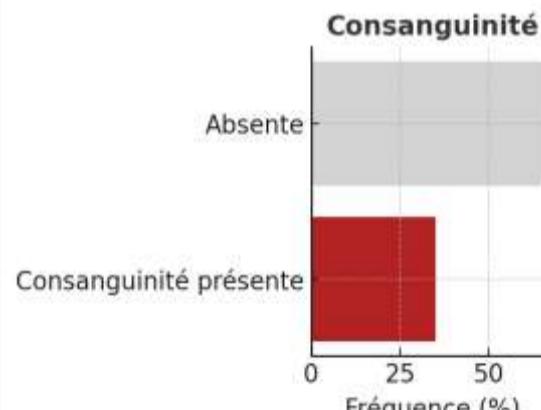
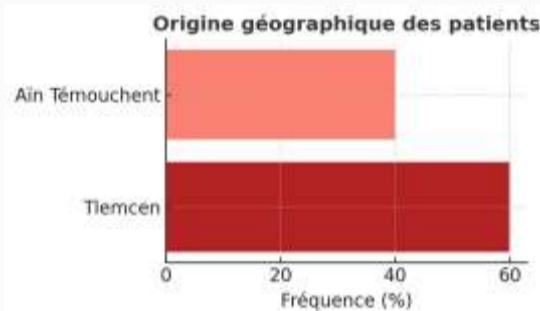
Il s'agit de la maladie génétique la plus fréquente au monde, prédominant en Afrique subsaharienne, au Moyen-Orient, en Inde et dans le bassin méditerranéen

RESULTATS:

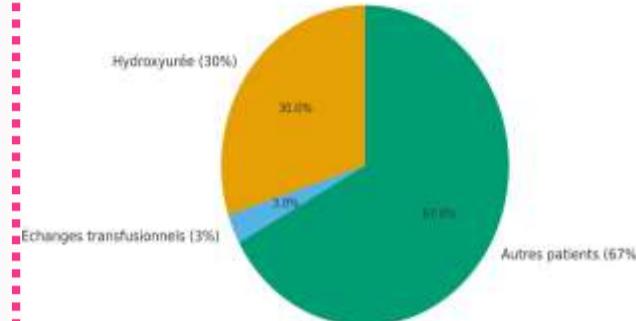
Au total, **20 patients** drépanocytaires ont été recensés au CHU de TLEMCEN .
-**Âge moyen** au diagnostic : 13 ans (médiane : 12 ans ; extrêmes : 1-32 ans).
-**Sex-ratio** : 1 (50 % hommes / 50 % femmes).
-**Origine géographique** : 60 % résidaient dans la wilaya de Tlemcen et 40 % à Ain Témouchent.
-**Consanguinité** : observée chez 35 % des patients.
-**Antécédents familiaux similaires** : 25 % des cas.
-Les **complications cliniques** les plus fréquentes étaient :
Crises vaso-occlusives : 40 % (touchant principalement les phénotypes SS et SB⁰, avec des épisodes récurrents).
Infections : 60 % (ORL 40 %, pulmonaires 20 %).
Ulcère de jambe : 1 cas.
Priapisme : 1 cas.
Nécrose aseptique de la tête fémorale : 2 cas.
Concernant la prise en charge :
30 % des patients ont bénéficié d'un traitement par **hydroxyurée**.
Trois échanges transfusionnels ont été réalisés dans un contexte préopératoire.
La **survie à 6 ans** était estimée à **95 %**.

SEXES

HOMME



Répartition des patients selon le type de traitement



DISCUSSION:

Nos résultats confirment que la drépanocytose demeure une pathologie chronique sévère, marquée par une morbidité importante liée aux crises vaso-occlusives et aux complications infectieuses.

La forte prévalence de la consanguinité souligne le poids du facteur génétique dans notre population, et le retard diagnostique reste un élément aggravant.

L'utilisation de l'hydroxyurée reste conforme aux indications reconnues, réservée aux formes sévères ou récidivantes. L'enjeu principal n'est donc pas sa sous-utilisation, mais plutôt l'identification précoce des patients pouvant en bénéficier.

Ces résultats rejoignent ceux rapportés au Maroc, où la proportion de complications et la prise en charge thérapeutique sont comparables, bien que le taux de consanguinité y soit plus faible (environ 15 %).

Une meilleure coordination entre les services de pédiatrie, d'hématologie et de médecine interne permettrait d'améliorer la prise en charge multidisciplinaire.

CONCLUSION:

Cette étude met en évidence l'importance d'un dépistage précoce, d'un suivi régulier et d'une prise en charge globale des patients drépanocytaires afin de réduire les complications et d'améliorer leur qualité de vie.

La mise en place d'un programme national structuré de dépistage néonatal, associé à une sensibilisation au conseil génétique et à un meilleur accès aux traitements innovants (hydroxyurée, échanges transfusionnels programmés), constitue une priorité pour optimiser le pronostic de cette population.

REFERENCES:

- Épidémiologie mondiale et physiopathologie • Rees DC, Williams TN, Gladwin MT. Sickle-cell disease. Lancet. 2010;376(9757):2018-31. • Piel FB, Steinberg MH, Rees DC. Sickle Cell Disease. N Engl J Med. 2017;376:1561-73. 2. Hydroxyurée et traitement • Tshilolo L, Tomlinson G, Williams TN, et al. Hydroxyurea for children with sickle cell anemia in sub-Saharan Africa. N Engl J Med. 2019;380(2):121-31. • Inati A, Taher A, Bou-Fakherdin R. Sickle cell disease: new insights into pathophysiology and treatment. Pediatr Ann. 2020;49(1):e20-5. 3. Épidémiologie en Algérie / Maghreb • Béjaoui M, Guirat N. Sickle cell disease in the Middle East and North Africa. Hemoglobin. 2013;37(4):287-96. • Ministère de la Santé Algérie. Programme national de lutte contre les hémoglobinopathies. Rapport officiel, Alger.