

PROFIL DU SUJET DREPANOCYTAIRE HOMOZYGOTE APRES L'AGE DE 30 ANS

A. ELIRA DOKEKIAS (1) et S. NZINGOULA (2)

RESUME

Les auteurs analysent le profil clinique et épidémiologique de 63 patients atteints de drépanocytose majeure et régulièrement suivis dans le service d'hématologie du Centre Hospitalier et Universitaire de Brazzaville (CHU) entre le 1^{er} janvier 1993 et le 30 juin 1996. Cette étude rétrospective inclut les patients âgés de plus de 30 ans au moment de leur première consultation dans le service (le service d'hématologie clinique du Centre hospitalier et Universitaire de Brazzaville a ouvert ses portes le 1^{er} janvier 1993). Il s'agit de 35 patients de sexe féminin (55,87%) et 28 de sexe masculin (44,13%). L'âge moyen est de 38 ans (extrêmes : 32 et 60 ans). La couche des patients démunis est la plus importante avec 44 patients soit 69,84%. Le diagnostic de la maladie est évoqué avant l'âge de 5 ans chez 48 patients (76,19%). Avant leur prise en charge dans le service, l'histoire de la maladie est émaillée par de multiples hospitalisations ainsi que plusieurs transfusions de sang complet. Selon l'échelle de Karnofsky, 61 des 63 patients mènent une vie normale (score supérieur ou égal à 90). La diminution du nombre d'hospitalisations ainsi que la raréfaction des séances transfusionnelles est relevée à partir de 1993. Les complications observées sont souvent chroniques et dégénératives. Elles sont isolées ou associées : coxopathies dégénératives : 12 cas (19,04 %) ; lithiase des voies biliaires : 11 cas (17,46 %) ; infections ou séquelles d'infections osseuses : 8 cas (12,69 %) ; défaillance cardiaque : 7 cas (11%) ; ulcères de jambe : 5 cas (7,93 %). Les crises aiguës vasculo occlusives sont rares, mais les crises anémiques demeurent.

Le taux moyen d'hémoglobine en période intercritique est de 7,86 g /dl (extrêmes 5,9 et 10,8 g/dl).

Cette étude montre que malgré des complications multiples, souvent dégénératives, l'espérance de vie du sujet drépanocytaire homozygote peut être améliorée.

Mots clés : Drépanocytose, homozygote, après 30 ans.

SUMMARY

Profil of sickle cell homozygous individual after the age of 30

The authors analyse the clinical, and epidemiological profile of 63 patients with major sickle cell and regularly followed up in the department of haematology of the National University Hospital of Brazzaville (CHU) between the 1st of January 1993 and the 30 of June 1996. This retrospective study includes patients older than 30 years old at the time of their first consultation in the department (the clinical department of haematology of the National University Hospital of Brazzaville opened the 1st of January 1993). We are talking here about 35 females (55.87%) and 28 males (44.13%). The medium age is 38 years old (extreme : 32 to 60). The layer of poorest patient is the most important with 44 people i.e. 69.84%. The diagnosis of the disease is noticed before the age of 5 in 48 patients (76.19%). Before they were taken in charge by the department of haematology, the history of the disease shows several hospitalisations and complete blood transfusions. According to the Karnofsky scale, 61 out of the 63 patients have a normal life (score superior or equals to 90). The decrease of the number of hospitalisations as well as the rarefaction of blood transfusions is noticed from 1993. Observed complications are mostly chronic and degenerative. Complications are isolated or associated : degenerative coxopathy : 12 cases (19.04%), lithiasis of bile pathways : 11 cases (17.46%), infections or aftermath of bone infections : 8 cases (12.69%), heart diseases : 7 cases (11%), leg ulcer : 5 cases (7.93%). Acute vasculo occlusive crisis are rare, however anaemic crisis are still present. The average haemoglobin rate between crisis is 7.86 g/dl (extrem values 5.9 to 10.8 g/dl). This study shows that despite the multiple complications, often degenerative, life expectancy of the homozygous sickle cell patient can still be improved.

Key words : Sickle cell anaemia, homozygous after the age of 30.

(1) Chef du Service hématologie

(2) Chef du Service de Pédiatrie grands-enfants - Centre Hospitalier et Universitaire de Brazzaville - B.P. 32 - Congo.

INTRODUCTION

La maladie drépanocytaire à l'état homozygote reste l'hémoglobinopathie la plus redoutable dans le monde et particulièrement en Afrique Noire.

Au Congo, la fréquence de cette forme est estimée à 1,25% [5].

Depuis quelques années, des progrès significatifs sont réalisés dans la prise en charge de cette maladie. L'espérance de vie de cette maladie reste un mythe même chez certains praticiens, alors que l'âge butoir des décès attribués à cette affection ne cesse d'être rééchelonné.

Le but de cette étude est de présenter l'histoire naturelle de la pathologie au delà de 30 ans (encore peu décrite) et de proposer une stadification pronostique permettant d'améliorer le suivi des patients.

MALADES ET METHODOLOGIE

Malades

Les patients étudiés sont âgés de 30 ans ou plus au 1^{er} janvier 1993. Ils sont régulièrement suivis en consultations externes du service d'hématologie du Centre Hospitalier et Universitaire de Brazzaville qui comprend également une unité d'hospitalisation de 16 lits. Il accueille les patients atteints d'hémopathies bénignes et malignes. Les patients drépanocytaires reçus dans le service sont âgés de 14 ans ou plus. Avant cet âge, les enfants sont suivis dans le service Pédiatrie. Le coût mensuel de la consultation du patient drépanocytaire est de 20 FF. Au 30 juin 1996, nous avons répertorié 1326 patients drépanocytaires parmi lesquels 107 ont un âge supérieur à 30 ans. Parmi ces 107 patients, 63 dossiers ont été retenus sur la base de la régularité aux consultations de contrôle.

Méthodologie

L'enquête menée est rétrospective. Elle couvre une période de 42 mois entre le 1^{er} janvier 1993 et le 30 juin 1996. La période du suivi réel des patients s'étend jusqu'au début du mois de juin 1997 (avant la guerre civile qu'a connu notre pays). Les critères de sélection des dossiers sont :

- âge supérieur ou égal à 30 ans au 1^{er} janvier 1993.
- suivi assez régulier (intervalle de chaque contrôle inférieur à trois mois)

- électrophorèse de l'Hb compatible avec une drépanocytose majeure.

Chaque dossier clinique comprend :

- une observation clinique détaillée et mise à jour à l'occasion de chaque consultation ou complication intercurrente
- un bilan radiologique et biologique annuel obligatoire à titre d'évaluation ou orienté selon la symptomatologie clinique.

RESULTATS ET ANALYSE DES RESULTATS

A. Epidémiologie

1. Fréquence

Au cours de cette période d'étude, 2467 sont répertoriés à notre consultation externe. Parmi ceux-ci, 1326 sont atteints de drépanocytose majeure (53,74%). La drépanocytose majeure constitue la première affection hématologique répertoriée dans le service parmi les malades admis en consultations externes et en hospitalisation. Les patients âgés de 30 ans et/ou plus sont au nombre de 107 (8,07%) de l'effectif global des patients drépanocytaires répertoriés. En la rapportant aux 2467 malades inscrits, cette fréquence passe à 4,33%.

2. Age et sexe

La répartition des malades par âge et sexe, fait apparaître une légère prédominance féminine de la maladie (35 patientes) soit 55,87%, alors que la fréquence masculine avec 28 cas est de 44,13%. L'âge moyen des patients est de 38 ans (extrêmes 32 et 60 ans). La couche la plus importante est celle dont l'âge est compris entre 30 et 40 ans (45 cas soit 72,85 %). Les patients ayant un âge supérieur à 50 ans sont au nombre de 5 (6,52 %). Le tableau n°1 illustre cette répartition.

Tableau 1 : Répartition des patients selon l'âge et le sexe

Sexe / Age (années)	H	F	Total	%
31 - 40	21	24	45	72,85
41 - 50	5	8	13	20,63
51 - 60	2	3	5	6,52
Total	28	35	63	100

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

3. Catégorie socio-professionnelle

Notre étude fait apparaître que la couche de la population la plus démunie constituée des ouvriers, paysans, ménagères et sans emploi est la plus concernée avec 44 patients (69,84%). Près de la moitié de nos patients ont à peine le niveau du BEPC. Seuls cinq (5) de nos patients appartiennent à la catégorie des cadres supérieurs composée comme il suit : 1 cadre de banque : 2 administrateurs, 1 journaliste, 1 professeur certifié de lycée. Le tableau suivant détaille cette distribution.

Tableau 2 : Distribution des patients selon la catégorie socio-professionnelle

Sexe / Profession	H	F	Total	%
Paysans, ouvriers, ménagères, sans emploi	21	23	44	69,84
Cadres moyens, étudiants	4	10	14	22
Cadres supérieurs	3	2	5	8,16
Total	28	35	63	100

B. Données cliniques

1. Circonstances de découverte

L'affection est découverte dans la majorité des cas entre 3 et 5 ans.

En l'absence de fiches de soins ou de suivi régulier antérieur, les données anamnestiques sont souvent difficiles à étayer. On relève chez 17 patients (27%) que l'affection est découverte avant l'âge de 2 ans. Les circonstances sont variables et souvent difficiles à affirmer à cause de l'ancienneté de l'événement. Le recours aux parents vivants est souvent utile. Entre 2 et 5 ans, l'affection est dépistée chez 34 patients (53,95%) souvent en se référant au test d'Emmel. Les circonstances diagnostiques retrouvées sont : l'anémie grave : 13 cas, la crise douloureuse : 10 cas, la tuméfaction des membres : 8 cas et 3 cas aux circonstances difficiles à préciser.

Le test d'Emmel (test de falciformation in vitro) évoque le diagnostic chez 29 patients (46,03%). A posteriori, ce diagnostic est validé par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

2. Histoire naturelle de la maladie avant 30 ans

Elle est approximative à cause de l'ancienneté des symptômes et aussi par manque de fiches de suivi.

Nous avons relevé que 38 patients sur 63 (60,31 %) ont connu plus de trois hospitalisations jusqu'avant 30 ans. Le recueil de ces données de même que leur interprétation est prudente à cause des incertitudes observées avant l'âge de cinq ans.

Le nombre de séances transfusionnelles avant cet âge sont innombrables. Le sang transfusé est du sang complet, non phénotypé.

L'âge des menarches est souvent tardive. Dans la population féminine, 17 patientes sur 35 ont eu leurs premières règles après 16 ans (7 après 19 ans). Les complications ayant émaillé l'affection avant cet âge sont difficiles à élucider. Les crises douloureuses sont multiples nécessitant souvent l'automédication des malades par peur d'hospitalisation.

L'acte chirurgical a été réalisé chez 13 patients. La cholecystectomie dans 9 cas (2 cholecystectomies associées à la splénectomie) ; 2 splénectomie pures, 2 cas de chirurgie osseuse pour ostéite chronique.

La coxopathie dégénérative est décrite chez 12 patients avant 30 ans. D'autres complications comme la défaillance cardiaque, les ulcères de jambes et le priapisme sont également décrites.

3. Situation socioprofessionnelle

La scolarité des patients a été interrompue avant le CEPE (certificat d'Etudes Primaires et Élémentaires) dans 19 cas (30,15%); 21 cas avant le BEPC (33%) pour diverses raisons sociales, dont certaines ont un rapport direct avec la maladie.

Parmi les 35 patients de sexe féminin, 17 sont mariés (3 mariages légaux) et 16 sont célibataires. La parturité est observée chez 23 patients (65,71%).

Le profil électrophorétique des conjoints est le suivant : cinq sont hétérozygotes et 18 ont un phénotype hémoglobinique normal. Les accouchements se sont déroulés normalement par voie basse et souvent sans assistance spéciale.

Une des parturiantes a accouché de faux jumeaux en vie.

4. Histoire naturelle de la maladie après 30 ans

Nous ne décrivons ici de façon assez fiable que les événements observés depuis la prise en charge des patients à partir de janvier 1993. Il en ressort les données suivantes :

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

4. 1. Fréquence des hospitalisations

- 14 patients sur 63 (22%) sont hospitalisés trois fois à l'occasion d'une complication et/ou d'un bilan d'évaluation.
 - 4 cas d'insuffisance cardiaque
 - 4 cas pour poussée itérative de cholecystite ou de cholangite
 - 6 cas pour crise douloureuse et/ou anémie.
- 19 patients ont connu une hospitalisation (30,15%)
 - crises douloureuse : 10
 - infection osseuse : 3
 - cholangite / cholecystite : 3
 - fièvre d'origine indéterminée et/ou anémie : 3
- une patiente a été admise pour accouchement de triplés.
- 30 patients n'ont pas connu d'hospitalisation (47,85%).

Au cours de ces événements, 16 séances transfusionnelles ont été réalisées dans 10 cas. Il s'agit de transfusions simples de concentrés de globules rouges (11 séances) et 5 séances d'exasanguinotransfusion partielle. Aucun cas de décès n'est observé dans cette série pendant la durée de l'étude.

Le tableau n° 2 résume les complications observées à partir de janvier 1993.

Récapitulatif des principales complications observées

Sexe / Nature de la complication	H	F	Total
Coxopathie dégénérative	7	5	12
Infection osseuse	3	5	8
Lithiase des voies biliaires	7	4	11
Crises aiguës vasculo-occlusives	9	3	12
Insuffisance cardiaque	3	1	4
Anémie hémolytique	3	6	9
Ulcère de jambe	4	1	5
Priapisme	2	-	2
Aménorrhée	-	8	8
Infection à VIH	-	2	2
Hépatite virale aiguë	1	1	2
Cirrhose	2	1	3

4. 2. Les crises douloureuses

Elles sont fréquemment d'expression osseuse. Ici, le nombre exact de crises douloureuses est difficile à déterminer à cause de l'importance de l'automédication chez nos patients et des crises inavouées.

Nous relevons 12 cas de crises douloureuses osseuses et 2 crises douloureuses abdominales. Leur intensité est importante dans 10 cas nécessitant l'hospitalisation. Les facteurs déclenchants retrouvés sont : le paludisme : 6 cas ; l'effort physique chez 3 patients. Dans les autres cas, aucun facteur apparent n'est relevé. Elles sont associées à une anémie aiguë chez 4 patients.

4. 3. L'anémie

Il s'agit de poussée aiguë d'anémie hémolytique observée chez 9 patients dont 4 cas admis en insuffisance cardiaque. Elle est associée à la crise douloureuse chez 4 patients. Les étiologies retrouvées sont : 4 cas d'anémie palustre, 3 cas de septicémies à germes non identifiés et 3 cas de fièvre d'origine indéterminée.

4. 4. L'insuffisance cardiaque

Elle est souvent la conséquence de l'anémie. En effet au moment de leur prise en charge, 3 patients sont connus en insuffisance cardiaque sur cœur anémique. On retrouve chez une patiente un tableau de myopéricardite sur infection à HIV. Notre sous-équipement et le manque de moyens financiers ont limité les explorations complémentaires.

4. 5. Les manifestations osseuses

Elles semblent les plus fréquentes. Il s'agit de coxopathie dégénérative répertoriées chez 12 patients (7 de sexe masculin et 5 de sexe féminin). Chez tous les 12 patients, les manifestations initiales sont antérieures à l'âge de 30 ans. Le diagnostic est connu avant 30 ans chez 10 patients et deux patients ignoraient leurs affections avant leur prise en charge dans notre service.

L'affection est relevée très évolutive et les lésions très avancées dans la majorité des cas. Les poussées douloureuses font souvent l'objet d'automédication.

Les infections osseuses aiguës de novo sont retrouvées chez 4 patients. Pour les 4 autres patients, il s'agit d'infection osseuse chronique se manifestant sous forme de poussées aiguës et ayant nécessité une prise en charge concertée avec les chirurgiens orthopédistes.

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

4. 6. Les complications biliaires

Elles sont souvent anciennes, ignorées ou non traitées à cause du refus de la chirurgie par les patients (sous-information). Le diagnostic initial est réalisé chez 5 patients qui ont par la suite accepté la cholécystectomie après refroidissement de la poussée de cholécystite/cholangite inaugurale. Il demeure 6 patients non opérés pour refus de l'acte chirurgical.

4. 7. Manifestations gynéco-obstétricales et endocriniennes

L'aménorrhée est constatée chez 9 patientes (14,28%) au cours de leur suivi.

Lorsqu'elle est fonctionnelle (la majorité des cas), sa durée varie entre 8 et 19 semaines. Le terme le plus prolongé de cette aménorrhée fonctionnelle est retrouvée chez la patiente atteinte d'infection à HIV.

Dans les autres cas, elle est en rapport avec l'importance de l'anémie chronique. Seuls deux cas d'aménorrhée sont liés à la ménopause.

Au cours du suivi des patientes de sexe féminin, nous avons conduit six accouchements par voie basse. L'échange transfusionnel pendant la grossesse est réalisé chez 2 patients. L'accouchement s'est déroulé sans complications dans 5 cas. Une patiente a accouché par voie basse, un triplet nécessitant un apport transfusionnel complémentaire. A ce jour, tous les 3 enfants sont en vie et en bonne santé.

4. 8. Autres manifestations

- L'ulcère de jambe est observé chez 5 patients. Son installation est antérieure à la période de l'étude ;
- Le priapisme est observée chez deux patients. Chez l'un d'entre eux, il s'agit d'une récurrence ;
- L'insuffisance hépatique est observée chez trois malades. Il s'agit d'un cas d'hépatite à évolution cirrhogène et deux cas, l'affection est révélée par le bilan biologique de routine ;
- L'infection à HIV est dépistée chez 2 patients de sexe féminin. Tous les deux cas sont symptomatiques et pris en charge. Dans l'une d'entre elle, l'infection s'est compliquée d'une myopéricardite. Dans tous les autres cas, les tests de dépistage sont négatifs. Il a paru difficile d'établir l'origine post-transfusionnelle de l'affection.

C. Bilan biologique après 30 ans

Il s'agit d'un bilan ponctuel réalisé chez les patients en

période intercritique en décembre 1995 à l'occasion de l'évaluation annuelle. Il a consisté en la réalisation d'un hémogramme ainsi que de quelques analyses sérologiques et biochimique à notre portée.

Nous insistons sur le bilan hématimétrique pour souligner les éléments suivants.

1 - Le taux moyen d'hémoglobine obtenu pendant cette période est de 7,86g/dl (extrêmes 5,9 et 10, 8). On relève que 33 patients ont un taux d'hémoglobine situé entre 7 et 9g/dl; 24 au delà de 9g/dl et 6 ont un taux inférieur à 7g/dl. L'amélioration du taux d'hémoglobine chez les patients âgés de 7 ans ou plus est en grande partie imputable à l'apport du traitement par hydroxyurée (29 des patients inclus dans cette étude ont bénéficié de ce traitement).

2 - La sérologie de l'Hépatite B (AgHBs) a été réalisée chez 51 patients de cette étude (80,95 %). La technique sérologique a utilisé les réactifs Monolisa deuxième génération des Laboratoires Sanofi Diagnostic Pasteur devenu BIORAD. L'antigène HBs a été détecté positif chez 3 patients (5,88%).

3 - La sérologie de l'hépatite C n'a pu être réalisée que chez 8 patients, faute de moyens, en utilisant toujours les réactifs Pasteur. Dans tous les 8 cas, elle s'est avérée négative.

D. Situation socio-professionnelle

La majorité de nos patients sont démunis pour diverses raisons. Seuls 5 patients bénéficient d'emplois fixes qualifiés.

Au sein de la population féminine, 7 patientes ont pu conserver leur foyer. L'essentiel des autres patients n'exercent aucune activité, certains étant parvenus aux diplômes universitaires, (4) n'ont pas d'emploi.

DISCUSSION

1. Fréquence - Insertion socioprofessionnelle Mortalité

La fréquence de la maladie drépanocytaire à l'âge adulte reste sous-étudiée. La trop grande dispersion de nos patients rend cette étude limitée. Globalement on retient que la pyramide est globalement étriquée vers le sommet. Il y persiste un mythe sur la maladie. D'autre

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

part la mortalité par suite de complications aiguës reste élevée avant 15 ans.

De même la prise en charge non rigoureuse des patients aboutit à ce constat. Aux USA (11), la mortalité avant 5 ans se situe entre 20-30% d'enfants drépanocytaires; de même 31% d'enfants noirs américains atteints de drépanocytose homozygote décèdent avant l'âge de 15 ans. Ces statistiques assez vieilles sont moins adaptées à la situation de certains pays comme la France, l'Angleterre et même dans le continent noir Africain (17, 20, 21) où des progrès très significatifs sont relevés dans la prise en charge de cette affection. La morbidité perpétuelle et la fréquence des complications a expliqué le nombre très limité de sujets drépanocytaires atteignant le niveau universitaire dans notre étude.

Ce constat est identique à d'autres enquêtes (4, 19, 20). Ceux qui y accèdent exercent dignement et sans complexe leur profession. Pour les employés de la couche moyenne et celle des ouvriers, l'accès à l'emploi reste problématique dans certains cas (surtout dans le secteur privé congolais). La majorité des mariages légaux dans notre série intéressent souvent la couche de la population non informée de la maladie. Au niveau des cadres moyens et supérieurs, la séparation des ménages est souvent consécutive à la fréquence des crises drépanocytoses ainsi qu'à la lourdeur des hospitalisations. Le hasard des couples hétérozygotes explique qu'aucune de vos malades n'ait donné naissance aux enfants drépanocytaires homozygotes.

Profil clinique

Le profil clinique de cette maladie est surtout dominé par des complications dégénératives. Classiquement, il est décrit dans l'histoire naturelle de ces patients, la fréquence de ce type de pathologie après 20 ans (4, 7, 13, 17).

Mais, il convient de noter que, comme avant l'âge de 15 ans, l'infection parasitaire et/ou bactérienne représente un motif important de complications vasculo-occlusives ainsi que de crises aiguës de déglobulisation. Le Paludisme en est le premier facteur. Parmi les autres facteurs déclenchants, on retrouve des septicémies sur lit de lithiase des voies biliaires non traitées (1).

Les infections virales sont identiques à cet âge (20), le risque transfusionnel de maladies transmissibles est

certain avant 15 ans. Au delà de 30 ans, il est difficile de l'attribuer comme seul responsable.

Le paludisme est comme le confirme d'autres études un facteur étiologique important (18, 20). Les infections pulmonaires sont rares. La majorité de nos patients, sinon tous, a reçu une prophylaxie contre le streptocoque pneumonique par vaccination. La pathologie infectieuse à cet âge est un facteur d'aggravation de la maladie (4, 7).

La fréquence de l'hépatite C ne peut être complètement estimée, car la série des malades testés est très limitée. Le risque viral reste néanmoins important à déterminer puisque comme le démontrent DIOP et AL (4) ainsi que KEMMEGNE et BANIA (9), les hépatites post-transfusionnelles sont en fréquence significativement élevées chez les malades polytransfusés.

Les crises vasculoocclusives rencontrées ont souvent une expression osseuse.

A partir de janvier 1995, ces crises ont pratiquement disparu dans la série des patients sous hydroxyurée. Le constat est que ces crises demeurent moins paroxysmiques, ni imprévisibles. Un interrogatoire policier retrouve toujours le facteur étiologique.

La coxopathie dégénérative a une fréquence significative dans cette étude. Son identification est fréquente avant l'âge 30 ans. Les lésions observées sont évolutives et dans certains cas invalidantes. Il s'en suit parfois des poussées douloureuses nécessitant un refroidissement par traitement médical symptomatique. Notre sous-équipement limite souvent leur prise en charge orthopédique.

Cette complication gênante intervient souvent avant 25 ans (8, 13) et est souvent imprévisible. Les patients consultent souvent à un stade avancé ce qui permet d'identifier souvent des lésions radiologiques évolutives. En raison de notre sous-équipement, la prise en charge thérapeutique de ces lésions se limite au traitement conservateur : mise du membre en décharge, apport calcique, anti-inflammatoires et prévention du risque de surinfection.

L'insuffisance cardiaque observée dans notre série est consécutive soit à l'anémie, soit à l'infection à HIV. L'absence d'échocardiographie systématique dans le bilan

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

annuel (souvent par manque de moyens financiers), limite le diagnostic précoce de certaines cardiomyopathies (12, 14).

D'autres complications sont moins observées dans cette tranche d'âge. A noter que le sous-équipement ne nous a pas permis de réaliser le bilan ophtalmologique alors que d'autres séries situent l'importance de la pathologie oculaire dans cette tranche d'âge (15). Pourtant l'exploitation ophtalmologique ne nécessite pas d'équipement sophistiqué.

La patiente drépanocytaire peut accoucher normalement par voie basse et à moindre coût. Cette étude démontre que des mesures excessives sont souvent peu utiles pour accompagner une patiente drépanocytaire en grossesse. Seul un suivi régulier et programmé, accompagné de quelques séances transfusionnelles permet une parturition à moindre coût : ces mesures transfusionnelles préventives permettent l'accouchement eutocique (3, 16).

Cette discussion ouvre la voie à une stadification de la maladie drépanocytaire que nous proposons en trois groupes en vue d'un meilleur suivi :

L'ulcère de jambe reste de survenue exceptionnelle après l'âge de 30 ans (6). La survenue ou la persistance des ulcères de jambes est dans notre série en corrélation avec la gravité du syndrome anémique. L'influence positive du traitement par hydroxyurée est également rapportée par CHARACHE (2).

BIBLIOGRAPHIE

1 - AKEN'OVA - YA., OLASODE.B.J., OGUNBIYI.O. Y., Thomas J.O. Hépatobiliaires changes in NIGERIANS With Sickle Cell Anemia. Ann Trop Med Parasitol. 1993., 87,(6).4603-606.
2 - CHARACHE. S., TERRIN. M. L ET al Effect of hydroxyurée on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. N - Engl J Med 1995,332,(20).1317 - 1322.
3 - DARLEEN Powars. R., MEENU SANDHU & al Pregnancy in sickle cell disease Obstetrics & Gynecology, 1986, 67,(2):217 - 288
4 - DIOPS, KOFFI.G, N'DAHTLE, ALLANGBA.O., AKA ADJO.M.A. , SANOGO 1, SANGARE.A. Profil Infectieux chez le Drépanocytaire Bull. soc. Path. Ex. 1997, 90,(5):339 - 341
5 - DJEMBO TATY, TCHILOEMBA.M, GALACTEROS-F, ROSA 3, LISSOUBA. P. Etude épidémiologique des hémoglobinopathies au Congo chez 2257 nouveaux nés. Nouv Rev Fra, Hematol 1986, 28: 249 - 251

Groupe 0 : (low risk)

- Connaissances minimales utiles sur la maladie drépanocytaire.
- Complications dégénératives nulles ou très peu significatives.
- Passé transfusionnel inférieur à 2 séances.
- Nombre de crises vasculo-occlusives inférieur à 2 par an.
- Taux d'hémoglobine intercritique supérieur à 8,5
- Persistance héréditaire associée d'HbF
- = Délai de surveillance : supérieur ou égal à 2 mois.

Groupe 1 : (intermediate risk)

- Présence d'une complication dégénérative assez gênante
- Passé transfusionnel = 2 à 5 séances
- Crises vasculo-occlusives entre 2 et 3 par an
- Taux d'Hb intercritique entre 7 - 8,5 g/dl
- Délai de surveillance : 45 jours à 60 jours

Groupe 2 : (high risk)

- Complications dégénératives multiples et/ou gênantes.
- Passé transfusionnel, supérieur à 5.
- Séances crises vasculo-occlusives supérieures à 3 par an.
- Taux d'Hb intercritique inférieur à 7
- Persistance d'une splénomégalie
- Grossesse
- Accès de paludisme répétés
- Infection à HIV associée
- Délai de surveillance : 21 à 45 jours

6- DURONSINNI M.A., GEVAO.S.M, ESAN G.J.F. Chronic ulcer in sickle cell disease : Expérience in Ibadan Nigeria Afr. Med Med Science 1991 ; 20
7- ELIRA DOKEKIAS A. Etude analytique des facteurs d'aggravation de la maladie drépanocytaire au Congo Publications médicales Africaines 1994; n°131:12 - 16
8 - HERNIGOU. PH GALACTÉRUS.F, BACHIR.D, GOUTALLIER.D Histoire naturelle de la récuse de hanche dans la maladie drépanocytaire. A propos de 104 récuses Revue de chirurgie orthopédique 1989, 75:542, 557,
9 - KEMMEGUE J. BANIA.D et al Hépatite C seropositivity after multiple transfusions in sickle cell anemia patients in Yaoundé Cameroun Red trop, 1996, 56,(3) : 309 - 310
10 - LATOUNDJIS, ABLONSOU.G.M, ANANIL., ZOHOUN.J Priapisme drépanocytaire au Bénin Médecine d'Afrique Noire, 1992,32 (2) : 122-127

⊥

Profil du sujet...

Médecine d'Afrique Noire 2001 - 48 (10)

- 11- LEEK., PREHU.C et al
Genetic and hematological studies in a group of 114 adults patient
inth SC sichle cell disease in the SC sickle cell disease
Am. J. Hematol. 1998, 59, (1) :15 - 21
- 12 - MAZAUD R
Cœur et drépanocytose.
Médecine tropicale. 1978, 38, (2) :189 - 196
- 13 - MORAN M.C
Ostéonécrose of the hip in sickle cell hemoglobinopathy
Am.J. orthop, 1995,24, (1) : 18 - 24
- 14 - NDUKA-N, OWHOCHUKU-SM, ODIKE.P
Current observations on sickle cell génotype in Nigeria
East Afro Med J. 1993, 70, (10) : 646 - 649
- 15 - OBILKI A.G.,OJI ANDK E.O., ONWUKEME.E
Ocular findings in homozygons sickle cell disease in jos.
Afr.J Méd sci, 1990, 19 : 245 - 250
- 16 - GEDENGBE OK, AKINYANJUJ.O
The patern of sickle cell disease in pregnancy in Lagos, Nigeria
West Afr. J. Méd 1993, (2) : 96 - 100.
- 17 - SERJEANT. GR
Natural History and determinants of clinical severity of sikle cell disease
Curr. Opin. Hematol, 1995,2,(2) : 103 - 108
- 18 - SODIPO J.O, PADGETTD, WARRIE.E, OLOPOENIAL
Parasitic infections in sickle cell criss : Nigeria experience
J. Nathl Med Assoc 1997, 89, (4) : 285 - 288
- 19 - TOURNEBIZE.S., LE GALES.C, MERAULT.G, BERCHEL.C.
Conditions d'usage et d'accès aux soins drépanocytaires. Analyse de la littérature
Santé Publique 1997, 9^{ème} année, (1) : 61-73
- 20 - TSHILOLO. L., MUKENDI.R, BIBLIOGRAPHE, GIROTR
La drépanocytose dans le sud du Zaire. Etude de deux séries de 251
et 340 malades suivis entre 1988 et 1992.
Arch. Pédiatrie 1996, 3 : 104-111
- 21 - VERMYLEN . and corn G.
Boue marow transplantation for sickle cell anemia.
Curr opin hematol, 1996, 3, (2) : 193-166.

Médecine d'Afrique Noire

Le Pharmacien d'Afrique

Odonto-Stomatologie Tropicale

Médecine du Maghreb

sont sur

www.santetropicale.com