

République Algérienne Démocratique et Populaire



Faculté de Médecine

Thème :

Complications Osseuses de la Drépanocytose

*Mémoire de fin d'étude pour l'obtention de
Diplôme de Doctorat en Médecine*

❖ **Présenté par :**

EL HADJ SAID Meriem

❖ **Sous la direction de :**

Dr. MENDLI

Année Universitaire : 2014-2015

Remerciements

Je tiens a remercier avec enthousiasme les chefs services de l'hôpital de GONESSE qui m'accepter dans leurs services pour effectuer mes stages de fin d'étude et obtenir mon diplôme DOCTORAT EN MEDECINE et ainsi ma famille et mes parents pour leur encouragements et aide tant financière que morale.

Introduction

INTRODUCTION :

La drépanocytose est une pathologie fréquente dans notre milieu. Connaître son origine, ses manifestations et ses complications restent le seul moyen pour éduquer la communauté, dans le cadre de diminuer la fréquence, pour ainsi permettre la prévention, la surveillance ainsi que la prise en charge des complications.

La drépanocytose entant qu'une pathologie médicochirurgicale, en ce qui concerne sa fréquence et sa prise en charge. Cette pathologie génétique caractérisée par la présence d'hémoglobines S, est l'hémoglobinopathie la plus fréquente au monde et survient surtout, chez les sujets de race noire, en Afrique, en Asie, en Arabie Saoudite, en Amérique du nord, aux Antilles et au Congo en particulier. Elle ne devient symptomatique qu'à l'état homozygote ou hétérozygote composite.

La prévalence de la drépanocytose atteint jusqu'à 40p.100 dans certaines ethnies en RDC. Selon l'OMS, 300000 enfants naissent avec cette maladie dans le monde chaque année. En France métropolitaine, 10000 personnes sont touchées, 2000 en Martinique et 1500 en Guadeloupe. L'hypothèse de l'influence de facteur favorisant, notamment la crise vaso-occlusive les facteurs socio-économiques et bien d'autres a été avancé pour expliquer la survenue de complications osseuses de la drépanocytose .

L'évolution est marquée par l'existence des crises d'anémie hémolytique, des manifestations cardio-pulmonaires, digestives; neurologiques, oculaires et ostéo-articulaires: celles ci sont particulièrement fréquentes et sont secondaires à différentes causes: la vaso-occlusion liée à la modification des hématies et aux interactions entre drépanocytes et l'endothélium vasculaire, l'hyperactivité médullaire érythroblastique et l'augmentation de l'ostéogenèse. Le tableau initial est marqué par une douleur osseuse aiguë et il est souvent difficile de différencier l'infarctus et l'ostéomyélite

C'est dans le souci d'enrichir les connaissances dont nous disposons sur cette pathologie, dans notre milieu, qui nous a motivé à choisir ce sujet.

Les grandes questions sont les suivantes: quel a été la fréquence des complications osseuses de la drépanocytose?, quel a été la prise en charge et évolution ?, c'est autour de ces questions que gravitera ce travail.

Outre l'objectif général qui est celui d'étudier les complications osseuses de la drépanocytose, nous nous fixons les objectifs spécifiques suivant:

- Déterminer la fréquence des complications osseuses de la drépanocytose dans notre milieu ;
- Evaluer la prise en charge de ces complications ;
- Formuler des recommandations.

> Une partie pratique basée sur une étude rétrospective de la fréquence et de la prise en charge des complications osseuses de la drépanocytose.

Nous allons orienter notre travail sur une période allant du 01/01/2012 au 31/12/2014 sur la prévalence et l'aspect thérapeutique des complications osseuses de la drépanocytose afin de donner une vue d'ensemble sur la fréquence de la maladie. Les patients à dossiers incomplets ne seront pas inclus.

Chapitre 1

GENERALITEE SUR LA DREPANOCYTOSE

I. GENERALITEE SUR LA DREPANOCYTOSE :

1. DREPANOCYTOSE

1.1 DEFINITION :

Définition de la maladie (1927 - 1944)

Les caractéristiques de la maladie s'affinent mais sa compréhension est de plus en plus complexe. La falciformation, considérée comme phénotype, ne distingue pas trait et anémie. Ainsi ils forgent le terme "*drepanocytemia*" terme vague, non corrélé à une connaissance génétique sous-jacente (La drépanocytose: mot d'origine grec *drepnos* : faucille

Egalement appelée: Hémoglobinose S, Sicklemie, Anémie à cellules falciformes.

Maladie héréditaire transmise selon le mode Mendélien autosomique coodominant et caractérisé par la présence d'une anomalie de structure des chaînes de globines. Cette Hémoglobinose S résulte de la mutation portant sur le sixième acide aminé de la chaîne α de l'hémoglobine une valine se substituant à un acide glutamique. Cette substitution est la conséquence d'une mutation de gène codant pour la chaîne α situé sur le chromosome 11. L'adénine second nucléotide du sixième codon est remplacée par l'uridine .

1.2 HISTORIQUE :

En 1904 JAMES HERRICK, médecin de Chicago, fait la première description médicale de la drépanocytose, il examine un étudiant noir de 20 ans, hospitalisé pour toux et fièvre, le sujet est faible, a de vertige et souffre de maux de tête. Depuis un an, il ressent des palpitations et un essoufflement comme certains membres de sa famille. L'examen du sang montre que le malade est très anémique, le nombre de ses hématies n'atteignant que la moitié de la valeur normale. L'observation d'un frottis sanguin montre des hématies inhabituelles en forme de faucille d'acanthé.

En 1949 JAMES NEEL démontre que la transmission de cette maladie est mendélienne. La même année Linus Pauling montre qu'elle est due à une structure anormale de l'hémoglobine, caractérisée par une moindre solubilité. Ainsi fut la première fois qu'on découvre l'origine moléculaire d'une maladie génétique.

En 1956 le Britannique VERNON INGRAM montre qu'elle est due à un remplacement d'un acide aminé dans l'hémoglobine anormale. Cela a démontré pour la première fois que les gènes déterminaient la nature de chaque acide aminé dans une protéine.

En 1978 TOM MANIATIS isole l'hémoglobine de la bêta globine; En 1980 YUET WAI KAN met au point un test génétique prénatal de la drépanocytose ; EMMEL passe de la clinique pure au laboratoire. En décrivant le potentiel de falciformation, réversible in vitro, il souligne le rôle prépondérant de la cellule dans la maladie. La particularité des globules aurait une valeur de test diagnostique.

1.3 EPIDEMIOLOGIE :

Selon l'OMS, 300000 enfants naissent avec cette maladie dans le monde chaque année. En France métropolitaine, 10000 personnes sont touchées, 2000 en Martinique et 1500 en Guadeloupe .La répartition ethnique et géographique est remarquable, les noirs africains de la ceinture sicklémique qui s'étend de la 15^{ème} parallèle de latitude sud sont les plus atteints, on trouve 5 à 20 pour cent de porteurs de la tare en Afrique de l'Ouest et jusqu'à 40 pour cent dans certaines ethnies d'Afrique centrale .

Près de 120 millions de personnes dans le monde seraient porteuse d'une mutation drépanocytaire en France métropolitaine, les sujets atteints d'un syndrome drépanocytaire majeur seraient 6000 à 7000, avec 250 nouveaux cas diagnostiqués chaque année surtout en région parisienne ; également dans d'autres régions du bord de la méditerranée, notamment en Italie surtout en Sicile, en Grèce et en Anatolie.

Cette distribution se superpose assez bien avec celle d'une autre maladie entre autre le paludisme, qui, lui, a une origine infectieuse: le *Plasmodium falciparum* .

La présence élevée de cette maladie en Afrique semble être un cas de polymorphisme génétique équilibré entraîné par une sélection naturelle. En effet, les personnes porteuses saines hétérozygotes `(AS) ou atteintes de la drépanocytose homozygote `(SS) sont protégées des affections neurologiques de plasmodium .

Au cours des générations, les individus porteurs sains de l'allèle S se sont donc mieux reproduits que les autres, ce qui a provoqué l'augmentation de la fréquence de cet allèle .

1.4 PATHOGENIE :

La principale caractéristique de l'hémoglobine S réside dans sa capacité à se polymériser dans certaines conditions; acidose, hyperthermie, déshydratation et surtout hypoxie. L'hémoglobine S polymérisée présente une affinité réduite pour l'oxygène .

Chez les hétérozygotes AS la concentration en hémoglobine S est trop faible pour que la polymérisation se produise in vivo sauf dans de rares situations. La succession dans le temps des cycles de polymérisation dépolymérisation aboutit à la modification des caractéristiques physiques du globule rouge lui confèrent un aspect en faucille: c'est le phénomène de falciformation caractéristique de la drépanocytose, s'accompagne des modifications majeures de la membrane cellulaire du globule rouge.

La falciformation est au début réversible et disparaît lors du réoxydation des globules rouges. Après plusieurs cycles de polymérisation les lésions membranaires conduisent de façon irréversible à la formation d'un globule rouge falciforme ; drépanocyte. Celui-ci mécaniquement fragile est détruit par le système réticuloendothélial ; il y aura une diminution de la durée de vie des globules rouges expliquant ainsi l'anémie chronique observée dans la drépanocytose. Ces modifications au début réversibles, deviennent irréversibles à l'état chronique.

1.5 SYMPTOMATOLOGIE :

La drépanocytose est symptomatique qu'à l'état homozygote SS ou hétérozygote composite SC, S bêta thalassémie. Les individus porteurs possèdent des traces drépanocytaires AS sont en principe asymptomatiques mais dans certaines conditions des signes cliniques ont pu être observés chez certains patients AS.

L'affection se signale chez le nourrisson, mais n'est d'ordinaire pas manifeste à la naissance parce que les globules rouges du nouveau-né contiennent encore 50 à 90 pour cent d'hémoglobine foetale. Celle-ci est progressivement remplacée par l'hémoglobine S et les premiers symptômes de cette maladie peuvent apparaître des l'âge de 5 à 6 mois

Des l'âge de trois de mois ; il y a déjà apparition de la chaîne bêta ; et une anémie hémolytique est possible a cet âge ; vers 6 mois souvent une splénomégalie qui tend à disparaître après 17 ans. Les cinq premières années de la vie sont marquées par le risque de survenue de séquestration splénique aigue et par une fréquence importante d'infections graves. Ces complications sont responsables d'un taux de mortalité précoce encore important dans certaines régions .

L'évolution de la drépanocytose est caractérisée par l'existence de crises d'anémie hémolytique évoluant selon différents modes :

Les manifestations aiguës habituelles de la drépanocytose:

> Crises vaso-occlusives douloureuses : sont possibles dans tous les territoires vasculaires les caillots bouchent les artères, entraînant des infarctus tissulaires pouvant toucher différents parties du corps : viscères, os, (oedème par stase artérielle et compression des filets nerveux intra médullaires responsables de la douleur, exacerbée par l'ischémie), rein, cerveau, rétine...)

> Une anémie aiguë par séquestration massive des globules falciformes par la rate s'observe dans l'enfance.

> Les infections sont responsables de déshydratation, d'hypoxie, de fièvre, les infections favorisent l'apparition de crises vaso-occlusives et de septicémies,

sont dues, deux fois sur trois, aux salmonelles (plutôt qu'aux staphylocoques, qui affectent surtout les enfants non drépanocytaires)

L'explication reste hypothétique: sensibilité plus grande à l'infection aux salmonelles de foyers d'infarctus multiples drépanocytaires? Antagonisme entre drépanocytose et staphylococcie .

Le déficit immunitaire des drépanocytaires explique la spécificité des bactéries telles les pneumocoques et les salmonelles.

Les mécanismes de cette sensibilité sont: l'asplénie fonctionnelle (atrophie); une diminution de la capacité d'opsonisation par anomalies des lymphocytes et probablement de la voie alternée du complément. Elles peuvent aussi aggraver l'anémie en cas d'infection par le parvovirus B19. > Les crises ostéo-articulaires sont les plus fréquentes et constituent très souvent le motif de consultation après l'anémie. Elles sont liées aux propriétés de HbS.

*Quatre processus élémentaires génèrent des lésions :

- ✚ L'hyperactivité médullaire érythroblastique cause d'hyperplasie médullaire et d'épaississement du diploé;
- ✚ La thrombus-embolie responsable des infarctus diaphysaire (ostéonécrose);
- ✚ La réparation du squelette traduite par l'ostéosclérose ou l'ostéocondensation réactionnelle;
- ✚ La réceptivité de l'os nécrosé à la greffe bactérienne, source d'ostéomyélite aiguë, pouvant devenir chronique. Elles sont le plus souvent aiguës et transitoires: douleurs osseuses ou articulaires souvent nocturnes.

Les manifestations chroniques de la drépanocytose associent:

- Un retard de taille et de poids,
- Des déficits nutritionnels (notamment en folate, car cette vitamine est indispensable à la création des hématies qui sont renouvelées très rapidement lors des crises d'anémie, épuisant ainsi le stock de folate),
- Un retard pubertaire fréquent,
- Des troubles cardio-pulmonaires (cardiomyopathie ischémique cardiomégalie, hypertension artérielle pulmonaire, embolie pulmonaire, infection pulmonaire et cardiaque, insuffisance respiratoire),

- troubles digestifs : lithiase biliaire pigmentaire (liée à la l'hémolyse chronique) atteint le drépanocytaire après 20ans, une splénomégalie (mais qui avec le temps va régresser jusqu'à devenir de petite taille par atrophie),
- des anomalies rétiniennes: rétinopathie ischémique parfois responsable de décollement rétinien source de cécité, etc.
- les anomalies génito-urinaires : atteinte tubulaire, infection urinaire, insuffisance rénale, priapisme,
- anomalies cutanée : ulcères cutanés au tiers inférieur de jambe et sur le dos du pied, éléphantiasis,
- Chez l'adulte les crises douloureuses et les complications infectieuses sont plus rares mais les atteintes dégénératives se développent : insuffisance respiratoire, cardiopathies, néphropathies.

1.6 PARACLINIQUE ET DIAGNOSTIQUE :

A part les constatations communes a toutes les anémies hémolytiques, le diagnostic repose sur la mise en évidence de l'hémoglobine S .Ceci peut se faire:

+ *Le test de falciformation :*

Décrit par *Emmel* en 1917 consiste à placer le sang (hématies) en atmosphère anoxique: il s'agit de l'observation au microscope de sang frais conservé entre lame et lamelle (frottis sanguin), luter à la paraffine ou avec à la vaseline, laisser à la température du laboratoire ou mettre à l'étuve; lire après 24 à 48 heures (addition d'un réducteur, metabisulfite de potassium, acide ascorbique ,lecture rapide 15 à 30 minutes, mise en évidence des hématies déformées en feuille de chou ou allongées en faucille , dont la proportion dépend de la nature homozygote ou hétérozygotes, mais celui-ci est en fait affirmé par l' électrophorèse de l'hémoglobine qui permet de différencier les hémoglobines anormales :AS, SS, SC, S beta thalassémie.

∴ *Electrophorèse:*

Confirme le diagnostic en mettant en évidence la présence d'hémoglobine S (hémoglobinopathie)

+ *Réaction de polymérisation en chaîne (PCR)*: permet de déterminer le génotype, notamment HbAS (hétérozygote) ou HbSS (homozygote)

+ *Hémogramme*: anémie normocytaire (2-3 millions/ul) avec hémoglobine autour de 6-8 g/dl. L'examen du frottis coloré à sec peut montrer quelques hématies falciformes (en forme de croissant, aux extrémités allongées ou pointues). L'hyperleucocytose est fréquente au cours d'une crise.

· ∴ *Réticulocytes*: nombre augmenté dans le sang périphérique (15-40%).

· ∴ *Fer sérique*: normal ou peu augmenté.

· ∴ *Myélogramme*: Prolifération normoblastique (hyperplasie érythroblastique). Une aplasie peut apparaître au cours d'une crise ou d'une infection.

+ *Oxymétrie*:

Montre une hypoxémie nocturne qui précède les accidents vasculaires cérébraux et les crises convulsives.

Dans les pays industrialisés le diagnostic se fait en période néo natale si les parents sont à risque ou atteints, tandis que dans les pays non industrialisés, le diagnostic se fait souvent à la première manifestation ou complication de la drépanocytose. Le dépistage néo natale pourrait se traduire par une amélioration du pronostic.

L'infection doit être recherchée devant toute manifestation fébrile ou douloureuse chez l'enfant drépanocytaire. Son diagnostic est parfois difficile, mais il faut y penser car une crise vaso-occlusive peut être fébrile et douloureuse comme une simple infection. Les hémocultures doivent être systématiques. Compte tenu des complications, la radiographie s'impose en cas de manifestation osseuse, thoracique.

1.7 TRAITEMENT :

1.1.7.1. Traitement préventif

La Connaissance des facteurs favorisant la survenue des crises vaso-occlusives qui le sous-basement de toutes les manifestations cliniques de la drépanocytose et ses complications elles sont secondaires aux changements de temps (humidité, froid, hyperthermie), bains en eau froide (piscine), déshydratation (sueurs, diarrhée), stress (physique et psychique), infections, hypoxie (altitude, voyage en avion), anesthésie, intoxication alcoolique, vaccinations, transfusion, grossesse, avortement, accouchement, etc.

Selon J.R. MABIALA, en Afrique, les crises sont imputées au paludisme dans 48,9% des cas. Assurer une hyperhydratation permanente de l'enfant par des boissons abondantes et majorée en cas de besoin (chaleur, efforts physiques, fièvre, infection intercurrente, etc.) à 100-150ml/kg/j. Avoir au domicile des antalgiques (paracétamol, codéine, ibuprofène) et de l'acide folique en comprimé.

Hygiène de vie : les activités physiques (sport à l'école) sont à encourager, mais doivent être modérées: éviter l'endurance et la compétition.

Prévention des infections :

> Administration quotidienne de pénicilline V (Oracilline* 50000 à 100000

UI/kg/j) en 2 à 3 prises, jusqu'à 5 ans ;

> Vaccination par vaccin pneumococcique conjugué aux 2^e, 3^e et 4^e mois, avec rappel vers 16-18 mois;

> Vaccination anti-méningite A+C vivement conseillée ; calendrier vaccinal habituel à suivre rigoureusement.

1.1.7.2. Traitement des crises vaso-occlusives

La douleur peut être évaluée avec différentes échelles (EVA, GEGR, échelle des visages, etc.). Mais la règle d'or est de croire le patient, qu'il s'agisse

d'un enfant ou d'un adolescent, qu'il soit agité ou au contraire prostré, atone, qu'il soit un familier des consultations ou pas .

• *Les crises modérées:*

Elle est fréquentes, souvent ignorées des médecins et invalidantes (absentéisme scolaire). Elles peuvent être soignées au domicile avec des boissons abondantes et des antalgiques : aspirine et paracétamol dans un premier temps, puis association de paracétamol avec du propoxyphène, voire de la codéine ou du tramadol.

• *Les crises sévères:* doivent être soignées à l'hôpital :

- > Hydratation intraveineuse,
- > Morphine et morphiniques
- > Oxygène si nécessaire,
- > AINS dans certains cas.

La transfusion sanguine n'est envisagée qu'en cas de douleurs persistantes après 24 à 36 heures d'un traitement médicamenteux bien conduit, avec objectif un taux d'HbS voisin de 40% de l'hémoglobine totale. Il s'agira d'une transfusion simple si $Hb < 8g/dl$ et d'un échange transfusionnel si $Hb > 8g/dl$.

La douleur a de nombreuses conséquences sur la vie du patient (psychologiques, familiales, relationnelles). Sa prise en charge est un élément clé de la confiance avec le médecin .

• *Le syndrome thoracique aigu :*

Sa prise en charge repose sur le traitement antalgique, y compris par morphine sous surveillance vigilante, l'oxygénothérapie, l'hyper hydratation, la kinésithérapie respiratoire, la ventilation non invasive et l'antibiothérapie. Un échange transfusionnel est indiqué dans les formes sévères .

• *Le priapisme:*

Le traitement utilise les injections intra caverneuses d'éthyléfrine, le drainage des corps caverneux sans lavage et, si la durée de l'épisode dépasse 6 heures, l'échange transfusionnel.

I.2.4. Les infections osteo-articulaires

Les infections ostéo-articulaires paraissent comme les manifestations secondaires aux troubles vaso-occlusives ; elles sont de deux ordres : l'ostéomyélite et les arthrites septiques.

I.2.4.1. Ostéomyélite aiguë.

L'ostéomyélite dans sa forme classique ou algique apparaît comme secondaire à l'infarctus osseux :

Le diagnostic bactériologique de l'ostéomyélite repose sur l'hémoculture. L'évolution de l'atteinte diaphysaire se fait vers la reconstruction totale ou partielle. La reconstruction ad integrum est fréquente (SOUNA et al., 2006). Les complications de l'ostéomyélite consistent en la survenue de fractures pathologiques ou en l'apparition d'une ostéite chronique pouvant fistuliser (MUKISI M. 1990).

Il est souvent très difficile de différencier au début un infarctus osseux d'une ostéomyélite. Dans les deux cas, une douleur osseuse est associée à une fièvre, et l'interprétation de la VS et la protéine C réactive (CRP) peut être difficile, en dehors du contexte africain, l'infection semble moins fréquente que l'infarctus osseux celui ci ne nécessite qu'une hydratation traitement de la douleur, alors que l'ostéomyélite justifie un traitement antibiotique de longue durée (SOUNA et al., 2006, CATONNE Y. et al., 2004).

L'attitude devant une fièvre associée à une douleur osseuse est de réaliser les hémocultures, la radio simple entre le 10^{ème} et 15^{ème} jour et se caractérise par trois phases d'évolution (TSHILOMBO K. 1986 ; BEGUEP et al., 1999).

> La destruction: raréfaction osseuse, une irrégularité de la ligne bordante des corticales... ;

- > La destruction et reconstruction osseuse ;
- > La guérison.

L'évolution de l'atteinte diaphysaire se fait vers la reconstruction totale ou partielle. La reconstruction « ad integrum » est fréquente MUKISI M. en décrit 27 cas sur 35 atteintes diaphysaires. Les complications de l'ostéomyélite consistent en la survenue de fractures pathologiques, ou en l'apparition d'une ostéite chronique pouvant fistuliser (TSHILOMBO K. 1986 ; CATONNE et al., 2004).

1.2.4.2 .Ostéomyélite chronique

Elle apparaît le plus souvent au cours de l'évolution d'une ostéomyélite aiguë, mais elle peut également survenir sans phase aiguë apparente sous ses formes

- > Hyperostoses ;
- > Les abcès de Brodie ;
- > Forme ossifluente.

La clinique est marquée par des douleurs empêchant la marche ou une fistule riche en germes (Salmonelle, Staphylocoque doré). Une séquestrectomie est souvent nécessaire pour tarir l'écoulement.

1.1.7.3. La transfusion sanguine

La transfusion sanguine a pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'hémoglobine S afin de prévenir les conséquences de la falciformation. Il s'agit soit d'une transfusion simple, soit d'un échange transfusionnel

1.1.7.3.1. La transfusion simple

Elle est indiquée en cas d'aggravation de l'hémolyse (dans certaines infections), de l'anémie (séquestration splénique, hémorragie, érythro-

blastopenie due au parvovirus B19, nécrose médullaire étendue) et dans les situations d'hypoxémie (syndrome thoracique aigu et en péri opératoire)

1.1.7.3.2. L'échange transfusionnel :

C'est une transfusion réalisée conjointement avec une saignée, de façon à réaliser un échange isovolémique. Il est pratiqué soit ponctuellement (AVC, sepsis grave, thrombose artérielle, crise vaso-occlusive hyperalgique résistant aux antalgiques majeurs, échecs de l'étiléfrine, dans le priapisme, en péri opératoire, etc.), soit au long cours (échange programmé) en cas d'antécédents d'AVC par exemple, afin de maintenir des taux d'HbS < 30%, nécessaires pour éviter les récives. Un échange est pratiqué toutes les 4 à 6 semaines.

1.1.7.4. Le Traitement par hydroxyurée

L'hydroxyurée est une chimiothérapie utilisée depuis une trentaine d'années en hématologie et dans certains cancers. Elle a la propriété d'augmenter la production d'hémoglobine F qui, en quantité suffisante, protège contre les effets induits par l'hémoglobine S. De nombreuses études expérimentales laissent penser qu'en plus de ces effets, l'hydroxyurée réduirait les phénomènes inflammatoires contribuant à amplifier l'obstruction vasculaire .

Elle est indiquée chez les patients ayant des crises douloureuses fréquentes et chez ceux qui ont des syndromes thoraciques à répétition. Certains auteurs la préconisent également dans les anémies très sévères et dans de nombreuses situations nécessitant des programmes de transfusions, qu'elle remplace : elle a en effet la propriété d'augmenter le taux d'hémoglobine des patients traités.

1.1.7.5. La greffe de la moelle

Seul traitement curatif de la drépanocytose, elle a pour but le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effet la disparition des complications et, éventuellement, la réparation de lésions existantes .

Ses indications sont limitées. Elle n'est proposée que dans des situations où le rapport bénéfice/risque est favorable avec certitude. Il s'agit plus souvent de patients homozygotes SS, âgés de moins de 16 ans, ayant une vasculopathie

cérébrale clinique ou infra clinique, une anémie sévère ou des syndromes thoraciques aigus, des crises vaso-occlusives ou des priapismes récidivants. Le taux de survie est autour de 90% avec 75 à 80% sans évènement et 15% de rejets. Les complications demeurent la persistance des séquelles neurologiques.

1-8 PRONOSTIC :

Nombreux travaux ont précisé la physiopathologie, la symptomatologie et le diagnostic de la drépanocytose, dont le traitement reste heureusement satisfaisant.

La maladie peut se compliquer d'accidents vasculaires cérébraux dont la prévalence atteint près de 10 pour cent des patients de moins de 20 ans. L'hypertension artérielle pulmonaire est une complication fréquente (dans un tiers de cas) et grave parfois une insuffisance rénale chronique.

2- LES COMPLICATIONS OSSEUSE DE LA DREPANOCYTOSE :

La littérature nous apprend que la pathologie osseuse dans la drépanocytose se caractérise par de nombreuses manifestations, soit bruyantes, ou silencieuses. Les premières sont représentées essentiellement par les ostéomyélites aiguës et chroniques, les arthrites, mono ou polyarticulaires, les ostéo-arthrites et les ostéonecrose. Les secondes par contre, s'expriment par l'apparition des dystrophies pouvant se traduire par la production du crane en bosse, l'hyperplasie médullaire, le retard staturo-pondéral, et aux niveaux des métacarpiens et métatarsiens par l'élargissement de leurs extrémités, l'étranglement de leurs cavités médullaires et l'amincissement de leurs corticales.

2-1 phsiopathologie des manifestations ostéoarticulaire de la drepanocytose:

Le terme crise vaso-occlusive est tiré de la conception physiologique de la crise douloureuse drépanocytaire. La douleur, qui est le malheureux sort du malade drépanocytaire, est d'origine ischémique.

La falciformation brutale, déclenchée par la diminution de la pression artérielle en oxygène, entraîne dans un territoire donné un arrêt microcirculatoire due à une diminution de l'élasticité des globules rouges et une

augmentation de l'adhésion de drépanocytes à l'endothélium vasculaire. Le syndrome pied-mains, une forme d'infarctus plus fréquente chez les nourrissons, tandis que chez l'enfant et chez l'adulte, les crises concernent tous les os longs, les vertèbres et le thorax, elle dure 4 à 5 jours .

Les complications surviennent plus souvent dans le contexte multifocal, en particulier les infarctus osseux dont l'Ostéonecrose correspondant à la mort cellulaire irréversible. Par ailleurs, les lésions infectieuses sont également directement liées à la vasoocclusion la greffe bactérienne sur un os hypo-vascularisé semble être la cause principale des ostéomyélites drépanocytaires. Les germes sont véhiculés par voie sanguine et sont souvent d'origine digestive (cholécystite ou gastro-entérite), ce qui explique la fréquence des salmonelles parmi les germes responsables .

La lésion d'infarctus initialement aseptique constitue donc une zone privilégiée pour l'implantation et le développement de germes : salmonelles, mais aussi staphylocoque doré et autres bactéries : Entérobactéries, klebsiella, Escherichia coli, streptocoques, pneumocoques .

On peut finalement établir une graduation entre les différents stades de lésions secondaires à la vaso-occlusion, la crise vaso-occlusive passagère, manifestation clinique plus que complication de la maladie drépanocytaire est sans traduction radiologique. L'infarctus osseux manifestation aiguë avec signes clinique et radiologique, l'occlusion des artères diaphysaires entraîne un infarctus diaphysaire dont le mécanisme est double : défaut d'irrigation artériolaire et insuffisance du drainage veineux lié à l'oedème (signes inflammatoires)

L'infarctus des os touche le plus souvent l'enfant de moins de 10 ans, mais les manifestations à tout âge est possible, mais encore réversible comme témoigne, la réhabilitation de certaines lésions diaphysaires .L'hyperactivité médullaire et ostéogénique secondaire à l'ischémie, s'accompagnent d'une hyperactivité médullaire érythroblastique traduisant un trouble de l'hématose et une augmentation de l'activité d'ostéogenese liée à un mécanisme de réparation du séquestre .

L'hyperplasie médullaire érythroblastique traduit une importante augmentation de l'activité médullaire visant à compenser la destruction des hématies par hémolyse

osseuse traduisent une ostéogenèse accrue ceux qui explique certains aspects radiologiques, d'ostéosclérose rencontrés sur l'os drépanocytaire et d'ossification endostale ou périostées .

Enfin l'ostéonecrose épiphysaire correspondant a la mort cellulaire de différents composants osseux dont l'évolution spontanée est irréversible. L'obstacle à l'écoulement sanguin par occlusion des vaisseaux intra-médullaires est responsable des infarctus intra-médullaire, la stase et l'extravasation plasmatique augmentent la pression osseuse.

L'évolution de la nécrose drépanocytaire aigue se fait en deux temps.

- ✓ Ralentissement circulatoire compliqué de stase ou d'œdème, de plasmotase, de congestion, d'hémorragie avec hyperpression intraosseuse;
- ✓ Foyers nécrotiques (point d'appel de l'infection endogène) par thromboembolie capillaire aigue, ou "sommation" progressive des infarctus responsables de la fibrose.

Les sites de nécrose sont variables :

- En premier lieu fémorale ;
- En second la tête humérale ;
- Plus rarement les condyles fémoraux.

La fréquence de la localisation de la nécrose à la tête fémorale peut s'expliquer par le calibre réduit de ces vaisseaux et le manque de circulation collatérale de suppléance .

2-2 les ostéonecroses epiphysaires :

1.2. 2.1. Osteonécrose de la tête fémorale

1.2.2.1.1. Nécroses de l'enfant

L'age moyen de survenue chez l'enfant est de 12 ans. Le début est donc beaucoup plus tardif dans l'ostéonecrose drépanocytaire que dans l'ostéochondrose de Legg Perthes Calvé.

La nécrose drépanocytaire de l'enfant présente de nombreux caractères communs avec la maladie de LEGG Perthes Calvé, Comme la maladie de LEGG Perthes Calvé la nécrose drépanocytaire évolue en trois stades : phase évolutive, la phase de remodelage et la phase des séquelles .

1. *La phase évolutive* ; comporte elle-même différents stades radiologiques en fonction de l'aspect de l'épiphyse :

> Un stade muet radiologiquement où la radiographie standard ne montre aucune anomalie; à ce stade la scintigraphie et IRM permettent de faire le diagnostic ;

> Un stade de condensation de l'ensemble ou d'une partie du noyau

épiphyse ;

> La condensation s'accompagne souvent d'une géode supéro-externe ;

> Un stade de fragmentation, inconstant marqué par des remaniements du noyau épiphysaire : aplatissement, fragmentation ;

> Un stade de reconstruction au cours duquel on observe une réossification du noyau épiphysaire.

2. *La phase de remodelage*

Elle est caractérisée par l'adaptation entre la tête fémorale et la cotyle entre la fin de la phase de reconstruction et la fin de la croissance. Elle peut être marquée par des modifications morphologiques de la tête, du col fémoral ou de la cotyle.

Cette phase de remodelage est également beaucoup plus courte en raison de la proximité de la fin de croissance chez les enfants présentant une nécrose drépanocytaire:

> Les modifications morphologique de la tête, sous forme d'une coxa plana. Celle-ci peut être régulière ou irrégulière,

- > Les modifications de l'inclinaison et de la taille du col fémoral sont également fréquentes. Il existe souvent une coxa vara ou une coxa plana,
- > Les modifications de la cotyle sont plus rarement observées,

3. La phase séquellaire

Elle se prolonge à l'âge adulte, une arthrose secondaire apparaît dans la majorité des cas mais peut être longtemps bien tolérée. La présence d'anomalies morphologiques n'est pas toujours liée à l'apparition d'une détérioration clinique. Aucune hanche ayant présenté une nécrose pendant l'enfance ne peut être jugée comme strictement normale sur la radiographie au dernier recul, même dans les cas où elle l'est cliniquement. Les hanches présentant une ostéochondrite disséquant, caractérisées par la présence d'un séquestre osseux ont un pronostic particulièrement mauvais.

1.2.2.1.2. Nécrose de l'adulte

La nécrose de la tête fémorale est une complication fréquente de la drépanocytose homozygote SS ou hétérozygote à l'âge adulte. Très souvent, les nécroses drépanocytaires sont vues pour la première fois à un stade déjà évolué; il s'agit plus souvent de nécroses massives évoluant rapidement vers un affaissement du segment supéro-externe de la tête puis la disparition de l'interligne articulaire .

- > Le stade I de FICAT la radiologie est normal, le diagnostic se fait à la scientigraphie ou à l'IRM,
- > Le stade II est marqué par la présence d'anomalies radiologique (condensation ou géode) sans perte de sphéricité de la tête fémorale
- > Le stade III: la perte de la sphéricité de la tête fémorale.
- > Le stade IV: l'apparition d'un pincement articulaire.

L'évolution des formes cliniquement asymptomatiques de stade I est imprévisible. Dans notre pratique, elle peut rester longtemps non déformée et indolore et ne justifie pas de traitement chirurgical en l'absence de douleurs.

1.2.2.1.3. Nécroses itératives

La possibilité d'une nécrose itérative est une particularité des ostéonecrose drépanocytaires. Il s'agit rarement de nécroses de l'enfance présentant une nouvelle nécrose à l'âge adulte, beaucoup plus fréquemment de nécroses ayant commencé à l'âge adulte. Les examens histologiques montrant des stades différents sur une même coupe au niveau du spongieux épiphysaire témoignent du caractère itératif de ces nécroses.

1.2.2.2 . Osteonecrose de la tete humerale.

Elle survient très souvent pendant l'enfance. Les anomalies radiologiques le plus souvent rencontrées sont la non sphéricité de la tête, la caput magna ou une simple condensation anormale sur une tête de forme normale .

L'atteinte de la glène est beaucoup plus rare.

Ces lésions morphologique de la tête humérale sont liées comme pour la hanche a une altération du cartilage de l'extrémité supérieure de l'humérus. Ces ostéonécroses sont souvent bien tolérées : les douleurs sont inconstantes et peuvent n'apparaître qu'avec la survenue d'une arthrose.

1.2.2.3. Autres localisations :

1.2.2.3.1. Atteintes polyépiphysaires

La drépanocytose est caractérisée par des atteintes polyépiphysaires correspondant à la persistance de l'activité hématopoïétique importante au niveau des épiphyses. A la naissance l'hématopoïèse est localisée exclusivement dans la moelle osseuse. Jusqu'à l'âge de 5 ans tous les os ont une activité hématopoïétique, qui va progressivement se limiter aux os courts et plats (sternum, côtes, vertèbres, os iliaques). Chez le drépanocytaire cette activité hématopoïétique va persister dans les zones métaphyso-épiphysaires, chez l'enfant et dans les épiphyses des os longs (fémur, humérus, tibia) chez l'adulte.

Chez le drépanocytaire, en plus des côtes, du rachis vertébral, cette activité hématopoïétique persiste au niveau des diaphyses, dans les zones métaphyso-épiphysaire chez l'enfant, au niveau des épiphyses des os longs chez l'adulte.

Une activité hématopoïétique, importante se traduit par des images d'hyperfixation dites "physiologiques" à la scintigraphie. En cas d'ischémie par vaso-occlusion par des GR falciformés, elle explique les manifestations douloureuses et les atteintes osseuses au niveau des épaules, des coudes, de la cheville (astragale), des genoux, et de la colonne vertébrale (image en H ou en arête des poissons).

1.2.2.3.2 l'atteinte des genoux :

Elle est souvent bilatérale, prédomine au niveau des condyles fémoraux. Sa fréquence serait évaluée 10 à 15 %. Une atteinte du cartilage de croissance peut entraîner une déviation axiale qui peut nécessiter une ostéotomie de relaxation.

1.2.2.3.3. L'atteinte de la cheville

Elle est plus rare et touche le plus souvent l'épiphyse tibiale inférieure parfois responsable d'une épiphysiodese partielle

1.2.2. 3.4. La localisation à l'astragale ou au calcanéum

Elles sont rares.

1.2.2 3.5. L'atteinte du rachis

Elle est fréquente, et il s'agit plus souvent d'un signe radiologique que d'une véritable complication. Les lésions nécrotiques intéressent à la fois le plateau supérieur et inférieur de la vertèbre donnant un aspect caractéristique de vertèbre en H ou en marche d'escalier. Elles sont surtout retrouvées à l'étage dorsal et lombaire .

I.2.3. Les complications intra-articulaires aseptique

I.2.3.1. Hémarthroses

Des phénomènes de thrombose intra vasculaire de la synoviale peuvent être à l'origine d'hémarthrose, surtout au niveau du genou. Le liquide articulaire contient alors des hématies falciformes.

L'étude en microscopie électronique de la synoviale a confirmé la présence de vaisseaux occlus par des hématies falciformes.

I.2.3.2. Arthrites aseptiques

a. Arthrite aseptique aiguë

Elle peut survenir au cours d'une crise vaso-occlusive: le liquide synovial est rarement inflammatoire. La biopsie synoviale peut, montrer une oblitération des vaisseaux. L'évolution de ces arthrites est favorable en 10 à 15 jours. Une hyperuricémie liée à une hyperproduction et à une mauvaise élimination de l'acide urique peut être responsable d'arthrite goutteuse. Le diagnostic repose sur l'examen du liquide articulaire montrant la présence de microcristaux d'urate, ou la biopsie .

b. arthrite aseptique chronique

Elles ont également été décrites. Elles sont volontiers d'une évolution destructrice et doivent faire rechercher une étiologie dysimmunitaire. Par ailleurs, la drépanocytose aggrave l'évolution d'une maladie auto-immune, lorsqu'elle lui est associée. Cette association pose des problèmes thérapeutiques car la corticothérapie peut être responsable de crises vaso-occlusives et semble moins efficace sur les manifestations rhumatismales inflammatoires.

I.2.4. Les infections osteo-articulaires

Les infections ostéo-articulaires paraissent comme les manifestations secondaires aux troubles vaso-occlusives ; elles sont de deux ordres : l'ostéomyélite et les arthrites septiques.

I.2.4.1. Ostéomyélite aiguë.

L'ostéomyélite dans sa forme classique ou algique apparaît comme secondaire à l'infarctus osseux :

Le diagnostic bactériologique de l'ostéomyélite repose sur l'hémoculture. L'évolution de l'atteinte diaphysaire se fait vers la reconstruction totale ou partielle. La reconstruction ad integrum est fréquente .

Les complications de l'ostéomyélite consistent en la survenue de fractures pathologiques ou en l'apparition d'une ostéite chronique pouvant fistuliser .

Il est souvent très difficile de différencier au début un infarctus osseux d'une ostéomyélite. Dans les deux cas, une douleur osseuse est associée à une fièvre, et l'interprétation de la VS et la protéine C réactive (CRP) peut être difficile, en dehors du contexte africain, l'infection semble moins fréquente que l'infarctus osseux celui ci ne nécessite qu'une hydratation traitement de la douleur, alors que l'ostéomyélite justifie un traitement antibiotique de longue durée.

L'attitude devant une fièvre associée à une douleur osseuse est de réaliser les hémocultures, la radio simple entre le 10^{ème} et 15^{ème} jour et se caractérise par trois phases d'évolution.

- > La destruction: raréfaction osseuse, une irrégularité de la ligne bordante des corticales... ;
- > La destruction et reconstruction osseuse ;
- > La guérison.

L'évolution de l'atteinte diaphysaire se fait vers la reconstruction totale ou partielle. La reconstruction « ad integrum » est fréquente MUKISI M. en décrit 27 cas sur 35 atteintes diaphysaires. Les complications de l'ostéomyélite consistent en la survenue de fractures pathologiques, ou en l'apparition d'une ostéite chronique pouvant fistuliser.

1.2.4.2 .Ostéomyélite chronique

Elle apparaît le plus souvent au cours de l'évolution d'une ostéomyélite aiguë, mais elle peut également survenir sans phase aiguë apparente sous ses formes.

- > Hyperostoses ;
- > Les abcès de Brodie ;
- > Forme ossifluente.

La clinique est marquée par des douleurs empêchant la marche ou une fistule riche en germes (*Salmonelle*, *Staphylocoque doré*). Une séquestrectomie est souvent nécessaire pour tarir l'écoulement.

1.2.4.3. Arthrite septique

Les atteintes articulaires sont classées en manifestations aiguës transitoires et chroniques (polyarthralgies évoluant par crise souvent sans signe radiologique, mono ou oligo-arthrites aiguës avec parfois des signes de thrombose vasculaire intra-synoviale). La surinfection à *Salmonella* frappe l'os, rarement l'articulation. Les atteintes sont graves, parfois polyarticulaires: genoux, chevilles, coudes, poignets.

Les arthrites aiguës passant à la chronicité s'accompagnent d'un décollement épiphysaire et d'une destruction ostéo-articulaire, difficile à traiter. Une arthrite septique est évoquée lors de tout épanchement articulaire. La ponction précise le diagnostic et permet d'identifier un germe éventuel; outre *Salmonella*, on peut être confronté à: *Escherichia coli*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Proteus mirabilis* ou au bacille de Koch. L'arthrite septique est rare chez les hétérozygotes et dans les formes associées (SC, Sâthal) .

L'arthrite chronique de la cheville s'accompagne souvent d'un ulcère cutané. Bien que beaucoup plus rarement que l'ostéomyélite, une arthrite aiguë peut se rencontrer sans atteinte osseuse au cours d'une drépanocytose. Le diagnostic repose sur l'analyse du liquide synovial .

Dans la plupart des cas, l'arthrite était secondaire à un foyer adjacent d'ostéomyélite. Les germes en causes sont souvent les *Salmonelles* 53 %, les

Staphylocoques doré 16 % et l'Escherichia Coli 11 %. Le tableau clinique est celui d'une fièvre associée à une arthralgie. Des spondylodiscites ont également été décrites au niveau du rachis cervicale, dorsal ou lombaire.

1.2.5. Fractures pathologiques

Fréquentes au niveau des sites d'infarctus (d'infection), les petits défauts corticaux sont sources de fractures pathologiques avec une fréquence élevée au niveau des gros os longs (fémur, humérus et tibia), en dehors des épisodes aiguës, après un microtraumatisme sur un os fragilisé. Bien traitées, leur évolution est favorable; non traitées, elles entraînent des déformations .

I.3. PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS OSSEUSES DE LA DREPANOCYTOSE

Les recommandations qui suivent concernent les patients atteints de drépanocytose Homozygote SS ainsi que les hétérozygotes composites SC et SB thalassémiques.

Le premier temps de la prise en charge est l'information. Les parents d'enfants drépanocytaires puis les patients eux-mêmes quand ils grandissent, doivent bien connaître les principales complications de la maladie et les moyens utilisés pour les prévenir. Le sujet drépanocytaire fera l'objet d'une grande attention du médecin qui organisera pour lui des consultations périodiques et régulières.

Les moyens d'information sont multiples: discussions sur la maladie, documents, associations. L'origine de la maladie doit être expliquée et une enquête familiale doit être effectuée dans toute famille de drépanocytaire.

La drépanocytose est une maladie chronique et une collaboration doit s'instaurer entre la PMI, le médecin traitant, le Centre Hospitalier suivant le drépanocytaire pour assurer la meilleure prise en charge possible. C'est de cette collaboration que dépend en grande partie le pronostic de la maladie. En France la drépanocytose est une maladie prise en charge à cent pour cent.

I.3.1. Le suivi en consultation

Une fois diagnostiquer il faut établir un programme de suivi compte tenue des diverses complications liée à la drépanocytose. Chez l'enfant avant 2 ans, prévoir au moins une consultation tous les 3 mois, Ensuite, prévoir 2 à 4 consultations par an, voire plus, en fonction de la demande du patient et du contexte clinique .

Ainsi les consultations doivent être systématiques pour la surveiller certains points particuliers:

> la surveillance du développement staturo-pondéral ainsi que le développement de la puberté; la taille de la rate doit être surveillée (signe de séquestration splénique).

I.3.2 Hospitalisation

L'hospitalisation est nécessaire pour exercer la surveillance suivantes en cas des complications pour :

- > Examen clinique complet;
- > Examen ophtalmologique;
- > Examen orthopédique;
- > Tests hépatiques et explorations des voies biliaires;
- > Examens spécialisés guidés par le contexte.

I.3.3. Prise en charge médicale

I.3.3.1. Mesures prophylactiques

I.3.3.1.1. Lutte contre la douleur

Les antalgiques sont classés par ordre d'efficacité croissant il est souhaitable de toujours commencer par un médicament du palier inférieur .

Palier I : paracétamol comprimé de 30 à 40 mg/kilogramme/Jour, Acide acétylé salicylique : Aspirine 50 à 70 milli gramme/kilogramme/jour per os 4fois /jour

Palier II : Codéine 2 à 5 mg/kg/jour: 4 x/jour, Efferalgan-codéine : comprimé de 500 mg de paracétamol plus 30 mg de codéine, Lindilane : comprimé de 400 mg de paracétamol plus 25 mg de codéine

Palier intermédiaire entre palier I et II : Pentazocine : fortal. Par voie orale : 2mg/kg/jour comprimé de 50 mg 6 x/jour avant le recours aux antalgiques du palier III il faut réhydrater suffisamment le patient et attendre 12 à 24 heures pour juger de l'inefficacité des mesures précédentes.

I.3.3.1.2 La vaccination

Outre les vaccinations usuelles le drépanocytaire doit également immuniser par les vaccinations suivantes:

> Vaccin antipneumococcique (pneumo 23) tous les enfants vaccinés entre 6 mois et un an seront revaccinés à 2 ans et ceux vaccinés entre 1 et 2 ans auront leur premier rappel à 3 ans. Les enfants plus âgés sont revaccinés tous les 3ans.

> *Vaccin antihemophilus b conjugué* (une seule injection après l'âge d'un an).

> *vaccination contre l'hépatite virale B (Hévac B)* :Trois injections sont effectuées à un moi d'intervalle avec un rappel un an plus tard La sérologie du virus B est à surveiller pour effectuer les rappels en temps utile.

> *vaccination anti-typhoparathyroïdique* : elle paraît intéressante pour les patients devant séjourner en zone d'endémie de la typhoïde.

1.3.3.1.3 La réhydratation

- Volume: 3 litres/ m2
- Voies d'administrations:- orale si possible
- intraveineuse

Produits : - per os: boissons habituelles y compris jus de fruits ou coca-cola dégazéfié - intraveineuse: B 27 (pour 100 ml: 5g glucose plus 3,4 mEq Na Cl plus 2mEq KCl plus 0,44 mEqCa

1.3.3.1.4 L'antibiothérapie

L'antibiothérapie préventive par la pénicilline s'impose chez les drépanocytaires des que le diagnostic est posé, au moins jusqu' à 5 ou 6 ans voire jusqu' au début de l'adolescence. Cette prophylaxie doit être expliquée aux parents et aux enfants les plus grands pour obtenir une bonne adhésion.

La diversité des situations cliniques et bactériologiques possibles conduit à l'utilisation des antibiotiques au cas par cas. Tout foyer ostéomyélitique drépanocytaire exigera un examen approfondi à la recherche éventuellement des germes en cause et l'antibiothérapie ne sera entreprise qu'après cette preuve formelle de la présence microbienne et l'antibiogramme dans ce cas sera correctement fait. Dans cas contraire il faut s'abstenir. Toute manifestation fébrile et douloureuse implique la recherche de l'infection .

1.3.3.1.5 Supplément:

Une supplémentation en acide folique (foldine comprimé dosé à 5mg) est utile : 1 comprimé par jour, 10 jours par mois.

Autres mesures prophylactiques: toute fièvre peut être un facteur déclenchant d'une crise drépanocytaire douloureuse ou d'une déglobulisation aigue. On doit recourir alors aux antithermiques usuels. A noter que l'Aspirine n'est pas contreindiquée chez les patients drépanocytaire. De la même façon, les autres facteurs déclenchant les crises (fatigue, froid, etc.) doivent être évités. En zone palustre, les antipaludéens doivent être prescrits comme chez tout autre enfant.

1.3.3.1.6. La transfusion

La transfusion sanguine a pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'hémoglobine S afin de prévenir les conséquences de la falciformation. Il s'agit soit d'une transfusion simple, soit d'un échange transfusionnel.

I.3.4. Prise en charge chirurgicale

1.3.4.1. Les moyens orthopédiques

1.3.4.1.1. Immobilisation

L'immobilisation du foyer de complications osseuses de la drépanocytose est obligatoire et sera rapidement instaurée.

+ *Matériel d'immobilisation*

1. Le plâtre

Le plâtre est un moyen de contention et d'immobilisation. Il est fait sur les membres supérieurs ou inférieurs, au bassin etc. Il porte plusieurs noms selon l'endroit où il est fait. Il est souhaitable d'avoir un plâtre fenestré qui doit correctement se mouler au membre ou au segment atteint et doit être changé dès qu'il y a fonte d'œdème.

Indications de plâtre

D'une manière générale le plâtre sert à immobiliser os lésés et les articulations pendant un temps nécessaire à leur réparation, ce qui permet la résorption de hématome et de l'œdème, aussi la formation et le rétablissement des structures ostéoarticulaires calmer la douleur exacerbée par les mouvements intempestifs, permettre l'alignement de l'axe du membre contusionné .

2. La traction

La traction continue est une méthode d'immobilisation qui vise dans la fracture corrigé l'axe du membre et surtout à corriger le chevauchement fracturaires. Elle est différente selon qu'il s'agit de l'enfant plus jeune (1 à 3 ans) ou de grands enfants et des adultes.

-Traction continue au zénith

Elle est faite chez le petit enfant soit par des bandes adhésives soit par une broche transcalcanéenne pour la fracture diaphysaire du fémur. La broche transcalcanéenne peut remplacer les bandes adhésives. Chez l'enfant plus grand, cette traction est insuffisante sur la lésion.

-Traction continue

Ici le membre fracturé repose sur une attelle de Braun (dispositif métallique servant à mettre le membre inférieur surélevé) et la broche de traction est placée au niveau du tibia (traction trans-tibiale) ou au niveau du calcanéum (traction transcalcanéenne)

En principe le poids servant à la traction est suspendu au bout de la corde. Pour une traction efficace on utilise le 6ème du poids du patient en kg

Indication : luxation de la hanche, fracture du fémur avec grand chevauchement,

Attelle métallique et moyenne d'immobilisation

L'Attelle métallique est un moyen provisoire d'immobilisation d'un membre ou d'une partie du corps.

I.3.4.2 Les Moyens Sanglants

Les voies chirurgicale sanglante du foyer ostéomyélique est par principe à proscrire : le foyer est soit aseptique, soit à germes peut virulents de suppuration, la seule indication d'ouverture du foyer ostéomyélique est la présence d'une fistule intarissable et évoluant depuis plusieurs mois malgré un traitement médical bien conduit.

Les moyens sanglants sont indiqués en cas d'échec des moyens orthopédiques, le forage simple peut être indiqué au stade I douloureux ou II, il a un bon effet antalgique chez l'adulte ou en cas de cartilage de conjugaison fermé chez l'adolescent pour certains auteurs.

Chapitre 2

CADRES DE RECHERCHE

Chapitre II : CADRES DE RECHERCHE

Nos recherches ont comme champ d'étude le centre hospitalier de Gonesse et les cliniques universitaires de la ville en France.

I.1 NATURE ET CADRE DE L'ETUDE

La présente étude décrit et analyse de manière rétrospective les dossiers médicaux des patients hospitalisés entre le 1^{er} janvier 2012 et le 31 décembre 2014 soit une période de 2ans.

I.2.PATIENTS

Etaient inclus dans la présente étude, les patients définis comme drépanocytaire ; ayant un test d'Emmel positif ou l'électrophorèse d'hémoglobine positif, hospitalisés aux centres hospitalier de Gonesse et cliniques universitaires de la ville dans son département de chirurgie durant la période du 1^{er}Janvier 2012 et le 31 Décembre 2014

Nous avons eu 67 patients dont 21 ont présentés des complications osseuses de la drépanocytose.

I.3.MATERIELS

Les actifs ayant servi à la présente étude étaient les suivants :

- + Les fiches et registres d'hospitalisation dûment remplies,
- + Le protocole de récolte : notre protocole de récolte préétabli, reprenait les éléments ci-dessous :

- ✓ Age
- ✓ Sexe

- ✓ Plaintes principales
- ✓ Les éléments de l'examen physique
- ✓ Localisation de la lésion
- ✓ Le test d'Emmel ou l'électrophorèse
- ✓ La culture (pyoculture)
- ✓ Radiographie
- ✓ Prise en charge médicale
- ✓ Prise en charge chirurgicale
- ✓ Orthopédique
- ✓ Evolution

I.4. METHODE

Pour mener à bon port notre étude, nous avons opté pour une étude descriptive transversale, portant sur l'analyse des annales du département de chirurgie aux cliniques universitaires de la ville et aux centre hospitalier dans une période et critères requises sur base des matériels précités. Nous avons passé en revue les différents dossiers, registres des malades hospitalisés dans le but de réunir les éléments selon notre protocole ci-haut cité.

Evaluation statistique des résultats

Après saisie et codification des données par le programme office Word 2007 , traitement des donnée par le logiciel épi info 2003 et office Excel 2007.

DIFFICULTES RENCONTREES

Pour parfaire ce travaille nous avons été buté aux différentes difficultés d'ordre administratifs et clinique en ce qui concerne les suivies des patients, plusieurs cas qui pouvais constituer l'effectif de notre taille ont été rejetés pour n'avoir pas remplis les critères. Il est vraiment difficile de faire un travaille rétrospectif permettant de juger une évolution de la prise en charge de certaines pathologies.

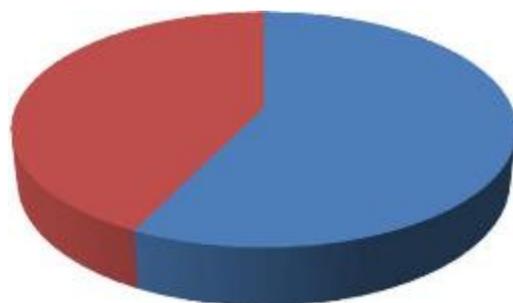
Parmi les éléments manquants sur les fiches, nous avons la durée d'hospitalisation, parfois certains éléments qui pouvaient nous permettre d'avoir d'autres considérations plus que ce que nous avons donné.

RESULTATS

Les résultats de la population d'étude (n=67), pour les patients ayant répondu au critère. Nous avons analysé 67 fiches de drépanocytaire dont 21 cas des complications osseuses de la drépanocytose.

D'une façon générale nous allons dans la mesure du possible présenter le cas que nous avons eu dans une étude rétrospective, basée sur l'analyse de fiches et registres d'hospitalisation de patients drépanocytaires ayant présenté au moins une des complications osseuse de la drépanocytose. Comme dans toute étude les difficultés sont nombreuses, nous parlerons au point consacré à ce sujet ; il est vrai qu'une étude rétrospective n'est rien d'autre qu'une observation sur les passés pour apprécier la prise en charge des certaines pathologies et de leurs évolutions dans le temps, il est question de faire table rase sur la fréquence et la prise en charge des complications osseuses de la drépanocytose aux cliniques universitaires et centre hospitalier de gonesse.

Figure I : Répartition des cas selon le sexe



57%

43%

Masculin ■

Feminin ■

La figure I nous donne la répartition selon le sexe, sur 21 cas examiner, 12 cas représente le sexe masculin (57 %) et 09 cas pour le sexe féminin (42 %), soit sexe ratio de 1, 3

Tableau I : Nombres des cas selon l'âge

Ages/an Effectif Pourcentage

4-9	09	42,8
10-15	05	23,8
16-21	05	23,8
22-27	01	4,7
28-33	01	4,7
Total	21	100

Les complications sont fréquentes entre 4 et 9 ans, 9 cas soit 42,8 %, et deviennent rare entre 22-27 et 28-33 ans, soit 4,7 pour chacune de classe ,l'âge moyen de 9,53

Tableau III : Répartition de cas selon les plaintes

Plaintes	Fréquences	Pourcentage (%)
Boiterie	17	80,9
Douleur	21	100
Fièvre	09	42,8
Impotence fonctionnelle	12	57,1
Ecoulement du pus	02	9,6
Tuméfaction	15	71,4
TOTAL	21	100

La douleur était le maître symptôme qui accompagnent les complications osseuses de la drépanocytose dans 100 % des cas, l'impotence fonctionnelle 12 cas soit 57,1%. La fièvre bien que pas spécifique pour cette fin, elle représente 42,8 %.

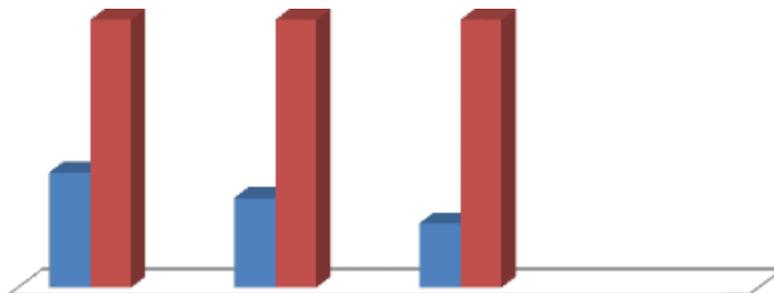
Tableau IV : Répartitions des complications par rapport au segment atteint

Localisations	Nombres des cas	Pourcentage
Tête	00	00
Colonne vertébrale	00	00
Epaule	01	4,76
Thorax	00	00
Hanche	07	33,33
Fémur	01	4,76
Genou	05	23,80
Tibia	03	14,28
Malléoles	04	19,0
TOTAL	21	100

Ce tableau révèle que les complications osseuses de la drépanocytose se localisent le plus souvent au niveau de la hanche et représente 33,33%, et l'épaule comme dernier représente 4,47 %.

Figure II: Répartition en fonction du coté atteint

Répartition en fonction du coté atteint



Gauche et Droit

Les lésions du coté droit représente 42,85%, soit 9 cas /21, suivi du coté Gauche 7 cas/ 21, et ensuite les atteintes mixtes.

Tableau V : Répartition de cas par rapport aux diagnostics clinique et radiologique

Diagnostic	Nombres des cas	Pourcentage
Fracture pathologique	05	23,8
Ostéomyélite aiguë	05	23,8
Ostéomyélite chronique	02	9,6
Nécrose aseptique de la tête fémorale	07	33,3
Décollement épiphysaire de l'humérus	01	4,7
Arthrite	01	4,7
Total	21	100

Cette référence montre une fréquence de 33,33 % en faveur de la nécrose aseptique de la tête fémorale, 4,86 %, l'arthrite avec 2,43 % pour chaque cas.

Tableau VI : La répartition selon les examens complémentaires

Examens complémentaires	Non fait	Fait	Total
Test d'Emmel	00	21	21
Electrophorèse	11	10	21
Radiographie	0	21	21
Culture	15	06	21

Le test d'Emmel représente 100 % cas, alors que près de la moitié seulement font l'électrophorèse. La culture représente 28,57 %.

Tableau VII: Répartition en fonction de l'aspect radiologique

Aspect radiologique	Effectif	Pourcentage
Nécrose de la tête fémorale	07	33,3
Normale	03	14,2
Réaction périostée	05	23,8
Séquestre	05	23,8
Trait de fracture	6	28,6
Total	21	100

Trois radiographies faites sur nos malades sont revenues normales, soit 14,28% ; 7 cas des déformations de la tête fémorale soit 33,33%.

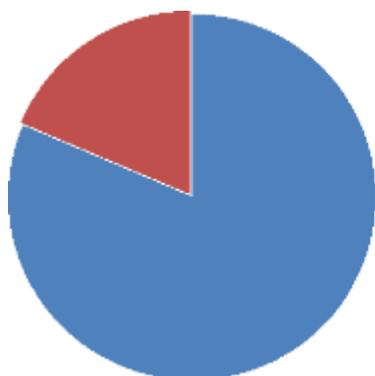
Tableau VIII: Répartition selon le résultat de la pyoculture.

Germes	Effectif	Pourcentage
Staphylocoque	03	3
Streptocoque	00	0
Salmonelle	01	16.7
Mixtes	02	33.3
Total	06	100

Le tableau VIII nous montre que sur 21 cas, 6 seulement ont fait la pyoculture, dont le staphylocoque représenté 50% des analyses faites.

Figure III: Répartition selon la prise en charge

Répartition selon la prise en charge Médical Chirurgical



19%

81%

La prise en charge de complications osseuses était plus médicale associée à l'orthopédie soit 81 % et 19% un traitement chirurgical sanglant.

Tableau IX: La répartition selon le traitement médical et orthopédique

Médical et Orthopédique	EFFECTIF	Pourcentage
Antibiothérapie	10	71,4
Autres médicaments	14	100
Immobilisation sous plâtre	14	100
Traction horizontale	06	42,8

De tout le traitement Orthopédique et médical, l'immobilisation représentée 100% soit 14 patients sur 14, suivi de l'antibiothérapie avec 10 cas, soit 71,4%.

Tableau X: La répartition selon le traitement chirurgicale

Prise en charge	EFFECTIF	POURCENTAGE
Incision Drainage	06	88
Séquestrectomie	00	0.0

Piroguage	01	12
TOTAL	07	100

L'incision et drainage représente 6 cas sur 7, soit 88 % alors que le piroguage ne représente 1 cas sur 7 soit 12%.

Tableau XI: durée moyen d'hospitalisation

Durées / semaines	Nombres de cas	Pourcentage
2	10	47,6
3	05	23,8
4	01	4,7
5	03	14,2
6	02	9,5
>6	00	00

L'évolution est favorable dans une durée de 2 semaines pour 47,6% de cas, En revanche pas de cas qui a évolué dans une période supérieur à 6 semaine.

DISCUSSION ET COMMENTAIRE

Les complications osseuses de la drépanocytose est réel problème de santé et nécessite une mise au point précoce en fin d'éviter les invalidations qui sont de véritables complications parfois inévitables à un certain niveau d'évolution des complications osseuses.

Cette partie va porter sur la fréquence et la prise en charge des complications osseuses de la drépanocytose, et l'évolution, de tous les drépanocytaires que nous avons considérés comme éligible pour notre travail.

De la fréquence

Sur 67 cas de drépanocytaires qui ont consulté les cliniques universitaire et centre hospitalier de gonesse du janvier 2012 au 31 Décembre 2014, 21 ont présentés des complications osseuses de la drépanocytose soit 31,34%, nous n'avons pas trouvé des publications sur la fréquence des complications osseuses de la drépanocytose comme indique notre travail. Les références à notre disposition sont des travaux sur une complication bien déterminée. Notre travail semble être unique du fait qu'il regroupe toutes les complications osseuses de la drépanocytose bien que certaines complications ne sont pas décrites du fait que la plupart des cliniciens ne font pas mention. La théorie nous apprend l'existence des formes silencieuses ,alors que, ces formes sont les complications chronique et fréquente dont on ne tient pas compte.

Nous pensons que le clinicien considère les lésions qui amènent le patient en consultation. Si nous considérons quelques lésions qui sont fréquentes dans nos analyses, l'ostéonécrose représente 17,07%, COULIBALY et al 2006 ont trouvé 0,73%, alors que DIOP et al. 2001 avait 18%. En ce qui concerne l'ostéomyélite représente 14,6% alors que SOUNA B. S. et al 2006 ont trouvés 68,04%. Cette différence de résultats est justifiée par la différence de taille de l'échantillon et la durée d'étude.

De l'âge

Dans cette étude l'âge moyen est 12,5 avec les extrêmes 6 et 29 ans. Nous avons observé une fréquence élevée des complications osseuses de la drépanocytose dans la tranche d'age comprise entre 4 et 9 ans, dans une proportion de 42,85% ; suivis de 23,80% des patients dont l'âge était situé entre 10 et 15 ans et 16 et 29.

Ce résultat est proche de celui observé par SOUNA B. S. et al. 2006 Qui pour 66 drépanocytaires a trouvé la tranche d'age entre 4 et 11 ans, avec une différence d'age très importante avec DIONE et al. 2002 qui sur 110 drépanocytaires, a trouvé une tranche d'age entre 0 et 4 ans avec 47,2%. Nous avons observé une fréquence élevée des complications osseuses de la drépanocytose dans la tranche d'age comprise entre 4 et 9 ans, dans une proportion de 42,85% ; suivis de 23,80% des patients dont l'âge était situé entre 10 et 15 ans et 16 et 29 ans. La différence avec les observations de DIONE et al. 2002 s'explique par le fait que le syndrome pied main dans notre milieu est géré

par le pédiatre, c'est ainsi que nous n'avons pas trouvé aucun cas de syndrome pied main.

Selon CATONNE Y. et al. 2002 ce dernier est une forme particulière d'infarctus osseux survenant avec une fréquence particulière chez les Africains à hémoglobine SS, avant deux ans alors que notre travail va de 6 à 29 ans.

Du Sexe

Nos analyses montrent que le sexe masculin est plus vulnérable aux complications osseuses de la drépanocytose et représente 57,14% soit 12 sur 21 cas éligibles. Le sexe ratio est ainsi calculé et vaut 1, 33. DIALLO et al.2003 avait trouvé 1,2. Ces résultats sont proches aux résultats de BEGUE et al. 2003 qui ont trouvé 57% et celui de SOUNA B.S. qui a trouvé 56,10%. Plusieurs études menées sur différentes complications ont données de résultats écrasants en faveur du sexe masculin, ce résultat s'explique par le mode de transmission autosomique de la drépanocytose SOUNA B.S. et al 2006.

Nous pensons que ces résultats s'allient aux principes qui disent que le sexe masculin est vulnérable.

De la Plainte

De la plainte ou la déformation était présente chez 15 patients soit 71,42%, 9 patients soit 42,85% avaient la fièvre, nous n'avons eu que 2 cas soit 9,52% avec fistule.

Ces données sont près des résultats de SYLVIE PONTHEUX et al. 2004, travaillant sur 85 drépanocytaires a trouvé que la douleur était présente chez 100% des drépanocytaires. La boiterie et l'importance fonctionnelle représentait respectivement 71 cas (83,52%) et 47 cas (55,29%), la fièvre était présente chez 32 patients (37,64%), la tuméfaction était retrouvée chez 19 patients (28,78%), tandis que la fistule chez 18 patients (21,17%).

SYLVIE PONTHEUX et al. 2004 dans sa conclusion confirme que la douleur est le malheureux sort du malade drépanocyttaire, elle est d'origine ischémique.

TRAORE et al. 2001 fait ses observations et trouve que la douleur revenait comme plainte principale dans 83,2%.

GENTILINI 1995 revient sur la douleur, pour enfin dire, la douleur bien que parfois variable dans sa durée, dans sa fréquence et dans son intensité, c'est le symptôme dominant chez les drépanocytaires. La douleur reste le signe majeur qui amène les patients en consultation quelle que soit son origine.

SOUNA B.S. et al. 2006 travaillant sur 106 drépanocytaires nigériens a trouvé que la douleur était présente chez 56,06% des drépanocytaires. Il a aussi trouvé que la fièvre était présente chez 21 patients (31,81%), La fistule chez 26 patients (39,39%). La boiterie et l'importance fonctionnelle représentait respectivement 23 cas (34,84%) et 17 cas (25,75%), tandis que la tuméfaction était retrouvée chez 19 patients (28,78%).

Pour plusieurs auteurs que nous avons consultés, la douleur venait en première position des signes à l'entrée mais souvent à des proportions différentes. Nos observations montrent que la douleur est le signe important et fidèle de la drépanocytose dans ses complications, la boiterie et l'impotence surtout chez les adolescents.

Bien que les complications osseuses de la drépanocytose ne soient pas d'origine infectieuse, la fièvre est le deuxième signe dans les observations de SOUNA B.S. et al. 2006, il est logique, mais dans notre milieu la fièvre est décapitée par l'abus des antibiotiques et certains autres produits avant la consultation.

De la Localisation

Notre travail montre que le côté droit est le plus touché, soit 42,85%, la localisation mixte ou bilatérale 23,80%, le côté gauche représente 33,33%.

La hanche est la partie du corps la plus touchée par les complications osseuses de la drépanocytose, elle représente 7 cas sur 21 observations, soit 33,33% ; le genou fait la suite avec 23,80% soit 5 cas sur 21, la localisation des lésions dans la région malléolaire représente 19,04% soit 4 cas sur 21, la diaphyse tibiale 3 cas, soit 14,28% ; l'épaule et le fémur représentent chacun 1 cas des localisations, soit 4,76%. Les complications osseuses de la drépanocytose sont fréquentes au niveau de la hanche du fait que la hanche supporte le poids du corps, ainsi toute augmentation de la pression intraarticulaire secondaire a une thrombose de vaisseaux synoviaux de la hanche, il conduit à une synovite ou à une hémarthrose, qui conduit à un

ralentissement de la circulation qui aboutit à l'obstruction de la fovéa qui aggrave l'ischémie au niveau de la tête fémorale.

La localisation au niveau de la hanche s'explique par le calibre des ses vaisseaux réduits et l'absence de la circulation collatérale de suppléance.

CATONNE Y. et al. 2009 donne ses explications sur la localisation bilatérale de la nécrose aseptique de la tête fémorale la nécrose bilatérale est secondaire à une évolution de la nécrose unilatérale.

KOUADIO et al. 2001 trouve une limitation du mouvement de la cheville chez 10 patients pour une taille de 47 échantillons soit 21,27%. LEMAIRE et al. 1999 a enregistré les localisations fémorales et tibiales dans 70% de cas. SOUNA B.S. et al. 2006 parle de 59,09% de localisation au membre inférieur et 37,87% au membre supérieur.

Selon BEGUE et al. 2003 la localisation diaphysaire est très fréquente chez le drépanocytaire et s'explique par l'ischémie.

Du diagnostic

Nos analyses montrent une fréquence égale entre la nécrose aseptique de la tête fémorale et l'ostéomyélite qui représente chacune des complications 7 cas soit 33,33 %. Nous devons savoir que l'ostéomyélite regroupe deux entités différentes qui se présentent de la manière suivante : l'ostéomyélite aiguë 23,80% et l'ostéomyélite chronique 9,52%. Les fractures sont aussi fréquente chez le drépanocytaire avec une proportion égale avec l'ostéomyélite aiguë 23,80%. Le décollement épiphysaire de l'humérus et l'arthrite du poigné représente 9,52%.

Ces résultats ne sont pas loin d'autres observations a notre possession, il est vrais que la nécrose aseptique de la tête fémorale et l'ostéomyélite sont les drames du drépanocytaire: HERNIGOU et al. 2003, montre que la prévalence de la nécrose aseptique de la tête fémorale est de 40% sur une étude 140 patients.

Pour 207 drépanocytaires Nigériens EBONG et al. 1998 a trouvé 78 cas soit 37% d'ostéomyélite.

WARE et al. 2004 a trouvé 41% sur 27 patients.

SOUNA B. S.2006 a trouvé dans ses observations de 66 drépanocytaires une distribution ci après: la métaphyse et la diaphyse sont les sièges de prédilection avec 58,52% et 29,78%, épiphyse 10 cas soit 15,15% et 5 cas d'atteint ostéo-articulaires soit 7,57% et 5 atteintes isolé. Nous n'avons pas eu les résultats en rapport avec le décollement épiphysaire de l'humérus et les arthrites, nous nous réservons de toutes commentaires a ces sujets, mais les observations de SOUNA B.S 2006. semble donner une vue d'ensemble sur les atteintes articulaires et épiphysaire.

De la Radiographie

Il semble que la radiographie reste l'examen fondamental pour diagnostiquer les complications osseuses de la drépanocytose dans un délais bien déterminer pour chaque complications, la radiographie faite peut être justifié par le fait que, en cas de toute suspicion d'infection chez les drépanocytaires, une surveillance minutieuse de l'architecture osseuse doit être de rigueur .

Nos analyses montrent, une satisfaction du clinicien par l'obtention de résultat radiographique contrairement à d'autres examens demandés. La radiographie est faite dans 100% des cas pour nos observations. Nous avons trouvés 33,33% pour la déformation de la tête fémorale, la réaction périostée et la présence des séquestres 5 cas pour chaque image soit 23,80% pour chaque image, les traits des fractures à une proportion de 28,52%, les images normales dans 14,28% soit 3 patients.

La possibilité d'avoir une radiographie normale peut être due au fait qu'au début des certaines complications osseuses comme l'ostéomyélite, l'ostéonecrose de la tête fémorale, la radiographie peut être normale surtout si elle est fait avant 2 semaines .

Nos résultats sont proches aux résultats de SOUNA B.S. ce dernier a trouvé 3 signes radiologiques. Il s'agissait des images de séquestre, d'oedème des parties molles et de réaction périostée chez respectivement 36.36%, 34,84% et 25.75% des patients. Il confirme aussi l'association des images radiologiques

De la pyoculture

L'écouvillonnage était demandé, 6 cas seulement soit 28,57% avaient les résultats, qui plaidé en faveur d'une staphylococcie à 50%, le salmonelle à 16,7% et une flore mixte chez trois patients soit 33,3%.

Nos résultats sont proches aux résultats de SOUNA B.S. 2006, le staphylocoque est le germe le plus fréquemment rencontré lors des hémocultures (35,71%), suivi des salmonelles et des streptocoques avec 14,28% des cas chacun. Sur les 43 examens de pus réalisés dans son étude, il a trouvé que le staphylocoque est le germe prédominant avec 37,20% des cas suivis des salmonelles et des bacilles gram négatif avec respectivement 16,27% et 9,30% des cas. Il a enfin noté que dans 21,42% des cas, les hémocultures se sont révélées négatives et l'examen du pus a été négatif dans 20,33% des cas.

Ces deux résultats sont proches, il est question de la taille de l'échantillon et surtout du nombre très bas des patients qui ont fait la culture.

Du traitement médical

Basé sur les antibiotiques dans une proportion de 71,4%, les antalgiques et autres produits à 100% l'acide folique chez 5 patients 23,80%.

Ces résultats ne sont pas comparable aux référence a notre possession, SCHWARZINGER décrit la lincomycine comme l'antibiotique à large spectre qui avec une bonne diffusion osseuse.

SOUNA B.S. 2006 montre que l'antibiotique le plus utilisé est l'oxacilline comme le médicament le plus utilisé à 52,54%. Tout foyer ostéomyélique drépanocytaire exigera un examen approfondi à la recherche éventuellement des germes en cause l'antibiothérapie ne sera entreprise après cette preuve formelle de la présence microbienne et l'antibiogramme dans ce cas sera correctement fait dans les cas contraire il faut s'abstenir.

Du Traitement chirurgical

Dans notre étude, 9 patients soit 42,85% avaient un traitement orthopédique, 7 patients pour une prise en charge mixte c'est-à-dire sanglante-orthopedique- médicale soit 33,33%. Les antibiotiques et analgésiques dans

42,85% des cas. L'ostéosynthèse étaient réalisés chez 6 patients soit 28,57% le drainage chez 5 patients soit 23,80%.

SOUNA B.S. 2006 dans ces observations l'immobilisation plâtrée représente 76,47%, dans la série Malienne 28,57% représente le traitement orthopédique, la prise en charge sanglante est représentée par la séquestration à 47,36%, mais aucun cas d'amputation n'est noté.

La chirurgie avec utilisation de prothèse représente 9,4% dans la nécrose aseptique de la hanche stade II et III de FICA. CATONNE Y. et al., 2002

Selon SIMON le traitement de la nécrose aseptique de la tête fémorale, au stade avancé est superposable à celui de toute coxopathie chronique .Il s'agit d'une arthroplastie totale ;

Notre faible taux de traitement chirurgical et la rareté de l'utilisation des prothèses s'expliquent par l'indisponibilité et le coût élevé de prothèse dans notre milieu

De l'Evolution

L'évolution des complications de la drépanocytose est variable selon le stade du diagnostic et elle est proportionnelle au type de complication et à la prise en charge. Ainsi dans nos observations, toutes les complications que nous avons observées ont bien évolué dans une période de 4 semaines avec une excellente évolution dans 2 semaines soit 28,57% pour les cas des infections ostéo-articulaires aiguës devant un bon traitement. 23,80% soit 5 cas ont évolué dans 3 semaines, c'est le cas d'ostéomyélite chronique dans notre observation, la complication qui a une période plus importante d'évolution reste la nécrose aseptique de la tête fémorale autour de 5 à 6 semaines suivie des cas de fractures qui ont évoluées autour de 3 à 5 semaines respectivement 33,33% et 28,57%. Nous devons sans oublier qu'un certain nombre de cas près de 20% ont quitté l'hôpital en cours du traitement et l'évolution nous est difficile à expliquer pour ce cas.

L'évolution et la prise en charge sont jugées bonnes dans 71,42% et mauvaises dans 28,57%, soit 6 cas sur notre observation. COULIBALY et al., 2006 montrent une évolution favorable dans 62,25%, SOUNA B.S. et al., 2006

parlent d'une évolution favorable dans 63,15% et 39,28% d'une bonne évolution dans les analyses de KEITA et al., 2001

Nos résultats sont très différents de ceux de STULBERG qui a trouvé que l'évolution était défavorable pour 80% cas.

Conclusion

Conclusion

Une étude rétrospective a été réalisée sur 21 cas des complications osseuses de la drépanocytose au service de chirurgie des cliniques universitaires de Lubumbashi pendant une période de 2 ans allant du 1^{er} Janvier 2012 au 31 Décembre 2014.

En conclusion, les complications osseuses de la drépanocytose sont observées dans notre environnement chez les enfants, adolescents et les jeunes adultes, avec une fréquence relativement élevée d'une complication osseuse chez le drépanocytaire que chez une personne normale. La drépanocytose, maladie de la douleur, rend difficile le diagnostic entre la douleur de crise et nécrose débutante, ce qui rend le retard diagnostique et de la prise en charge.

Près de 100% de nos patients consultent pour une complication lorsque les manifestations sont présentes, ce sont la douleur, la boiterie, une impotence fonctionnelle, une tuméfaction, pour fièvre, voire pour présence d'une fistule. Dans la majorité de cas, les patients présentent des images radiologiques spécifiques d'une complication osseuse de la drépanocytose ce sont par ordre de fréquence la déformation de la tête fémorale, le trait de fracture, une réaction périostée, le séquestre, les images mixtes ne sont pas négligeables.

De nombreux travaux ont démontré le rôle ischémique dans de l'hyperpression intra-osseuse dans la physiopathologie des complications osseuses de la drépanocyte pour la crise vaso-occlusive, les infections ostéo-articulaires, et les nécroses aseptiques dont celle de la tête fémorale reste la lésion grave d'approche thérapeutique difficile.

En ce qui concerne l'évaluation thérapeutique aux cliniques universitaires de Lubumbashi, nous sommes satisfait de leur manière de faire sous une conduite rigoureuse du chef de département de chirurgie de l'université de Lubumbashi et ses collaborateurs, il est question du département de santé publique d'intensifier la sensibilisation sur la connaissance de la drépanocytose, maladie de la douleur et invalidante.

II. RECOMMANDATIONS

A la lumière de nos résultats, nous formulons quelques recommandations à différents niveaux de responsabilité pour l'amélioration du diagnostic et de la prise en charge des cas de complications osseuses de la drépanocytose.

Que l'Université de Gonesse en général et la Faculté de Médecine en particulier initient et encouragent les travaux de recherche dans le domaine des maladies héréditaires visant à identifier les facteurs de risque pour meilleure connaissance permettant leur lutte. L'installation d'une unité de la prise en charge de drépanocytaires au sein des Cliniques Universitaires de France, permettrait une meilleure organisation des travaux de recherche dans ce secteur. Equiper cette institution hospitalière de recherche des appareils modernes qui permettraient de poser un diagnostic précoce..

Aux cliniciens, nous recommandons :

- D'exclure le diagnostic d'une complication osseuse de la drépanocytose devant toutes douleurs chez les drépanocytaires ;
- De sensibiliser les parents sur l'importance de consulter tôt des les premiers signes de la drépanocytose ;
- Une vaccination contre les germes encapsulés, la prise régulière de l'acide folique et une bonne hydratation.

Au pouvoir public :

- de renforcer les campagnes de sensibilisation pour inciter les parents à consulter en cas de signes d'appel de la drépanocytose;
- d'équiper des Centres de Santé de référence et Hôpitaux en matériel d'imagerie pour le diagnostic des complications osseuses de façon précausse pour une prise en charge sans risque;
- de former et recycler le personnel de santé pour une conduite à tenir uniforme, bien codifiée et spécifique ;
- de financer et d'équiper le laboratoire provincial en matériel d'analyse de l'hémoglobine gratuitement ou à moindre coût.

RESUME

Du 01 janvier 2012 au 31 Décembre 2014, Nous avons analysé 67 fiches de drépanocytaire dont 27 cas des complications osseuses, 6 cas étaient défavorables pour notre travail, donc exclus. Sur 67 cas de drépanocytaires qui ont consulté les cliniques universitaires de la ville et centre hospitalier de Gonesse ,21 ont présentés des complications osseuses de la drépanocytose soit 31,34%, l'âge moyen est 12,5 avec les extrêmes 6 et 29 ans.

Nous avons observé une fréquence élevée des complications osseuses de la drépanocytose dans la tranche d'âge comprise entre 4 et 9 ans, dans une proportion de 42,85% ; suivis de 23,80% des patients dont l'âge était situé entre 10 et 15 ans. Le sexe ratio est 1, 33. La drépanocytose maladie de la douleur, 100% de patients se sont plaints de douleur, les patients qui boitent à la consultation représentent 80,95%. Le côté droit est le plus touché, soit 42,85%, la localisation mixte ou bilatérale 23,80%, le côté gauche représente 33,33% et la hanche est la partie du corps la plus touchée par les complications osseuses , elle représente 7 cas sur 21 observations, soit 33, 33% ; alors que l'épaule et le fémur représentent chacun 1 cas des localisations, soit 4,76% (=sexe=).

La nécrose aseptique de la tête fémorale et l'ostéomyélite représentent chacune des complications 7 cas soit 33,33 %. Mais nous devons savoir que l'ostéomyélite regroupe deux entités différentes qui se présentent de la manière suivante : l'ostéomyélite aiguë 23,80% et l'ostéomyélite chronique 9,52%.Les fractures sont aussi fréquente chez le drépanocytaire avec une proportion égale a celle de l'ostéomyélite aiguë (=diagnostic°=).

La radiographie est le moyen de diagnostique le plus constant des complications osseuses de la drépanocytose dans notre milieu, elle représente 100%, elle nous a rapporté 33,33% des déformations de la tête fémorale, les réactions périostées, la présence des séquestres, les images normales ne sont pas exclus (=paraclinique=).

Le traitement orthopédique représente la base de la prise en charge des complications osseuses de la drépanocytose, le traitement orthopédique était associe aux antibiotiques et analgésiques dans 42,85% des cas. L'ostéosynthèse étaient réalisés chez 6 patients soit 28,57% le drainage chez 5 patients soit 23,80% (=traitement=).

L'évolution des complications de la drépanocytose est variable selon le stade du diagnostic et elle est proportionnelle au type de complication et à la prise en charge. Dans nos observations, toutes les complications que nous avons observées ont bien évolué dans une période de 4 semaines avec une excellente évolution dans 2 semaines soit 28,57 % des infections ostéo-articulaires aiguës (=evolution=).

Sommaire

INTRODUCTION.....	01
CHAPITRE I. GENERALITES SUR LA DREPANOCYTOSE.....	03
I.1. LA DREPANOCYTOSE.....	04
I.1.1. LA DEFINITION	04
I.1.2. HISTORIQUE.....	04
I.1.3. EPIDEMIOLOGIE.....	05
I.1.4.PATHOGENIE	06
I.1.5. LA SYMPTOMATOLOGIE.....	07
I.1.6. PARACLINIQUE ET DIAGNOSTIQUE.....	09
I.1.7. TRAITEMENT.....	11
I.1.7.1. TRAITEMENT PREVENTIF.....	11
I.1.7.2. TRAITEMENT DES CRISES VASO-OCCLUSIVE	11
I.1.7.3. LA TRANSFUSION SANGUINE.....	14
I.1.7.3.1. LA TRANSFUSION SIMPLE.....	14
I.1.7.3.2. L'ECHANGE TRANSFUSIONNEL.....	15
I.1.7.4. LE TRAITEMENT PAR HYDROXYRE.....	15
I.1.7.5. LA GREFFE DE LA MOELLE.....	15
I.1.8. PRONOSTIC.....	16
I.2. LES COMPLICATIONS OSSEUSES DE LA DREPANOCYTOSE.....	16
I.2.1. PHYSIOPATHOLOGIE DES MANIFESTATIONS OSTTEO ARTICULAIRE DE LA DEPANOCYTOSE.....	16
I.2.2.LES OSTEOMECROSES EPIPHYSAIRES.....	18
I.2.2.1. OSTEOMECROSE DE LA TETE FEMORALE.....	20
I.2.2.1.1. NECROSES DE L'ENFANT.....	20
I.2.2.1.2. NECROSE DE L'ADULTE.....	20
I.2.2.1.3. NECROSE ITERATIVES.....	21
I.2.2.2. OSTEOMECROSE DE LA TETE HUMERALE.....	21
I.2.2.3. AUTRES LOCALISATIONS.....	21
I.2.2.3.1. ATTEINTES POLYEPHYSAIRES.....	21
I.2.2.3.2. L'ATTEINTE DES GENOUX.....	22
I.2.2.3.3. L'ATTEINTE DE LA CHEVILLE	22
I.2.2.3.4. LA LOCALISATION A L'ASTRAGALE OU AU CALCANIUM	22
I.2.2.3.5. L'ATTEINTE DU RACHIS	22

I.2.3. LES COMPLICATIONS INTRA ARTICULAIRES ASEPTIQUE	23
I.2.3.1. HEMARTHOSE.....	23
I.2.3.2. ARTHRITES ASEPTIQUES.....	23
I.2.4.LES INFECTIONS OSTEO-ARTICULAIRES	23
I.2.4.1. OSTEOMYELITE AIGUE.....	25
I.2.4.2. OTEMYELITE CHRONIQUE.....	25
I.2.4.3. ARTHRITE SEPTIQUE	25
I.2.5.FRACTURES PATHOLOGIQUES.....	26
I.3. PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS OSSEUSES DE LA DREPANOCYTOSE	26
I.3.1. SUIVI EN CONSULTATION.....	27
I.3.2. HOSPITALISATION.....	27
I.3.3. PRISE EN CHARGE MEDICALE	28
I.3.3.1. MESURE PROPHYLACTIQUES	28
I.3.3.1.1. LUTTE CONTRE LA DOULEUR	28
I.3.3.1.2. LA VACCINATION	28
I.3.3.1.3. LA REHYDRATATION	29
I.3.3.1.4. L'ANTIBIOTHERAPIE	29
I.3.3.1.5. SUPPLEMENT	29
I.3.3.1.6. LA TRANSFUSION	30
I.3.4. PRISE EN CHARGE CHIRURGICALE	30
I.3.4.1.MOYENS ORTHOPEDIQUES	30
I.3.4.1.1. IMMOBILISATION	30
I.3.4.2. LES MOYENS SANGLANTS	32
CHAPITRE II : CADRES DE RECHERCHE	32
I.2. NATURE ET CADRE DE L'ETUDE	33
II.1.PATIENTS.....	34
II.2. MATERIELS.....	33
II.3 METHODE.....	34
RESULTATS.....	35
DISCUSSION ET COMMENTAIRE	41
CONCLUSION ET RECOMMANDATION.....	50

Bibliographie :

BEGUE P. & B. CASTELLO- HERBRETEAU : La drépanocytose : de l'enfant à l'adolescent. Prise en charge 2001. Hôpital trousseau 75p BEGUEP & B.CASTELLO-HERBRETEAU: Infection et drépanocytose. Path. Biol.

CASTEL P. Accidents vasculaires cérébraux et drépanocytose. Revue de pédiatrie, 1992; 47: 445-5

CATONNÉ Y, MUKISI M, ROUVILLAIN J.L, RIBEYRE D. Manifestations ostéoarticulaires de la drépanocytose. Maîtrise orthopédique, 2004; 135:1-31

CHANTEPIE A. Pédiatrie en poche, éd. Dion,, 2003

COLLOQUE DE L'OCEAN INDIEN SUR LA DREPANOCYTOSE : Prise en charge de la drépanocytose dans l'océan indien du 27 au 29 Novembre 2008. 54p.

DIALLO D. Suivi des enfants drépanocytaires de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie du CHU- GONESSE .

DIALLO DA. Gestion de la crise drépanocytaire par les agents de santé au Mali. Med trop,

DIONE L. Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : bilan d'une année service de pédiatrie du chu- GONESSE. Thèse médecine ADIL 2006