

Research

Aspects écho-cardiographiques au cours de la drépanocytose en Guadeloupe

Louis Igor Ondze-Kafata^{1,8}, Alain Sanouiller², Mona Hedreville³, segho Hedreville³, Laurent Larifla³

¹Service de Cardiologie et Médecine Interne, CHU de Brazzaville, Brazzaville, Congo, ²Centre caribéen de la drépanocytose, CHU de Pointe-à-Pitre/ Abymes, Pointe-à-Pitre/ Abymes, Guadeloupe, ³Service de Cardiologie, CHU de Pointe-à-Pitre/ Abymes, Pointe-à-Pitre/ Abymes, Guadeloupe

⁸Corresponding author: Ondze Kafata Louis Igor, Service de Cardiologie et Médecine Interne, Centre Hospitalier et Universitaire de Brazzaville, Congo

Key words: Drépanocytose, échocardiographie, hypertension artérielle pulmonaire.

Received: 03/01/2014 - Accepted: 07/05/2014 - Published: 13/05/2014

Abstract

Introduction: L'atteinte cardiovasculaire représente le facteur pronostique majeur de la drépanocytose. **Méthodes:** C'était une étude transversale et descriptive dans le service de cardiologie du centre hospitalier et universitaire de Pointe-à-Pitre. **Résultats:** Nous avons inclus 82 patients, 23 hommes (28%) et 59 femmes (72%), âgés en moyenne de 40,0±12 ans. On avait 39 patients porteurs d'hémoglobine SS (49,4%) et 40 porteurs d'hémoglobine SC (50,6%). Le taux d'hémoglobine de base était en moyenne de 9,8±1,8 g/dl et celui de l'hémoglobine fœtale était en moyenne de 5,5±5,3 g/dl. La fraction de raccourcissement était de 36±4,9% en moyenne, la FeVG moyenne était de 65±5,9%. On avait 68 patients avec un profil mitral normal (82,9%) et 14 patients avec un profil pseudo normal (17,1%). On avait une dilatation ventriculaire gauche chez 26 patients (31,7%), ventriculaire droite chez 14 patients (17,1%), une dilatation auriculaire gauche chez 36 patients (43,9%), auriculaire droite chez 11 patients (13,4%). On avait une hypertrophie ventriculaire gauche chez 13 patients soit 15,9%. L'hypertension artérielle pulmonaire a été retrouvée chez 43 patients soit 52,4%. Après régression logistique, les facteurs suivants ont été associés à la présence d'une HTAP : âge (p=0,0024), le taux hémoglobine de base (p=0,032), le taux d'hémoglobine fœtale (p=0,011), le type SS (p=0,040), la dilatation de l'oreillette gauche (p=0,0012) et la dilatation de ventricule droit (p=0,047). Après comparaison, L'hémoglobine SS s'était avérée plus sévère. **Conclusion:** La drépanocytose est une pathologie sévère dont le pronostic est aggravé par l'atteinte cardiaque.

Pan African Medical Journal. 2014; 18:45 doi:10.11604/pamj.2014.18.45.3820

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/18/45/full/>

© Louis Igor Ondze-Kafata et al. The Pan African Medical Journal - ISSN 1937-8688. This is an Open Access article distributed under the terms of the Creative Commons Attribution License (<http://creativecommons.org/licenses/by/2.0/>), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Introduction

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive secondaire à une mutation ponctuelle au niveau du sixième codon du gène de la β -globine avec substitution de l'adénine par la thymine sur le chromosome 11 [1]. Elle touche plus de 50 millions de personnes dans le monde en particulier en Afrique noire et le pourtour méditerranéen. En Guadeloupe, elle touche un nouveau-né sur 260 [2]. La littérature abonde d'études sur le cœur du drépanocytaire [3-5], mais nous disposons à ce jour de peu d'études sur les patients drépanocytaires guadeloupéens. Aussi avons-nous entrepris ce travail avec pour objectifs de rapporter les aspects échographiques du cœur des drépanocytaires guadeloupéens, d'identifier les différentes anomalies éventuelles en particulier la présence de l'hypertension artérielle pulmonaire et d'en rechercher les facteurs associés.

Méthodes

Il s'agit d'une étude transversale descriptive qui s'était déroulée sur une période de quatre mois (1er janvier 2010 au 30 avril 2010) dans le service de cardiologie du centre hospitalier et universitaire de Pointe-à-Pitre en Guadeloupe. Après accord du comité d'éthique de l'hôpital, nous avons inclus par tirage au sort du fichier du centre caribéen de la drépanocytose en Guadeloupe des patients âgés d'au moins 16 ans, suivis régulièrement au centre caribéen de drépanocytose de la Guadeloupe, porteurs d'un syndrome drépanocytaire majeur type SS ou SC. Pour des raisons logistiques et budgétaires, le nombre des patients a été limité à 82. Leur consentement éclairé a été ensuite obtenu sur un formulaire approprié. Nous avons exclu les femmes enceintes, les mineurs de moins de 16 ans et les hétérozygote AS ou AC.

Les données biologiques suivantes ont été obtenues à partir des dossiers médicaux : type d'hémoglobinopathie, taux d'hémoglobine de base, taux d'hémoglobine fœtale, taux de LDH et l'existence d'un déficit en G6PD associé.

Tous les patients ont bénéficié d'une échographie cardiaque transthoracique sur un appareil Philips IE33 doté d'une sonde 3.5 Mhz et de la technologie Doppler. L'échographie TM et bidimensionnelle a permis la mesure selon les recommandations de l'American Society of Echocardiography (ASE) [6] les dimensions de la racine aortique, de l'oreillette gauche, du ventricule gauche, du ventricule droit, des surfaces de l'oreillette gauche et droite, de la fraction de raccourcissement, de la fraction d'éjection par la méthode de Teicholtz et celle de Simpson, ainsi que de la masse du ventricule gauche. Le doppler pulsé a permis de mesurer l'onde E, l'onde A, et le temps de décélération du flux mitral ainsi que l'onde S, l'onde D, l'onde A du flux veineux pulmonaire. La vitesse de propagation a été réalisée en mode TM couleur avec la vitesse d'aliasing à 75% de l'amplitude de l'onde E mitrale. L'onde Ea à l'anneau mitral a été obtenue en doppler tissulaire sur la paroi latérale. Enfin, la pression artérielle pulmonaire a été évaluée par doppler continu sur la vitesse maximale de la fuite tricuspiddienne. Nous avons considéré le ventricule gauche comme dilaté lorsque son diamètre télé diastolique indexé à la surface corporelle était supérieur à 32mm/m² chez la femme et 31mm/m² chez l'homme. L'oreillette gauche a été considérée comme dilatée lorsque sa surface était supérieure à 20 cm². L'hypertrophie ventriculaire gauche été définie par une masse ventriculaire gauche indexée supérieure à 115g/m² chez l'homme et à 95 g/m² chez la femme en l'absence de dilatation du ventricule gauche. La dysfonction

systolique du ventricule gauche a été définie par une fraction d'éjection ventriculaire gauche inférieure à 55%. L'analyse de la fonction diastolique au doppler pulsé et tissulaire à l'anneau mitral a permis de regrouper les patients en trois groupes [7]: trouble de la relaxation, trouble de la compliance, et profil pseudo normal. L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) a été définie par une vitesse maximale de la fuite tricuspiddienne supérieure ou égale à 2,5m/s [8,9].

Patients

Les 82 patients se répartissaient en 59 femmes (72%), et 23 hommes (28%) âgés en moyenne de 40,0±12 ans avec des extrêmes de 16 à 70 ans. Dans 39 cas (49,4%) les patients étaient porteurs d'hémoglobinose SS, et dans 40 soit 50,6% d'hémoglobinose SC (50,6%). Un déficit en G6PD était associé chez six patients. Le taux d'hémoglobine de base était en moyenne de 9,8±1,8 g/dl avec des extrêmes de 6 à 13,5. Le taux d'hémoglobine fœtale était en moyenne de 5,5±5,3 g/dl avec des extrêmes de 0,4 à 20,6. Le taux des LDH était en moyenne de 392,6±33,9 UI/L avec des extrêmes de 100 à 2750.

Analyse statistique

Les données ont été saisies avec le logiciel Microsoft Excel 2007 et analysées avec le logiciel SPSS version 13.0. Les variables quantitatives ont été exprimées sous forme de moyenne et écart type, et les variables qualitatives sous forme de pourcentage. Le test de Kruskal-Wallis a été utilisé pour comparer plusieurs échantillons indépendants. Une analyse multi variée a été pratiquée pour identifier les facteurs associés à l'hypertension artérielle pulmonaire. Le seuil de signification était fixé à p inférieur ou égal à 0,05.

Résultats

Les dimensions des différentes cavités cardiaques sont indiquées dans le **Tableau 1**. Nous avons observé une dilatation ventriculaire gauche chez 26 patients (31,7%), ventriculaire droite chez 14 patients (17,1%), une dilatation auriculaire gauche chez 36 patients (43,9%), auriculaire droite chez 11 patients (13,4%). La fraction de raccourcissement était en moyenne de 36±4,9% avec des extrêmes de 26 à 45%, la fraction d'éjection était en moyenne de 65±5,9% avec des extrêmes de 50 à 80% par la méthode de Teicholtz et par celle de Simpson. Seuls trois patients avaient présenté une dysfonction systolique modérée avec une fraction d'éjection ventriculaire gauche entre 50 et 55%. Une hypertrophie ventriculaire gauche existait chez 13 patients soit 15,9%.

Les données sur la fonction diastolique sont résumées dans le

Tableau 2. Dans 68 cas soit 82,9%, les patients avaient un profil normal et dans 14 cas soit 17,1% un profil pseudo normal. Une hypertension artérielle pulmonaire a été retrouvée chez 43 patients soit 52,4%.

Après régression logistique (**Tableau 3**), les facteurs suivants ont été associés à la présence d'une HTAP : l'âge ($p=0,0024$), le taux d'hémoglobine de base ($p=0,032$), le taux d'hémoglobine fœtale ($p=0,011$), le type SS d'hémoglobine ($p=0,040$), la dilatation de l'oreillette gauche ($p=0,0012$) et la dilatation de ventricule droit ($p=0,04$). $\bar{\chi}$.

Les données sur la comparaison entre les deux types d'hémoglobinopathie sont résumées dans le **Tableau 4**. L'hémoglobinose SS était associée à un taux d'hémoglobine et d'hémoglobine fœtale plus bas ($p10$, 11]. Dans cette forme

hétérozygote SC, l'âge de la manifestation clinique de la maladie était plus tardif, l'hémoglobine de base plus élevée, les signes cliniques plus atténués [12], les cavités cardiaques moins dilatées [13], l'HTAP est moins fréquente [10], la durée du recours à l'oxygénothérapie en cas de syndrome douloureux thoracique aigu plus courte [14]. Nous avons confirmé ces données : en effet, nous avons observé, en comparant ces deux formes d'hémoglobinopathie, une atteinte moins sévère dans la forme hétérozygote composite SC avec des taux d'hémoglobine de base moins bas et d'hémoglobine foetale plus élevés, des taux de LDH moins élevés, des cavités cardiaques moins dilatées et l'HTAP moins fréquente que dans la forme homozygote SS.

Dimensions des différentes cavités

Dans ce travail, nous avons retrouvé une dilatation de toutes les cavités cardiaques dans des proportions variables, en particulier l'oreillette gauche (43,9%) et le ventricule gauche (31,7%). Ces résultats concordent avec les données de la littérature [3, 15-17]. Eddine et al [4] avaient montré que la dilatation de ventricule gauche ainsi que l'augmentation de la masse ventriculaire gauche était corrélée à l'anémie et non modifiée par le traitement par l'hydroxyurée. Mais cette corrélation n'a pas été retrouvée par d'autres [18]. La masse ventriculaire gauche était augmentée chez 15,9% de nos patients. Cette hypertrophie ventriculaire gauche a été rapportée dans des proportions de 46% par Johnson et al [19]. Ces auteurs ont observé une association avec une désaturation nocturne et à la marche sans rapport avec une hypertension artérielle pulmonaire. Taksande et al [20] avaient retrouvé en plus une dilatation de la racine aortique, ce qui n'était retrouvé que dans un cas dans notre travail.

Fonction systolique du ventricule gauche

La fonction systolique du ventricule gauche était normale dans la grande majorité de nos cas. La majorité des travaux de la littérature [3, 4] n'avaient pas retrouvé de dysfonction systolique en terme de fraction d'éjection du ventricule gauche ou de fraction de raccourcissement entre les patients drépanocytaires et non drépanocytaires. Certains auteurs [16, 21] ont rapporté une hyperkinésie, probablement en rapport avec l'anémie.

Cependant, en recourant non pas aux seules fraction de raccourcissement et fraction d'éjection mais à des paramètres plus performants comme l'indice de Tei, on pouvait mettre en évidence plus précocement des stigmates de dysfonction systolique chez les patients drépanocytaires [3, 22].

Fonction diastolique du ventricule gauche

Dans notre étude, 14 patients soit 17,1% présentaient un trouble de la relaxation au doppler. Certains auteurs [5, 20] n'ont certes pas retrouvé de différences significatives entre drépanocytaires et non drépanocytaires en terme de fonction diastolique, mais certaines anomalies ont été rapportées surtout chez les patients très anémiques ayant nécessité des transfusions itératives. Ainsi, la dysfonction diastolique était affirmée chez le drépanocyttaire par un temps de décélération de l'onde E mitrale augmenté [22], par un rapport E/Ea supérieur à 8 [4], et par un temps de remplissage du ventricule gauche raccourci avec une grande onde A de remplissage rapide [17]. La fonction diastolique chez les drépanocytaires a déjà été étudiée par plusieurs auteurs [23] qui avaient montré que la dysfonction diastolique était liée à la sévérité de la maladie et non à la surcharge en fer secondaire aux transfusions itératives.

Hypertension artérielle pulmonaire et drépanocytose

L'HTAP est une complication classique de la drépanocytose [9, 24-28]. Nous l'avons retrouvée chez 52,4% des patients âgés de 16 à 70 ans (en moyenne de 40,0±12 ans). Cette proportion était de 11 à 14% chez l'enfant [27], et de 25 à 50% chez l'adulte [8, 9, 24-26,

28, 29]. Elle est un facteur pronostic majeur en terme de mortalité et de morbidité [9, 24-28]. Sa présence aggrave le pronostic avec un risque de mortalité à deux ans entre 40 et 50% [15]. Nous avons observé qu'elle était associée à la dilatation du ventricule droit et de l'oreillette gauche. On sait [29, 30] que l' HTAP était associée à l'hémolyse intra vasculaire, aux ulcères de jambe, à une altération de la fonction rénale et hépatique, et à la surcharge en fer. Le mécanisme physiopathologique de l' HTAP est complexe et hétérogène associant d'une part l'hémolyse à répétition, les troubles du métabolisme du monoxyde d'azote, l'asplénisme fonctionnel, les épisodes de thromboses à répétition et la surcharge en fer, d'autre part la dé-saturation et la maladie pulmonaire chronique sous-jacente. Dans notre travail, cette HTAP était corrélée à des facteurs précédemment identifiés dans la littérature: le type SS d'hémoglobinose [8], le taux d'hémoglobine de base [8], et la dilatation de l'oreillette gauche [15]. D'autres paramètres associés à l'HTAP ont été rapportés : le taux de réticulocytes [8, 30], l'hémolyse avec l'élévation des LDH, de l'acide urique ou de la phosphatase alcaline [9, 26, 27, 29, 30], la ferritinémie [29, 30], le taux de NT-proBNP [30], le taux d'érythropoïétine [26], l'augmentation des globules blancs [28], des plaquettes [25], de l'urée plasmatique [28], l'hypertension artérielle, et la dysfonction diastolique du ventricule gauche et droite [15, 26, 27]. D'autres facteurs sont plus controversés : l'âge, le sexe, les antécédents de syndrome douloureux thoracique, d'accident vasculaire cérébral, de transfusions sanguines et d'un traitement de fond par Hydroxy-urée [25, 26].

Conclusion

La drépanocytose est une pathologie grave dont le pronostic est aggravé par l'atteinte cardiovasculaire, en particulier l'apparition d'une hypertension artérielle pulmonaire. L'échographie cardiaque est un outil indispensable permettant le dépistage de l'atteinte cardiaque permettant ainsi l'ajustement thérapeutique.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué pleinement à la mise en forme du projet de recherche, la collecte et l'analyse des données, ainsi qu'à l'édition du manuscrit et à la soumission.

Tableaux

Tableau 1: Dimensions des différentes cavités cardiaques de 82 patients drépanocytaires

Tableau 2: Données relatives à la fonction diastolique de 82 patients drépanocytaires

Tableau 3: Facteurs associés à l'hypertension artérielle pulmonaire chez 82 patients drépanocytaires

Tableau 4: Comparaison des drépanocytaires SS et SC

Références

1. Odièvre MH, Verger E, Silva-Pinto AC, Elion J. Pathophysiological insights in sickle cell disease. *Indian J Med Res.* 2011; 134(4):532-537. **PubMed | Google Scholar**
2. Etienne-Julan M, Saint-Martin C. La Drépanocytose Aux Antilles Françaises. *Revue Francophone des Laboratoires.* 2005; 2005(374):61-66. **PubMed | Google Scholar**
3. Arslankoylu AE, Hallioglu O, Yilgor E, Duzovali O. Assessment of cardiac functions in sickle cell anemia with Doppler myocardial performance index. *J Trop Pediatr.* 2010; 56(3):195-7. **PubMed | Google Scholar**
4. Eddine AC, Alvarez O, Lipshultz SE, Kardon R, Arheart K, Swaminathan S. Ventricular structure and function in children with sickle cell disease using conventional and tissue Doppler echocardiography. *Am J Cardiol.* 2012; 109(9):1358-6. **PubMed | Google Scholar**
5. Ghaderian M, Keikhaei B, Heidari M, Salehi Z, Malamiri RA. Tissue Doppler Echocardiographic Findings of Left Ventricle in Children with Sickle-Cell Anemia. *J Tehran Heart Cent.* 2012; 7(3):106-110. **PubMed | Google Scholar**
6. Lang RM, Bierig M, Devereux RB, Flachskampf FA, Foster E, Pellikka A et al. Recommendations for chamber quantification. *Eur J Echocardiography.* 2006;7:79-108. **PubMed | Google Scholar**
7. Park JH, Marwick TH. Use and Limitations of E/e' to Assess Left Ventricular Filling Pressure by Echocardiography. *J Cardiovasc Ultrasound.* 2011 Dec;19(4):169-73. **PubMed | Google Scholar**
8. Ambrusko SJ, Gunawardena S, Sakara A, Windsor B, Lanford L, Michelson P, et al. Elevation of tricuspid regurgitant jet velocity, a marker for pulmonary hypertension in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2006; 47(7):907-13. **PubMed | Google Scholar**
9. Lee MT, Rosenzweig EB, Cairo MS. Pulmonary hypertension in sickle cell disease. *Clin Adv Hematol Oncol.* 2007; 5(8):645-53. **PubMed | Google Scholar**
10. De Castro LM, Jonassaint JC, Graham FL, Ashley-Koch A, Telen MJ. Pulmonary hypertension associated with sickle cell disease: clinical and laboratory endpoints and disease outcomes. *Am J Hematol.* 2008; 83(1):19-25. **PubMed | Google Scholar**
11. Gacon PH, Donatien Y. Les manifestations cardiaques de la drépanocytose. *Presse Med.* 2001; 30(17):841-5. **PubMed | Google Scholar**
12. Ayéroué J, Kafando E, Kam L, Gué E, Vertongen F, Ferster A et al. Le syndrome drépanocytaire de type hémoglobine SC : expérience du CHU Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (Burkina Faso). *Arch Pediatr.* 2009;16 (4):316-321. **PubMed | Google Scholar**
13. Ramani GV, Edelman K, López-Candales A. Standard measures of right ventricular function assessment in adult patients with acute sickle cell crises. *Int J Cardiol.* 2009; 132(3):448-50. **PubMed | Google Scholar**
14. Poulter EY, Truszkowski P, Thompson AA, Liem RI. Acute chest syndrome is associated with history of asthma in hemoglobin SC disease. *Pediatr Blood Cancer.* 2011; 57(2):289-93. **PubMed | Google Scholar**
15. Knight-Perry JE, De Las Fuentes L, Waggoner AD, Hoffmann RG, Blinder MA, Dávila-Román VG et al. Abnormalities in Cardiac Structure and Function in Adults with Sickle Cell Disease are not Associated with Pulmonary Hypertension. *J Am Soc Echocardiogr.* 2011; 24(11):1285-1290. **PubMed | Google Scholar**
16. Kane A, Mbengue-Dièye A, Dièye O, Sylla A, Sall G, Diouf SM, Kuakivi N. Aspects échocardiographiques au cours de la drépanocytose en milieu pédiatrique. *Arch Pediatr.* 2001; 8(7):707-12. **PubMed | Google Scholar**
17. Seliem MA, Al-Saad HI, Bou-Holaigah IH, Khan MN, Palileo MR. Left ventricular diastolic dysfunction in congenital chronic anaemias during childhood as determined by comprehensive echocardiographic imaging including acoustic quantification. *Eur J Echocardiogr.* 2002; 3(2):103-10. **PubMed | Google Scholar**
18. Lamers L, Ensing G, Pignatelli R, Goldberg C, Bezold L, Ayres N, Gajarski R. Evaluation of left ventricular systolic function in pediatric sickle cell anemia patients using the end-systolic wall stress-velocity of circumferential fiber shortening relationship. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 47(11):2283-8. **PubMed | Google Scholar**
19. Johnson MC, Kirkham FJ, Redline S, Rosen CL, Yan Y, Roberts I et al. Left ventricular hypertrophy and diastolic dysfunction in children with sickle cell disease are related to asleep and waking oxygen desaturation. *Blood.* 2010; 116(1): 16-21. **PubMed | Google Scholar**
20. Taksande A, Vilhekar K, Jain M, Ganvir B. Left ventricular systolic and diastolic functions in patients with sickle cell anemia. *Indian Heart J.* 2005; 57(6):694-7. **PubMed | Google Scholar**
21. Ahmad H, Gayat E, Yodwut C, Abduch C, Patel AR, Weinert L. Evaluation of Myocardial Deformation in Patients with Sickle Cell Disease and Preserved Ejection Fraction Using Three-Dimensional Speckle Tracking Echocardiography. *Echocardiography.* 2012; 29(8):962-969. **PubMed | Google Scholar**
22. Caldas MC, Meira ZA, Barbosa MM. Evaluation of 107 patients with sickle cell anemia through tissue Doppler and myocardial performance index. *J Am Soc Echocardiogr.* 2008; 21(10):1163-7. **PubMed | Google Scholar**
23. Jane S, Song P, Smeltzer MP, Joshi V. Ventricular Diastolic Dysfunction in Sickle Cell Anemia Is Common But Not Associated With Myocardial Iron Deposition. *Pediatr Blood Cancer.* 2010; 55(3):495-500. **PubMed | Google Scholar**
24. Gladwin MT, Barst RJ, Castro OL, Gordeuk VR, Hillery CA, Kato GJ. Pulmonary hypertension and NO in sickle cell. *Blood.* 2010; 116(5):852-854. **PubMed | Google Scholar**
25. Pashankar FD, Carbonella J, Bazy-Asaad A, Friedman A. Prevalence and risk factors of elevated pulmonary artery pressures in children with sickle cell disease. *Pediatrics.* 2008; 121(4):777-82. **PubMed | Google Scholar**

26. Sachdev V, Kato GJ, Gibbs JSR, Barst RJ, Machado RF, Nouraie M et al. Echocardiographic Markers of Elevated Pulmonary Pressure and Left Ventricular Diastolic Dysfunction are Associated with Exercise Intolerance in Adults and Adolescents with Homozygous Sickle Cell Anemia in the US and UK. *Circulation*. 2011; 124(13):1452-1460. **Google Scholar**
27. Gordeuk VR, Minniti CP, Nouraie M, Campbell AD, Rana SR, Luchtman-Jones L et al. Elevated tricuspid regurgitation velocity and decline in exercise capacity over 22 months of follow up in children and adolescents with sickle cell anemia. *Haematologica*. 2011; 96(1):33-40. **PubMed | Google Scholar**
28. Aliyu ZY, Gordeuk V, Sachdev V, Babadoko A, Mamman AI, Akpanpe P et al. Prevalence and risk factors for pulmonary artery systolic hypertension among sickle cell disease patients in Nigeria. *Am J Hematol*. 2008; 83(6):485-490. **PubMed | Google Scholar**
29. Gladwin MT, Sachdev V, Jison ML, Shizukuda Y, Plehn JF, Minter K et al. Pulmonary hypertension as a risk factor for death in patients with sickle cell disease. *N Engl J Med*. 2004; 350(9):886-95. **PubMed | Google Scholar**
30. Minniti CP, Taylor JG, VI, Hildesheim M, O'Neal P, Wilson J, Castro O et al. Laboratory and Echocardiography Markers in Sickle Cell Patients with Leg Ulcers. *Am J Hematol*. 2011; 86(8):705-708. **PubMed | Google Scholar**

Tableau 1: Dimensions des différentes cavités cardiaques de 82 patients drépanocytaires

	Moyenne (ET)	Extrêmes	Dilatations
			HVG
RAO (mm)	27,5 (4,04)	18 - 39	1(1.2)
DOG (mm)	36,16 (6,74)	17 - 56	18(22.0)
SOG (cm ²)	20,87 (6,61)	10 - 48,6	36(43.9)
SOD (cm ²)	15,16 (4,7)	6,7 - 29,9	11(13.4)
DVD (mm)	20,5 (6,44)	8 - 40	14(17.1)
DTDVG (mm)	50,63 (6,14)	32 - 63	26(31.7)
DTSVG (mm)	32,2 (4,48)	22 - 43	-
SIV (mm)	9,13 (1,83)	5 - 13	-
PP (mm)	9,04 (1,48)	6 - 13	-
MASSE VG(g)	165,59 (51,58)	81,7 - 321	13(15.9)

RAO : racine aortique ; DOG : diamètre de l'oreillette gauche ; SOG : surface de l'oreillette gauche ; SOD : surface de l'oreillette droite ; DVD : diamètre du ventricule droit ; DTDVG : diamètre télédiastolique du ventricule gauche ; DTSVG : diamètre télé systolique du ventricule gauche ; SIV : septum inter auriculaire ; PP : paroi postérieure ; VG : ventricule gauche

Tableau 2: Données relatives à la fonction diastolique de 82 patients drépanocytaires

	Population totale	
	Moyenne (ET)	Extrêmes
Onde E (cm/s)	95,24 (19,17)	58 - 135
Onde A (cm/s)	70,45 (18,68)	40 - 120
Rapport E/A	1,45 (0,48)	0,7 - 3,3
Durée A(ms)	136,64 (2,41)	99 - 225
Temps de décélération onde E (ms)	151,1 (41,47)	67 - 254
Onde S (cm/s)	61,82 (3,66)	21 - 91
Onde D (cm/s)	53,42 (13,97)	25,2 - 83
Rapport S/D	1,25 (0,41)	0,6 - 2,7
Onde Ea (cm/s)	13,76(3,52)	5 - 20,9
Vitesse de propagation (cm/s)	89,66 (4,28)	38 - 115
Rapport E/Ea	7,41 (2,22)	4,1 - 15,8
Rapport E/Vp	1,24 (0,47)	0,2 - 2,8

Tableau 3: Facteurs associés à HTAP chez 82 patients drépanocytaires			
	HTAP(+)	HTAP(-)	
	(n = 43)	(n = 39)	p
	N(%) ou Moy(ET)	N(%) ou Moy(ET)	
Données clinico-biologiques			
Age (an)	43,0 (11,8)	37,0 (11,5)	0.0024
Sexe (hommes)	13,0 (30,2)	10,0 (25,6)	0.640
Taux d'hémoglobine de base /dl)	9.44 (1.84)	10.35 (1.80)	0.032
Taux d'hémoglobine fœtale (%)	3.86 (3.37)	6.97 (5.7)	0.011
LDH (UI)	385.25 (200.39)	400 (426.16)	0.327
Type SS d'hémoglobine	26 (65%)	13 (33%)	0.040
Données échographiques			
DTDVG (mm)	51.86 (5.7)	49.28 (6.38)	0.057
DVD (mm)	21.84 (6.87)	19.03 (5.65)	0.047
DOG (mm)	37.44 (6.5)	34.77 (6.78)	0.068
SOG (cm2)	23.07 (6.95)	18.45 (5.3)	0.0012
SOD (cm2)	15.70 (5.4)	15.6 (3.8)	0.518
FeVG Simpson (%)	65.5 (5.53)	65.26 (7.15)	0.518

DOG : diamètre de l'oreillette gauche ; SOG : surface de l'oreillette gauche ; SOD : surface de l'oreillette droite ; DVD : diamètre du ventricule droit ; DTDVG : diamètre télédiastolique du ventricule gauche ; FeVG : fonction d'éjection du ventricule gauche.

Tableau 4: Comparaison des données cliniques et biologiques, et écho cardiographiques des drépanocytaires SS (n=39) et SC (n=40)			
	SS	SC	
	N(%) ou Moy(ET)	N(%) ou Moy(ET)	p
Données clinico-biologiques			
Age (an)	38 (11,4)	42,1 (12,37)	0,118
Sexe (hommes)	11 (28,2)	9,00 (22,5)	0,56
Hb base (g/dl)	8,47 (1,41)	11,24 (1,12)	0,001
Hb fœtale (%)	2,05 (1,86)	8,77 (5,51)	0,001
LDH (UI)	527 (25,47)	265 (100,77)	0,001
Données échographiques			
HTAP	26(67%)	14,0 (36%)	0,004
DTDVG (mm)	53,26 (5,17)	47,43 (5,37)	0,001
SOG (cm2)	23,75 (7,1)	17,98 (4,9)	0,001
SOD (cm2)	16,12 (5,24)	14,03 (4,03)	0,049
FeVG Simpson (%)	1(2,6%)	2,00 (5,0%)	0,57
Trouble de la relaxation	8(20,5)	6,00 (15%)	0,52
RAO	28,26 (3,49)	26,74 (4,4)	0,155

SOG : surface de l'oreillette gauche ; SOD : surface de l'oreillette droite ; DTDVG: diamètre télédiastolique du ventricule gauche ; FeVG : fonction d'éjection du ventricule gauche ; RAO : racine aortique ; HTAP : hypertension artérielle pulmonaire