

Case series

Etude de l'hémogramme dans la drépanocytose homozygote: à propos de 87 patients



CrossMark

Evaluation of hemogram in patients with homozygous sickle cell disease: about 87 cases

Fatima Dahmani^{1,2,&}, Souad Benkirane^{1,2}, Jaafar Kouzih², Aziz Woumki², Hassan Mamad², Azlarab Masrar^{1,2}

¹Équipe de Recherche en Hématologie, Laboratoire d'Hématologie, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc, ²Laboratoire Central d'Hématologie, Centre Hospitalier Ibn Sina, Rabat, Maroc

[&]Corresponding author: Fatima Dahmani, Laboratoire d'Hématologie, Équipe de Recherche en Hématologie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc

Mots clés: Drépanocytose, hématologie, anémie, Maroc

Received: 08/11/2016 - Accepted: 01/12/2016 - Published: 20/12/2016

Résumé

La drépanocytose homozygote, fait partie des hémoglobinopathies les plus fréquentes au Maroc. La drépanocytose est caractérisée par une grande variabilité d'expressions clinique et biologique qui dépendent des facteurs génétiques modulateurs et environnementaux. Elle se manifeste par une anémie régénérative de gravité très variable selon les individus. L'évolution spontanée en l'absence de traitement est le décès précoce. La drépanocytose est caractérisée par une grande variabilité d'expression clinique et biologique qui dépend des facteurs génétiques et environnementaux. Un tableau clinique sévère marqué par une fréquence de transfusion élevée et précoce, des complications infectieuses graves et une mortalité précoce. Un état inflammatoire constant caractérisé par des protéines inflammatoires élevées et état nutritionnel compromis. L'objectif est de déterminer le profil des paramètres hématologiques du drépanocytaire homozygote (SS) marocain au cours des stades stationnaires. Nous avons fait une étude descriptive transversale de 87 patients drépanocytaires (SS). Nous avons réalisé une étude biologique comportant: l'hémogramme avec étude morphologique des globules rouges en coloration MGG et numération automatique des réticulocytes. Les électrophorèses de l'hémoglobine à pH alcalin (8.8) sur gel d'agarose avec intégration densitométrique. L'âge moyen est de 13.22 ans \pm 16.36 avec un sex- ratio (H/F) de 1.175 et des extrêmes allant de 0.6 à 36 ans. La répercussion de l'anémie sur le plan biologique, est intense chez 88.5% des patients, 67.8% ont une anémie normocytaire contre 29.9% présentant une microcytose, et 2.3% qui présentaient une macrocytose. Le degré d'anisocytose est lié au degré d'anémie, très évocatrice chez les drépanocytaires homozygotes S/S (95,4%). Une réticulocytose était observée chez nos patients (81,6%) et 52.9% présentaient une thrombocytose. Une leucocytose était observée chez 64.4% des patients et 80.5% ont présenté une neutropénie. Les paramètres de l'hémogramme serviront de base de comparaison lors des crises et permettront d'évaluer l'efficacité de la prise en charge par le clinicien. Les valeurs élevées des globules blancs, plaquettes et CCHM semblent déterminants dans l'expression sévère de la drépanocytose au Maroc. Le profil hématologique du drépanocytaire marocain montre des données semblables à celles rapportées en littérature chez ceux de l'Afrique centrale, avec une leucocytose. Les résultats de notre étude suggèrent que, la drépanocytose est un problème de santé le plus fréquent chez les marocains et que nos résultats sont comparables à ceux décrits dans le syndrome drépanocytaire majeur.

Pan African Medical Journal. 2016;25:240. doi:10.11604/pamj.2016.25.240.11118

This article is available online at: <http://www.panafrican-med-journal.com/content/article/25/240/full/>

© Fatima Dahmani 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.

Abstract

Homozygous sickle cell disease is one of the most frequent haemoglobinopathies in Morocco. Sickle cell disease is characterized by a large clinical and biological expression variability which depends on modulating genetic and environmental factors. Clinical manifestation includes regenerative anemia whose severity may vary among individuals. In the absence of treatment, it results in premature death. Sickle cell disease is characterized by a large clinical and biological expression variability which depends on genetic and environmental factors. A severe clinical picture marked by high early transfusion frequency, severe infectious complications and early mortality. A constant inflammatory condition characterized by elevated inflammatory proteins and compromised nutritional status. The objective of this study is to determine the hematological parameters profile in moroccan patients with homozygous sickle cell (SS) disease during stationary phases. We conducted a cross-sectional descriptive study of 87 patients with sickle cell (SS) disease. We performed a biological study based on: Hemogram with morphological assessment of red blood cells stained with MGG and automated reticulocyte counting; Hemoglobin electrophoresis test performed on alkaline agarose gel (pH 8.8) and densitometric integration. The average age is 13.22 years \pm 16.36, ranging between 0.6 and 36 years, with a sex ratio (M/F) of 1.175. Biological effects of anemia were intense in 88.5% of patients; 67.8% of patients had normocytic anemia compared with 29.9% with microcytosis, and 2.3% with macrocytosis. The degree of anisocytosis was related to the degree of anemia, very evocative in patients with homozygous S/S (95.4%). Reticulocytosis was observed in 81.6% of patients; 52.9% of patients had thrombocytosis. Leukocytosis was observed in 64.4% of patients; 80.5% of patients had neutropenia. The parameters of the hemogram will serve as a basis for comparison during crises and will make it possible to evaluate the effectiveness of patient management. High white blood cell count, platelets and MCHC seem to be determinant of sickle cell anemia severity in Morocco. The haematological profile of moroccan patients with sickle cell disease exhibits data similar to those reported in literature relating to patients with leucocytosis from Central Africa. The results of our study suggest that sickle cell anemia is the most common health problem in Morocco and they are similar to those for major sickle cell syndrome.

Key words: Sickle cell anemia, hematology, anemia, Morocco

Introduction

Les hémoglobinopathies sont parmi les maladies héréditaires les plus répandues dans le monde. A l'heure actuelle, près de 5 % de la population mondiale sont porteurs d'un gène responsable d'une anomalie de l'hémoglobine et chaque année, près de 300 000 nourrissons naissent dans le monde avec des syndromes thalassémiques (30 %) ou une drépanocytose (70 %) [1-3]. Cette prévalence des hémoglobinopathies peut atteindre 25% dans certaines régions du monde [2]. La drépanocytose est parmi les maladies monogéniques les plus courantes dans le monde entier [4]. On estime que 312000 personnes atteintes de l'hémoglobine SS naissent chaque année dans le monde, avec la majorité de ces naissances 236000 en Afrique sub-saharienne [5]. L'OMS estime le taux des porteurs au Maroc à 6,5%, ce qui laisserait supposer l'existence de 30.000 cas de formes majeures de thalassémie et drépanocytose au Maroc [6]. Plusieurs études menées dans différentes régions du Maroc ont montré que le nord-ouest du Maroc est une zone de prédilection des hémoglobinopathies et que la région de Rabat Salé Kenitra, semble la région la plus touchée

plus particulièrement au niveau de Kenitra, au niveau de la commune Mnasra qui constitue un foyer riche d'hémoglobinopathies [7]. Chez ces patients une grande variabilité des données hématologiques est observée selon le génotype, l'âge et le sexe des patients, avec des différences selon que l'examen est réalisé au cours d'une phase stationnaire ou au cours d'une crise ou complication [8,9]. L'absence d'études locales sur le statut hématologique chez ces patients drépanocytaires âgés de 0.6 à 36 ans en phase stationnaire constitue une difficulté pour une meilleure prise en charge. D'où, l'importance de notre étude qui nous permet d'analyser ces paramètres. L'objectif de la présente étude est d'évaluer les paramètres hématologiques du drépanocytaire homozygote marocain âgé de 0.6 à 36 ans en stade stationnaire dans la région Rabat Salé Kenitra et de les comparer à certains pays de l'Afrique centrale.

Méthodes

Il s'agit d'une étude descriptive transversale comparative sur les aspects hématologiques du drépanocytaire homozygote marocain âgé de 0.6 à 36 ans en phase stationnaire de la maladie. Nos recherches se sont effectuées au laboratoire central d'hématologie du centre hospitalier Ibn Sina Rabat. La récolte de données s'est déroulée pendant une enquête en juin 2015. La phase stationnaire était définie par l'absence de toute fièvre, de crise vaso-occlusive ou hémolytique. Nos malades sont choisis d'une manière aléatoire dans une population à risque d'hémoglobinopathies de 100 familles. 87 sujets (groupe I) ont été tirés sur la base des critères suivants: sujet drépanocytaire homozygote SS, en phase stationnaire, figurant sur la liste de drépanocytaire recensé, reçu pendant la période de l'étude et âgé de 0.6 à 36ans. Le consentement verbal des parents ou tuteurs était obligatoirement sollicité avant inclusion dans l'étude.

Nous avons considéré comme population de référence 104 sujets de la même population à risque avec hémoglobine AA en bonne santé apparente et âgés de 0.6 à 36ans (groupe II). Pour chaque sujet, les variables hématologiques (hémoglobine, réticulocytes, nombre de globules blancs, nombre de plaquettes, formule leucocytaire), âge et origine géographique ont été recueillies sur une fiche d'enquête.

Chaque sujet a bénéficié d'un prélèvement sanguin de quatre millilitres de sang total dans un tube contenant l'EDTA, après ponction veineuse pour la réalisation d'un hémogramme complet sur automate (Sysmex XE 5000) et l'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin sur un équipement à électrophorèse Interlab Pretty.

Nous avons réalisé une étude biologique comportant: l'hémogramme avec étude morphologique des globules rouges en coloration MGG et numération automatique des réticulocytes. Les électrophorèses de l'hémoglobine à pH alcalin (8.8) sur gel d'agarose avec intégration densitométrique.

Cette étude de l'hémogramme permet d'une part, de poser le diagnostic et d'autre part d'en donner les caractéristiques, le volume globulaire moyen (VGM), la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine (CCMH), la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH). Ainsi que les caractéristiques de la ligne leucocytaire. L'anémie était définie par un taux d'hémoglobine (Hb)

inférieur à 11 g/dl et typée, selon le volume globulaire moyen (VGM), en anémie macrocytaire (VGM > 90 FL), normocytaire ($80 FL \leq VGM \leq 90 FL$) et microcytaire (VGM < 80 FL). En effet, selon la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH) dont la valeur normale varie de 32 à 36 picogrammes, on distingue les anémies hypochromes (TCMH < 32 picogrammes) et les anémies normochromes ($36 < TCMH > 32$ picogrammes). Elle était considérée comme sévère si Hb était inférieur à 7 g/dl, modérée si $7 g/dl \leq Hb < 9 g/dl$ et légère si $9 g/dl \leq Hb < 11 g/dl$.

Interrogatoire: pour chaque patient, nous avons recueillies les renseignements démographiques, à savoir l'âge, le sexe, l'origine géographique, les antécédents personnels et/ou familiaux, et d'éventuels notions de consanguinité.

Exploration hématologique: les critères diagnostics appliqués dans cette étude sont un hémogramme anormal, frottis sanguin présentant des anomalies érythrocytaires et un profil électrophorétique correspondant à une hémoglobinopathieSS.

Etape pré-analytique: les prélèvements ont été effectués, pour chacun des patients de notre étude, sur tube anticoagulé (EDTA) pour l'hémogramme et l'étude de l'hémoglobine.

Etape analytique: l'hémogramme a été réalisé sur automate Sysmex XE 5000. L'électrophorèse de l'hémoglobine à pH alcalin sur un équipement à électrophorèse Interlab Pretty. Les résultats sont donnés sous forme de tableaux. La différence a été considérée significative pour la valeur $p \leq 0,05$. Nous avons utilisé les tests de statistiques descriptives qui nous ont permis de calculer la moyenne et l'écart-type.

Considérations éthiques: un consentement libre et éclairé (verbal ou écrit) de toutes les personnes impliquées dans cette étude a été obtenu au préalable.

Résultats

Aspects épidémiologiques

87 patients présentant une drépanocytose homozygote. 47 Patients étaient de sexe masculin et 40 de sexe féminin chez les SS avec un sex-ratio (H/F) de 1.175. L'âge moyen des patients est de 13.22ans

± 16.36 et des extrêmes de 0.6 à 36 ans. La distribution des malades par tranche d'âge dégage quatre classes différentes (Tableau 1).

Aspects biologiques

Les résultats obtenus permettent de constater une diminution statistiquement significative du taux d'hémoglobine ($P < 0,0001$) avec une moyenne de (7.59 ± 0.9181) par rapport aux témoins (12.06 ± 2.04). Nos résultats révèlent une diminution non significative ($P=0.63$) de la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine chez ces malades ($28.02 \pm 4,50$) par rapport aux témoins ($25.38 \pm 4,42$). Les résultats obtenus permettent de constater une diminution du volume globulaire moyen ($p= 0.04$) chez le groupe malade et une moyenne de (80.81 ± 12.37) par rapport aux témoins (74.31 ± 10.91). Concernant le pourcentage de réticulocytes il a varié autour d'une moyenne de $363 \pm 195,5$ (G/L) dans le groupe I contre une moyenne de 57 ± 41 (G/L) dans le groupe II. La comparaison de ces moyennes donne une différence statistiquement significative ($P < 0,0001$). Une anémie est observée chez 88.5% des patients SS. Le degré d'anémie est très variable, (78.2%) des malades présentant une anémie normochrome. (67.8%) ont une anémie normocytaire contre (29.9%) présentant une microcytose, on avait (2.3%) qui présentent une macrocytose. Le RDW avec une moyenne de $19.34 \pm 4.47\%$ contre une moyenne de $15.34 \pm 2.85\%$ dans le groupe II, La comparaison de ces moyennes donne une différence statistiquement significative ($P < 0,003$). Le degré d'anisocytose est lié au degré d'anémie, très évocatrice chez les drépanocytaires homozygotes S/S (95,4%) avec un ($P < 0,003$).

Le taux de plaquettes dans le groupe I avec une moyenne de 335.90 ± 101.11 giga/L contre une moyenne de 291.42 ± 101.09 giga/L dans le groupe II. La comparaison des deux moyennes ne montre pas de différence significative ($p=0,123$). Nos malades présentaient une thrombocytose avec (52.9%).

Quant au taux de globules blancs, la moyenne est de 13.55 ± 5.32 giga/L dans le groupe I alors qu'elle est de $8.25 \pm 2,96$ giga/L dans le groupe II. L'analyse statistique montre une différence significative quant à la comparaison de ces deux moyennes ($p=0,002$). Nous avons observé des différences statistiquement significatives en fonction des éléments de la formule leucocytaire. Neutrophiles: moyennes respectivement de 5.02 ± 1.86 (giga/L) et 3.93 ± 2.04 dans les groupes I et II ($p=0,05$). La leucocytose était observée chez

(64.4%), (80.5%) des malades ont présenté une neutropénie. Le Tableau 2 rapporte les valeurs moyennes des paramètres hématologiques des malades.

Discussion

Dans la présente étude réalisée au laboratoire central d'hématologie de l'Hôpital IBN SINA de Rabat. La population étudiée est constituée de 40 (46%) de sexe féminin et de 47 (54%) de sexe masculin avec un sex-ratio (H/F) de 1.175, Il n'y aurait donc pas de lien significatif entre le type d'hémoglobine et le sexe, ceci a une base génétique car la transmission de la tare se fait indépendamment du sexe. Il s'agit des mêmes observations qui ont été faites par Diagne et Mabilia [10,11].

L'âge moyen des patients est de 13.22ans ± 16.36 et des extrêmes allant de 0.6 à 36 ans. Notre population d'étude était particulièrement jeune, 83.9 % de l'échantillon avait moins de 16 ans. On remarque que le pourcentage des sujets drépanocytaires homozygotes diminue avec l'âge ceci peut être expliqué par la mortalité précoce de ces sujets les données de l'enquête font ressortir une mortalité infantile, au sein des familles à risque, il est certain que ces enfants morts étaient porteurs d'hémoglobine SS. Selon certains auteurs 95% des enfants SS mourraient avant l'âge de 15 ans [12]. Cependant d'autres auteurs ont rapportés plusieurs séries de drépanocytaires homozygotes parvenus à l'âge adulte. BARBUTIN-LARRIEU avance 10 à 50 % de survie à 20 ans selon les pays [13].

Dès l'âge de 6 mois, la disparition de l'hémoglobine foetale entraîne l'apparition des manifestations cliniques justifiant une pratique plus précoce de l'électrophorèse. D'après Bernard et al, 1998 [14], la drépanocytose homozygote est une maladie très grave qui se révèle dès la petite enfance par une altération générale, et une anémie hémolytique chronique débutant dès le sixième mois de vie d'un enfant présentant une splénomégalie [15,16]. Elle est mortelle avant 20 ans dans la majorité des cas [14].

Les cas étudiés sont tous originaires de la région Rabat Salé Kenitra qui est la région la plus touchée au Maroc, anciennement impaludée, ce dernier exerce une pression sélective par procuration d'un avantage de survie aux porteurs des hémoglobinopathies [17,18], ceci peut expliquer le succès de la mutation drépanocytaire.

Cette région se singularise aussi par un très haut degré de consanguinité. Le Maroc reste un pays très enraciné dans ses traditions et coutumes, et l'endogamie en est la preuve

Les résultats obtenus montrent qu'il existe une diminution très hautement significative ($p < 0, 0001$) du taux de l'hémoglobine chez ces malades (7.59 ± 0.9181) par rapport aux témoins (12.06 ± 2.04). Mick Ya PongomboShongo et al [19] ont rapporté $8,33 \pm 1,35$ g/dL pour la forme SS.

Selon Kafando et al [20]; le remplacement par une valine de l'acide glutamique en position 6 de la chaîne de la globine entraîne la production anormale de l'hémoglobine S (Hb S), ce qui cause la déshydratation des globules rouges et un défaut de leur déformabilité (drépanocytes) liées à la polymérisation des molécules d'HbS en milieu pauvre en oxygène. Les examens biologiques servent alors à surveiller l'état basal: numération formule sanguine et réticulocytes avec anémie hémolytique régénérative, hyperleucocytose et hyperplaquettose.

On remarque des anomalies fonctionnelles de la membrane accompagnent la falciformation. Tostson [21] a été le premier à montrer l'augmentation de la perméabilité passive des cations monovalents Na^+ et K^+ au cours de la désoxygénation de courte durée des globules drépanocytaires, sans modification du contenu en eau ni de la quantité totale de cations monovalents. Il est suggéré que l'hémoglobine polymérisée modifie l'interaction du cytosquelette et de la membrane en altérant ce réseau. L'asymétrie des lipides de la membrane est perdue en raison de la mobilité accrue des phospholipides entre les deux couches lipidiques.

Dans notre étude, tous nos patients étaient anémiés, il s'agissait d'une anémie modérée (88.5%). Les anémies microcytaires représentent à peu près un tiers des anémies diagnostiquées (29.9%), alors que les anémies normocytaires représentent les deux tiers (67.8%). L'anémie microcytaire se voit chez les deux sexes. Les anémies observées dans notre étude étaient principalement de type normochrome normocytaire et normochrome microcytaire. Ces résultats sont en concordance avec les valeurs de la littérature qui donne principalement une anémie de type normochrome normocytaire au cours de cette affection. [19,22, 23].

Selon Vanbourdolle et al [16]; la solubilité de la forme oxygénée de l'hémoglobine S est identique à celle de l'hémoglobine normale. Alors cette hémoglobine S sous forme désoxygénée est moins

soluble que l'hémoglobine A. Elle peut se polymériser et permettre la rigidification, l'agglutination et la falciformation des hématies. Il se produit une hémolyse exagérée qui entraîne une anémie.

La macrocytose observée pourrait s'expliquer par la présence d'une hyperhémolyse qui a eu pour conséquence une diminution du taux d'Hb et une stimulation de l'érythropoïèse avec production de réticulocytes dont le VGM est plus élevé que celui des érythrocytes [24].

L'hémolyse chronique induit une forte régénération médullaire pour compenser l'anémie ce qui entraîne une carence en acide folique responsable de la macrocytose. Mais même si le traitement en acide folique a été institué pour palier aux carences et corriger l'anémie chez la plupart des patients SS, nous ne pouvons attester de l'observance puis que le traitement était ambulatoire.

Le taux de plaquettes dans le groupe I avait une moyenne de 335.90 ± 101.11 giga/L contre une moyenne de 291.42 ± 101.09 giga/L dans le groupe II. La comparaison des deux moyennes ne montre pas de différence significative ($p=0,123$).

Ce résultat est en accord avec les études de Jaffe à Ontario au Canada et Osaghae à Benin city au Nigeria, qui montrent que la numération plaquettaire est supérieure en cas de drépanocytose comparativement à la population de référence [25, 26]. Les plaquettes activées sécrètent la thrombospondine (TSP) impliquée dans le pontage GR-endothélium et participent à l'état d'hypercoagulabilité de la maladie drépanocytaire contribuant ainsi à la survenue des crises [27].

En ce qui concerne la lignée leucocytaire une différence significative a été notée pour le nombre des polynucléaires neutrophiles ($p=0,05$), 64.4% des malades souffrent de leucocytose, 80.5% de neutropénie.

L'hyperleucocytose notée chez les homozygotes pourrait être expliquée par le mécanisme d'une hyper production médullaire associée à une démarginatisation permanente du pool marginal vers le pool circulant [28]. D'ailleurs l'hyperleucocytose ne fait partie ni des signes hématologiques des autres anémies hémolytiques, ni de ceux des splénectomisés en dehors de la drépanocytose [28]. La drépanocytose est en effet une maladie inflammatoire dont l'un des marqueurs est la leucocytose [29]. Ce trouble paraît donc être un signe spécifique de cette hémoglobinopathie puisque les patients

présentant les signes d'une éventuelle infection ont été diminués, aussi l'absence d'hyperalpha-2 globulines à l'électrophorèse standard sur gel d'agarose exclu la présence d'une réaction inflammatoire susceptible d'augmenter également le nombre de leucocyte.

L'augmentation du nombre et l'activation des leucocytes sont des médiateurs importants de l'inflammation dans la drépanocytose.

Chez ces malades, un état sévère est marqué par une fréquence de transfusion élevée et précoce. En effet les transfusions répétées exposent les patients drépanocytaires à de nombreux risques tels que la transmission d'infection, l'allo-immunisation ou encore la surcharge en fer. On remarque un état inflammatoire constant caractérisé par des protéines inflammatoires élevées et un état nutritionnel compromis [27], des réactions immunologiques variées peuvent survenir, dans n'importe quel contexte de transfusions [30-32].

Les valeurs élevées des Globules Blancs, réticulocytes et CCHM semblent déterminants dans l'expression sévère de la drépanocytose au Maroc [19]. Le profil hématologique du drépanocytair marocain montre des données semblables à celles rapportées en littérature.

Hémogramme du drépanocytair marocain comparé aux hémogrammes des pays de l'Afrique centrale

Notre étude comparé à une étude faite en 2013 [33] sur quatre séries de patients drépanocytaires (SS) dont la première avec 167 sujets congolais d'âge moyen de 12 ans, la deuxième avec 299 sujets gabonais d'âge moyen de 12,2 ans, la troisième avec 57 sujets camerounais d'âge moyen de 12,3 ans, la quatrième série avec 47 sujets tanzaniens d'âge moyen de 5,1. Qui ont fait l'objet de l'analyse de l'hémogramme au cours des stades stationnaires.

L'hémogramme des pays de l'Afrique centrale a montré les valeurs moyennes suivantes: Hb: 7,4g/dl; CCMH: 32,4pg; VGM: 83,4 f/l; GB: 16,7G/L; plaquettes: 379,8. La moyenne de l'Hb totale chez le drépanocytair de l'Afrique centrale était pratiquement semblable à celle des marocains de la même tranche d'âge, le taux moyen du VGM des africains était presque identique à celui des marocains, le taux de GB chez les africains était peu élevé comparé aux marocains, le taux de plaquettes était le même chez les pays de l'Afrique centrale comparés aux marocains (Tableau 3). On a trouvé

que le drépanocytair homozygote marocain présente un peu près le même profil hématologique que le drépanocytair de l'Afrique centrale (Tableau 3).

Les résultats de notre étude rencontrent ce qui est souvent décrit dans le syndrome drépanocytair majeur sur les homozygotes SS. Alors il faut noter que: la drépanocytose est caractérisée par une grande variabilité d'expression clinique et biologique qui dépend des facteurs génétiques et environnementaux; un tableau clinique sévère marqué par une fréquence de transfusion élevée et précoce, des complications infectieuses graves et une mortalité précoce; un état inflammatoire constant caractérisé par des protéines inflammatoires élevées et état nutritionnel compromis.

Conclusion

Nos résultats sont comparables à ceux souvent décrits dans le syndrome drépanocytair majeur. La drépanocytose reste un véritable problème de santé publique dans notre pays. Faut de dépistage néonatal systématique, le diagnostic est souvent posé en présence d'un signe d'appel. La meilleure connaissance des différents aspects biologiques de la maladie devraient permettre de réduire la mortalité chez les homozygotes SS. Les paramètres de l'hémogramme serviront de base de comparaison lors des crises et permettront d'évaluer l'efficacité de la prise en charge par le clinicien. Les valeurs élevées des globules blancs, plaquettes et CCHM semblent déterminants dans l'expression sévère de la drépanocytose au Maroc. Le profil hématologique du drépanocytair marocain montre des données semblables à celles rapportées en littérature chez ceux de l'Afrique centrale, avec une leucocytose. La drépanocytose a besoin de stratégies, plus de sensibilisation du public et de prévention dans notre pays. Les programmes d'éducation et de dépistage prénatal obligatoire semblent être à l'ordre du jour.

Etat des connaissances actuelles sur le sujet

- La drépanocytose est caractérisée par une grande variabilité d'expression clinique et biologique qui dépend des facteurs génétiques et environnementaux;
- Un tableau clinique sévère marqué par une fréquence de transfusion élevée et précoce, des complications infectieuses graves et une mortalité précoce;

- Un état inflammatoire constant caractérisé par des protéines inflammatoires élevées et état nutritionnel compromis.

Contribution de notre étude à la connaissance

- Les paramètres de l'hémogramme serviront de base de comparaison lors des crises et permettront d'évaluer l'efficacité de la prise en charge par le clinicien;
- Les valeurs élevées des globules blancs, plaquettes et CCHM semblent déterminants dans l'expression sévère de la drépanocytose au Maroc;
- Le profil hématologique du drépanocytaire marocain montre des données semblables à celles rapportées en littérature chez ceux de l'Afrique centrale, avec une leucocytose.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Tous les auteurs déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

Tableaux

Tableau 1: La distribution des malades par tranche d'âge dégage quatre classes différentes

Tableau 2: Paramètres hématologiques des drépanocytaires SS et du groupe de référence

Tableau 3: Hémogramme du drépanocytaire marocain comparé aux hémogrammes des pays africains

Références

1. OMS. Thalassémie et autres hémoglobinopathies. Conseil exécutif, Cent dix-huitième session. 11 Mai 2006. **Google Scholar**
2. OMS. Drépanocytose et autres hémoglobinopathies Aide-mémoire N°308 .Février 2011. **Google Scholar**
3. Robert I, De Montalembert M. Sick cell disease as a paradigm of immigration hematology: new challenges for hematologists in Europe. *Haematologica/the hematology journal*. 2007; 92(07):865-871. **PubMed | Google Scholar**
4. Weatherall DJ, Clegg JB. Troubles héréditaires de l'hémoglobine: un problème de santé mondiale croissante. *Bull World Health Organ*. 2001;79(8):704-12. Epub 2001 Oct 24. **PubMed | Google Scholar**
5. Piel FB, Patil AP, Howes RE et al. Epidémiologie mondiale de l'hémoglobine fœtale dans les néonates : une carte et des estimations démographiques contemporaines basées sur des modèles géostatistiques. *Lancet*. 2013; 381:142-151. **PubMed | Google Scholar**
6. Hessissen Harif M. Quelles nouveautés pour la thalassémie. *AMETHER*. Janvier 2010; volume 2, n° :14-24. **Google Scholar**
7. Agouzal M, Quyou A, Khattab M. Etude de la prévalence de l'enfant atteint de thalassémie au nord ouest du Maroc; revue de médecine pratique//n°22//avril 2013. **Google Scholar**
8. Girot R, Bégué P, Binet JL, Vacheron A, Queneau P, Sraer JD. La drépanocytose chez l'enfant en 2004. *Bull Acad Nat le Méd*. 2004;188(3):491506. **PubMed | Google Scholar**
9. MarieRedelsperger M, BardakdjlanMichau J, Neonat OMG, Girot R. Diagnostic biologique des syndromes drépanocytaires, In: Girot R, Bégué P, Galacteros F: La drépanocytose. Paris : Ed John LibbeyEurotext .2003; p1329. **Google Scholar**

10. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, Stignate-Sy H, Camara B, Diouf S. Les syndromes drépanocytaires majeurs en Pédiatrie à Dakar (Sénégal). *Arch Pediatr.* 2000 Jan;7(1):16-24. **PubMed | Google Scholar**
11. Mabilia BJR, Nkanza KSAT, Ganza ZPS, Nzingoula S, Senga P. Causes d'hospitalisation des enfants drépanocytaires: influence de l'âge (CHU de Brazzaville, Congo). *Bull Soc Pathol Exot.* 2005; 98(5):392-93. **PubMed | Google Scholar**
12. Gayer. Contribution à l'étude de la drépanocytose homozygote de l'adulte africain. Recherche de facteurs de protection. (Aproposde31 observations). ThèsePhcie, Dakar, 1984, N°71. **PubMed | Google Scholar**
13. Barbotin-Larrieum. Drépanocytose: évolution et pronostic chez l'adulte In : BEGUEP. Eds. La maladie drépanocytose Sando: Paris,1984 pp240-250. **Google Scholar**
14. Bernard J, Lévy JP, Bruno V, Pierre Clauvel J, Didier Rain J, Yvette S. 1998. *Hématologie.* 352 pages.**Google Scholar**
15. Mehari A, Gladwin MT, Tian X, Machado RF, Kato GJ. La mortalité chez les adultes avec la maladie drépanocytaire et l'hypertension pulmonaire. *JAMA.* 2012; 307:1254-1256. **PubMed | Google Scholar**
16. Vanbourdolle M et collaborateurs. (2007). *Biochimie hématologie* 6-1116 pages. **Google Scholar**
17. Williams TN, Mwangi TW, Wambua S et al. Negative epistaxis between the malaria protective effects of alpha plus thalassemia and the sickle cell trait. *Nat Genet.* 2005 Nov;37(11):1253-7. Epub 2005 Oct 16. **PubMed | Google Scholar**
18. Friedman MJ. Erythrocytic mechanism of sickle cell resistance to malaria. *Proc Natl Acad Sci U S A.* 1978 Apr;75(4):1994-7. **PubMed | Google Scholar**
19. Shongo MY, Mukuku O, Mutombo AM, Lubala TK, Ilunga PM, Sombodi WU, Wembonyama SO, Luboya O. Hematological and nutritional profile of homozygous sickle cell SS aged 6 to 59 months in Lubumbashi, Democratic Republic of Congo. *Pan Afr Med J.* 2015 Aug 11;21:276. **PubMed | Google Scholar**
20. Kafando E, Savadogo LGB, Ayéroué J et al. Les syndromes drépanocytaires majeurs : une enquête anonyme auprès du corps médical au Burkina-Faso. *Med Trop (Mars).* 2008 Jun;68(3):241-6. **PubMed | Google Scholar**
21. Tosteson D, Carlsen E, Dunham E. (1952) The effects of sickling on Iontransport. *J Clin Invest.* 31: 406-411. **Google Scholar**
22. Nacoulma E, Sakande J, Kafando E, Kpowbié ED, Guissou IP. Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au Centre Hospitalier National Yalgado Ouedraogo de Ouagadougou. *Mali Medical.* 2006;21(1):8-11. **PubMed | Google Scholar**
23. Omoti CE. Haematological values in sickle cell anemia in steady state and during vaso-occlusive crisis in Benin City, Nigeria. *Annals of African Medicine.* 2005;4(2):62-67. **PubMed | Google Scholar**
24. Wajcman H, Lantz8., Girotr.- Les maladies du globule rouge. Médecine-Science Flammarion, Edition INSERM, Paris1992. **Google Scholar**
25. Jaffe DM, Fleisher GR. Temperature and total whitecellcountas indicators of bacteraemia. *Pediatrics.* 1991 May;87(5):670-4. **PubMed | Google Scholar**
26. Osaghae DO. Medical College Lagos: Dissertation for West African Postgraduate; 1987. The diagnostic value of leucocyte counts in sickle cell anaemiaMedical. **Google Scholar**
27. Tshilolo L, Wembonyama S, Summa V, Avvisati G. L'hémogramme de l'enfant drépanocytaire congolais au cours des phases stationnaires. *Med Trop.* 2010;70(5/6):459-463. **PubMed | Google Scholar**
28. Girotr.-Thalassémie chez l'enfant. *Encycl Méd Chir.* (Elsevier, Paris). Pédiatrie4-080-A-30,1999.6p.**Google Scholar**
29. Chies JA, NardiI NB. Sickle cell disease: a chronic inflammatory condition. *Medical Hypoth.* 2001;57(1):46-50. **PubMed | Google Scholar**

30. Joly P, Pondarre C, Badens C. Les bêta-thalassémies : aspects moléculaires, épidémiologiques, diagnostiques et cliniques. Ann Biol Clin. 2014;72(6):639-68. **PubMed | Google Scholar**
31. Chevet E, 2015. Nouvelles pistes thérapeutiques dans la ? Thalassémie. Thèse pour le Diplôme d'État de Docteur en Pharmacie, France. (p42/176). **Google Scholar**
32. Amr Loutfi, Samira Jache, Mohamed El Hioui, Mohamed Khattab, Ahmed Omar Touhami Ahami. Profil hématologique et nutritionnel chez les malades bêta thalassémies majeur (BTM) au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique SHOP Hôpital d'enfant de Rabat, Maroc. International Journal of Innovation and Scientific Research. May 2016;23(2):268-273. ISSN 2351-8014. **Google Scholar**
33. Baron Ngasia, Lucas Sica, Julie Makani, GylnaLoko, Shrinkande, Guillaume Wamba, Jean-Paul Gonzalez, Léon Tshilolo. L'hémogramme du drépanocytaire de l'Afrique centrale, Martinique et de l'Inde au cours des phases stationnaires.19 février 2013; Fort de France. **Google Scholar**

Tableau 1: La distribution des malades par tranche d'âge

| Caractéristiques | Effectif N | Pourcentage (%) |
|-------------------------------|------------|-----------------|
| Age des patients (ans) | | |
| 0-5 ans | 32 | 36.8% |
| 6-10 ans | 22 | 25.3 % |
| 11-16 ans | 19 | 21.8 % |
| >16 ans | 14 | 16.1% |
| Sexe | | |
| Masculin | 47 | 54% |
| Féminin | 40 | 46% |

Tableau 2: Paramètres hématologiques des drépanocytaires SS et du groupe de référence

| Paramètre | Groupe hétérozygotie composite S/ S (n=87) | Groupe témoin (n=104) | p |
|------------------------|--|-----------------------|---------|
| Hémoglobine (g/dL) | 7.59 ± 0.9181 | 12.06± 2.04 | <0,0001 |
| VGM (µm ³) | 80.81± 12.3708 | 74.31± 10.91 | 0,04 |
| TCMH (pg) | 28.0273 ± 4.5076 | 25.38± 4.42 | 0,63 |
| CCMH (%) | 34.6545± 1.0463 | 33.79± 1.88 | 0,19 |
| Réticulocytes (G/L) | 363 ± 195,5 | 57 ± 41 | <0,0001 |
| Plaquettes (giga/L) | 335.90± 101,11 | 291.42± 101.09 | 0,123 |
| Leucocytes (giga/L) | 13.5573± 5.32 | 8.25± 2.96 | 0,002 |
| Neutrophiles (giga/L) | 5.0282 ± 1,86 | 3.93 ± 2.04 | 0,05 |
| RDW (%) | 19.3455± 4,47 | 15.34 ±2.85 | 0,003 |

VGM: Volume Globulaire Moyen ; *TCMH:* Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine; *C.C.M.H:* concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine. *RDW:* indice de distribution érythrocytaire (redcell distribution width).

| Pays | Nombre | Age | HB | CCMH | GB | VGM | Plaquettes |
|-------------|---------------|------------|-----------|-------------|-----------|------------|-------------------|
| Gabon | 299 | 12 | 7.4 | 32.4 | 16.9 | 79.5 | 398 |
| Congo | 167 | 11.4 | 7.3 | 32.2 | 16.5 | 89.9 | 344 |
| Cameroun | 57 | 12.3 | 7.8 | 32.1 | 17 | 81.1 | 388 |
| Tanzanie | 47 | 5.1 | 7.2 | 33.3 | 16.7 | 86.9 | 377 |
| Maroc | 87 | 13 | 7.59 | 34.6 | 13.55 | 80.81 | 336 |