

BRADAI Mohamed

LES HÉMOGLOBINOPATHIES

La Drépanocytose

TOME 2

OFFICE DES PUBLICATIONS UNIVERSITAIRES 

TABLE DES MATIERES

Introduction	13
--------------	----

Partie I.

Données épidémiologiques

I.	Données épidémiologiques	19
II.	Physiopathologie de la drépanocytose	21
II.1.	Polymérisation de l'Hémoglobine S	23
II.2.	Déshydratation cellulaire et lésions érythrocytaires	27
II.3.	Adhésion du globule rouge drépanocytaire	29
II.4.	Rôle des leucocytes	31
II.5.	Rôle du monoxyde d'azote (NO)	33
II.6.	Immunité et drépanocytose	34
II.7.	Mécanisme de l'hémolyse :	35
II.8.	Anomalies de l'hémostase	36
II.9.	Drépanocytose : maladie vasculaire, maladie de système	37
II.10.	Récapitulation et approches physiopathologique du traitement	38
III.	Diagnostic biologique des syndromes drépanocytaires majeurs	39
III.1.	Hémogramme	40
III.2.	Test de falciformation in vitro	42
III.3.	Test de solubilité	42
III.4.	Etude de l'hémoglobine	42
III.5.	L'enquête familiale	44
III.6.	Etude génotypique et facteurs modulateurs d'un syndrome drépanocytaire majeur	48
IV.	Manifestations cliniques de la drépanocytose	51
IV.1.	Histoire naturelle de la drépanocytose	51
IV.2.	Hémolyse	51
IV.3.	Les complications infectieuses:	53

IV.4. Crises Vaso-Occlusives (CVO)	54
IV.5. Caractéristiques clinico-biologiques des principaux syndromes drépanocytaires majeurs	56
IV.6. Relation génotype/phénotype :	59
IV.7. Facteurs aggravant le phénotype	59
V. Références	61

Partie II.

COMPLICATIONS AIGUES DE LA DREPANOCYTOSE : DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

I. Introduction	69
II. Aggravation aigue de l'anémie	70
II.1. Mécanismes d'aggravation de l'anémie	70
II.2. Prise en charge thérapeutique	71
III. Crises vaso-occlusives (CVO)	72
III.1. Crises osseuses	73
III.2. CVO musculaires	75
III.3. Crises abdominales	75
III.4. Arthrites aseptiques	76
III.5. Evolution des CVO	76
III.6. Prise en charge des Crise Vaso-Occlusives (CVO)	79
IV. Complications infectieuses	89
IV.1. Diagnostic	90
IV.2. Prise en charge thérapeutique (selon les recommandations de la prise en charge de la drépanocytose. Revue médecine interne, 2009)	90
V. Le syndrome thoracique aigu (STA)	94
V.1. Physiopathologie	94
V.2. Etiologies	95
V.3. Clinique	96
V.4. Prise en charge du syndrome thoracique aigu:	98
VI. Complications neurologiques: accidents vasculaires cérébraux (AVC)	101
VI.1. Physiopathologie	102
VI.2. Tableau clinique	103
VI.3. Exploration	104

VI.4. Evolution des AVC	105
VI.5. Prise en charge de l'AVC	106
VII. Priapisme	109
VII.1. Physiopathologie:	109
VII.2. Clinique	110
VII.3. Prise en charge du priapisme	111
VIII. Complications hépatobiliaires aiguës	114
VIII.1. Complications liées à la maladie:	114
VIII.2. Les complications liées au traitement de la maladie:	116
VIII.3. Autres complications hépatiques aiguës:	117
IX. Complication vaso-occlusives rénales	118
X. Complications auditives aiguës de la drépanocytose	119
XI. Complications ophtalmologiques aiguës	120
XII. Références	122

Partie III.

COMPLICATIONS CHRONIQUES ET LEUR PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

I. Introduction	133
II. Complications viscérales à risque vital	133
II.1. Manifestations pulmonaires	133
II.2. Complications cardiaques	137
II.3. Complications rénales	138
II.4. Complications hépatobiliaires chroniques	143
III. Complications fonctionnelles	145
III.1. Complications ophtalmologiques	145
III.2. Nécroses épiphysaires	149
III.3. Complication dermatologique: ulcères au cours de la drépanocytose	155
III.4. Déficit en Zinc:	159
IV. Références	160

Partie IV.
SITUATIONS PARTICULIERES

I.	Grossesse et aspects reproductifs	169
I.1.	Les complications de la drépanocytose favorisées par la grossesse :	169
I.2.	Complications de la grossesse favorisées par la drépanocytose	170
I.3.	Aspects reproductifs chez les patients drépanocytaires	170
I.4.	Prise en charge spécifique de la grossesse.	171
II.	Interventions chirurgicales	177
II.1.	Période préopératoire :	178
II.2.	Période péri-opératoire	181
II.3.	Période postopératoire	184
II.4.	Mortalité	185
II.5.	Cas particuliers	186
III.	Références	188

Partie V.
TRAITEMENT DE LA DREPANOCYTOSE

I.	Introduction	193
II.	Traitement conventionnel de la drépanocytose	194
II.1.	Traitement symptomatique	194
II.2.	Prévention anti-infectieuse	195
II.3.	Transfusion sanguine	198
II.4.	Traitement par Hydroxyurée (HU)	215
III.	Traitement non conventionnel	227
III.1.	Allogreffe de moelle	227
III.2.	Inducteurs pharmacologiques de l'hémoglobine fœtale (Hb ^f) autres que l'hydroxyurée: avantages et inconvénients	231
IV.	Traitement expérimental et nouveaux essais thérapeutiques	233
IV.1.	Thérapie génique	233
IV.2.	Traitements expérimentaux	235
V.	Références	241

Partie VI.
PREVENTION

I.	Apport du conseil génétique dans la prise en charge de la drépanocytose	257
I.1.	Dépistage des hétérozygotes	257
I.2.	Dépistage néonatal	258
I.3.	Diagnostic anténatal :	259
I.4.	Nouvelles techniques: diagnostic préimplantatoire (DPI)	261
II.	Situation actuelle et problématique de la prise en charge de la drépanocytose en Algérie	261
III.	Références	266

Partie VII.
ANNEXE

I.	Liste des figures	269
II.	Liste des tableaux	270