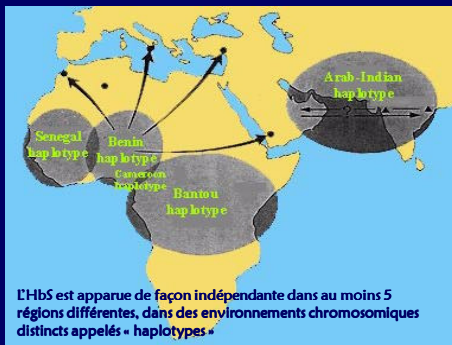


## La Drépanocytose

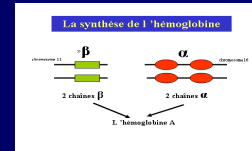
UMGGR- médecine interne  
 CHU Henri Mondor AP-HP  
 Anoosha HABIBI

## La drépanocytose

- maladie de la douleur
- transmission autosomique récessive selon le schéma mendélien
- touche surtout la population africaine et des Antilles
- 6 à 7000 patients actuellement 20000 patients en 2020
- la fréquence en Ile-de-France: 405 nouveau cas en 2007, 1<sup>ère</sup> risque en IDF



L'Hémoglobine est constituée de 2 chaînes  $\beta$  et 2 chaînes  $\alpha$

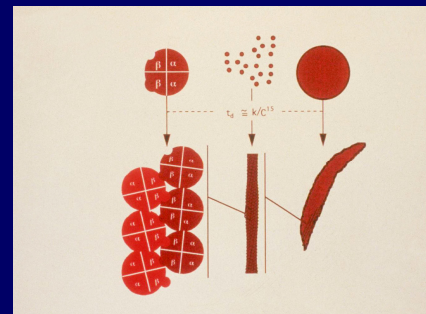
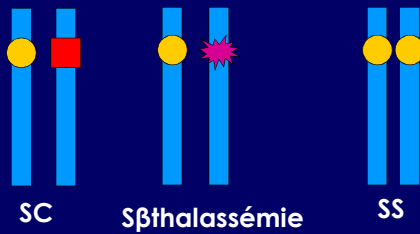


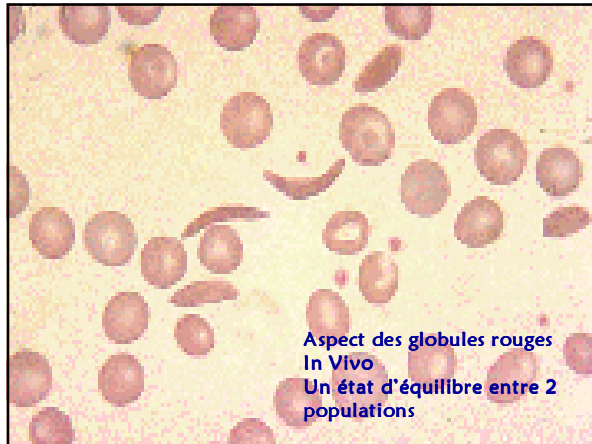
La drépanocytose est due à une mutation au niveau du chaîne  $\beta$

GAG ac glutamique      GTG valine      HbS

## Les hétérozygotes composites

mutation du gène codant pour la  $\beta$ globine





### La falciformation

- Hypoxie
- Déshydratation
- Acidose
- Inflammation
- ↓ température

Oxy Hb  $\rightleftharpoons$  Desoxy Hb

Polymérisation de l'Hb S  
Falciformation du GR

### Syndrôme drépanocytaire majeur

	Anémie	Fréquence des CVO
SS	++ à +++	++ à +++
SC	0 à ++	0 à +++
Sβthal	+ à ++	+ à +++

### Espérance de vie

- 40 à 45 ans SS
- un peu plus pour les SC
- il n'existe pas de facteurs prédictifs de sévérité
- Qualité de vie médiocre
- pas de traitement curatif

### Physiopathologie

Hypoxie locale  
↑  
Vaso-occlusion  
↓  
Adhésion de GR drépanocytaire à l'endothélium  
activation PN et C. endothéliale  
↓  
Nécrose de la peau (traumatisme)

### Physiopathologie

- Anomalies de la microcirculation
- Ischémie provoquée
- Chaleur
- Perte du réflexe artérioveinulaire
- Souvent associé à
  - Une anémie plus importante
  - Une atteinte rénale
  - Des priapismes

## Caractéristiques

- **Sujet jeune (rarement avant l'âge de 15 ans)**
- **Ulcère douloureux situé au tiers inférieur des jambes, temps de cicatrisation multiplié par 3 à 16/ulcères veineux**
- **Handicap fonctionnel important, voire ankylose tibio-tarsienne**
- **Préjudice esthétique**
- **Récidive très fréquente**

## Prévalence

- 0% en Arabie Saoudite
- 73% en Jamaïque
- Récidive dans 63% des cas

## Facteur de risque

- Âge > 20 ans
- ATCD d'ulcère
- Anémie inf. à 6 g/dl
- Alpha thalassémie associée
- Haplotype Bantou, Bénin, Cameroun plus à risque (HbF bas)
- Relation atteinte rénale et priapisme

## Physiopathologie

- Diminution de clairance musculaire de 30% chez les patients drépanocytaires ayant des ulcères versus pas d'ulcère
- Diminution de 30% du débit sanguin chez tous les drépanocytaires à l'effort.
- Augmentation de l'adhérence des érythrocytes à l'endothélium
- Déficit en antithrombine III provoquant un état d'hypercoagulabilité
- L'insuffisance veineuse ne semble pas être plus fréquente

## La prise en charge

- **Bilan général de l'ulcère**
- **Echodoppler des membres inférieurs**
- **Recherche d'une ostéite sous-jacente (Rx ou IRM)**
- **Recherche d'une maladie systémique**
- **Recherche de facteur professionnel d'aggravation en vue d'un changement de poste de travail**

## Bilan biologique

- Recherche d'une anémie
- Recherche d'une atteinte rénale
- Protéinurie des 24 heures
- Ac urique
- Érythropoïtinémie si diminution de la réticulocytose
- LDH
- FAN





- Risque important de surinfection en raison de l'hypoxie tissulaire
- Risque d'ostéite
- Dc. différentiel fistulisation d'une ostéite
- Risque de foyers secondaires notamment sur les prothèses
- Peau de qualité médiocre susceptible de récurrence, 25% de récurrence à 8 mois

- Sepsis** (56 épisodes de septicémies)
- Décès: 5/47 (11%)
  - Apyrexie: 6 ± 9 jours
  - **Foyer secondaires: 39%**
    - Ostéo-articulaires: 18 (32%)
      - Délai 23 ± 30 j
      - 5 patients à distance (1 à 6 mois)
    - 2 abcès rénaux
    - 2 abcès sous-cutanés

- Soins locaux de l'Ulçère**
- Suit les mêmes règles : détersion, bourgeonnement puis épidermisation
  - Détersion mécanique et (chimique)
  - Hydrocolloïdes ou alginates
  - Pansement occlusif

## Traitement spécifique

- Horizontalisation, repos au lit, contention élastique
- Drainage lymphatique
- Greffe de peau les 3 techniques( en lambeau, en pastilles ou en peau totale) provoquent des lésions supplémentaires, bon résultat immédiat ( 70% de réussite) avec un taux de récurrence à 1 an à 52%.
- Transfusion simple ou échange transfusionnel
- Erythropoïétine
- Supplémentation en Zinc 660mg/j , augmente la vitesse de cicatrisation
- Traitement antalgique local et par voie générale

## Thérapeutique

- **Facteurs de croissance**( GM-CSF) 7 cas avec des bons résultats < 8 semaines
- **Solcoséryl** (extrait déprotéiné du sg de veau) augmente la consommation d'O<sub>2</sub> par les tissus, versus **hydrocolloïdes** ou **antiseptie**, pas de différence sur 3 mois (32 patients)
- **Efficacité d'une matrice synthétique** : tripeptide arginine-glycine-ac aspartique en double aveugle (55 patients) 54% de cicatrisation versus 19% dans le groupe placebo après 10 semaines de traitement
- **Molgramostime** (topique) cicatrisation de 9/14 ulcères semble prometteur et sans effet secondaire(H.Tenon)

## Prévention

- Éducation des patient primordiale
- Porter des chaussures adaptées avec des chaussettes en coton
- Éviter les piqûre de moustiques et les traumatismes
- Éviter la xérose cutanée en utilisant des émoullients
- Contention par bas ou bandes
- Pas de ponctions veineuses et/ou perfusions sur les MI

## Conclusion

- **Complication douloureuse, récidivante, dont la cicatrisation est très longue et nécessite parfois le recours aux transfusions**
- **Les répercussions socio-professionnelles peuvent être à l'origine de syndrome dépressif et d'isolement des patients**