

Ministère de l'Éducation Nationale

République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

FACULTE DE MEDECINE ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE

Année universitaire 2017 – 2018

THESE

N° :

**ÉPILEPSIE ET DREPANOCYTOSE :
A PROPOS DE 4 CAS DANS LE SERVICE DE
NEUROLOGIE DU CHU GABRIEL TOURE
ET REVUE DE LA LITTERATURE**

Présentée et soutenue publiquement le --26--/--12--/2018

par :

Mlle KOUMBA NGONDI Ingrid Prisma

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (DIPLÔME D'ÉTAT)

JURY

Président : Pr. Boubacar TOGO

Membre : Dr. Belco MAIGA

Co-Directeur : Dr. Zoumana TRAORE

Directeur : Pr. Youssoufa MAIGA

DEDICACES

&

REMERCIEMENTS

DÉDICACES

Je dédie ce travail :

À l'Éternel DIEU, pour avoir permis la réalisation de cette œuvre malgré les obstacles, les embûches. Merci père pour ta fidélité, ta présence, ton amour, dans ma vie que toute la gloire et l'honneur te sois rendu sur la terre comme au ciel.

À mon père Pascal Dickolin KOUMBA NGONDI,

Qui n'a cessé de me soutenir et de m'encourager quand bien même tout ne semblait pas au beau fixe pour toi tu étais là pour m'encourager ; merci papa pour ce que tu es ;

<<Mon bébé>> <<Ma fille chérie >> comme tu aimes si bien m'appeler a enfin atteint l'objectif que nous nous étions fixés.

Puisse le bon Dieu t'accorder une longue vie afin que tu voies les fruits de ton travail.

À ma mère Julienne NDEMBI MAGANGA,

Que dire de toi, très chère les mots me manquent pour te remercier, infiniment merci maman, merci d'avoir cru en moi et de t'être battu pour moi. Que Dieu te bénisse abondamment, je t'aime tellement.

À mon cher et tendre fils, François Maury NGONDI NKEYI,

Celui qui me reconforte, mon ange, chaque jour je remercie Dieu pour ta présence dans ma vie.

À mes frères et sœurs,

Meg, Dalitia, Hermann, Boris, Scheilia, Elsa, Khesia, Frida, Marc, Romaric, Glenn, Esther, Dona, Donald, Semani, Nathanaël, Chantrel, Jardel, Dominique.
Merci pour votre amour et votre soutien,

À mes neveux et nièces,

Dézia, Christy, Brice, Fide, Fido, Grâce, Sephora, Linda-Paule, Josué, Junior, Inola, Marie-victoire, Jérémie, Océanne, Cyr-arnaud, Émeraude, Aiva, Sarah merveille, Emmanuel, Manassé,

À ma famille,

Famille KOUMBA NGONDI, Famille MAGANGA MOUSSADJI,

À mes amies et sœurs, Armanda KOUAMBA, Michelle MENGUE, Claudia OGOUMA, Murielle OGALAT,

Merci les filles pour votre présence dans ma vie dans les bons comme dans les mauvais jours, puisse Dieu vous bénir et permettre qu'on puisse passer encore des soirées de fous rires,

À la mémoire de Christian MAGANGA, Alfred NGUIMBI, Bamori KONÉ et Mirabelle BILALA

Merci d'avoir fait partie de ma vie même si cela a duré le temps qu'il fallait je garde de bons souvenirs de votre passage parmi nous.

Que vos âmes reposent en paix.

REMERCIEMENTS

Je tiens à remercier :

La République du MALI, pour l'opportunité qu'elle m'a offerte d'y étudier, de faire d'agréable rencontres et de m'avoir permis de grandir spirituellement. Que DIEU bénisse ce vaste et beau pays.

Le père de mon fils, Roland NKEYI BOUADJA

Pour m'avoir rendu mère et également pour ton soutien moral, financier et pour l'éducation de notre enfant.

Mes amis et promotionnaires,

Armanda KOUAMBA, Murielle OGALAT, Abdoul Karim DOUMBIA, Seydou OUATTARA KATENEME, Mariam KOUMARE, Abdoulaye KOUYATE, Josias MOMATH, Arsène OBEYE, Moussa TCHOUKOUA, Diané COULIBALY, Kady TANAPO, Thaïs ABEGHE, Kisito KOUAME, Linda TOUSSA, Daphné MOUNKENGUE, Marie casimir MINDZIE, Terrence NKOGHE, Micheline MEDZA, Cédric LIDOUMA, Nagnouma CAMARA, Maimouna COULIBALY, Marc LEHIE_BI, Kossi MIDODJI, Mylaine, Fulbert, Ted EYENE, Seydou SAMASSI, Aimé, Moïse, Merci pour les moments passés en votre compagnie.

Mes chefs de services BAMAKO,

Professeur Youssoufa MAIGA, Dr Seybou DIALLO, Dr Salimata DIALLO, Dr Zoumana TRAORE, Dr Boubacar Ali TOURE, Dr Mamadou SIMA, Merci pour l'apprentissage et les encouragements.

Mes aînés de BAMAKO,

Dr Jeffrey MASSALAT, Dr Mateya DIPENDA, Dr Tony ZITTI, Dr Kassim SAMASSI, Dr Stéphanie NGUEMA, Thuriaff MPAMI, Dr Khalifa DIARRA,

Dr Rodrigue BANGTE, Yaya DAGNOKO, Wilfried NGONATA, Aminata COULIBALY.

Mes grands frères et collègues de la neurologie,

Dr Adama KONE, Dr Hassane DIALLO, Dr Ibrahim TRAORE, Dr Ousmane DICKO, Dr Abdoulaye YALCOUYE, Dr Abdoulaye TAMEGHA, Dr Cheick SAO, Dr Kankou TRAORE, Dr SACKO, Dr Siaka KEITA, Dr Yamadou KEITA, Dr Ibrahim DIARRA, Dr Myriam KANDEM, Dr Oumar MAIGA, Dr Souleymane KANE, Dr Kalilou DOUCOURE, Dr Christelle MENOUE.

Mes petits frères et petites sœurs de académiques,

Michelle EYANG, Moussa DIARRA, Daisy EDOUBA, Rebecca, Trésor MOUDOUMA, Junior MOUNDOUMA,

Mes oncles, et mes tantes

Diderot, Claudine, Wilfrid, Albertine, Jeanine, émilienne, Marie-Noëlle, Alphonsine, Nina.

Monsieur Pierre DESJARDINS,

Je ne saurais te remercier suffisamment pour tous ce que tu as fait pour moi, soit bénis et que le Seigneur t'accorde ce que ton cœur désire.

Ma famille de l'Université de Science de Santé du GABON

Dr Raïssa MINVINGOU, Dr Michelle MENGUE, Dr Claudia OGOUMA, Dominique BIBANE, Giraud KAMTSAP NGUELE.

Ma 9^{ème} promotion du numerus clausus : Promotion feu Alwata

Ce fut de belles années passées ensemble, j'emporte avec moi un peu de chacun de vous, car nous sommes une promotion exceptionnelle. Bonne suite de carrière à tous !!!

À l'Association des Élèves, Étudiants et Stagiaire Gabonais au Mali (ASSESGAM),

Merci pour ces différentes rencontres organisées afin que nous puissions nous retrouver comme dans notre pays. Je ne vous oublierai pas ni aucun de ces moments.

Aux infirmiers, infirmières, et manœuvres du service de neurologie et diabétologie du Gabriel Touré.

Aux différents stagiaires qui sont passés dans le service pendant mon séjour.

A tous ceux qui de près ou de loin ont contribué à la réalisation de ce travail si important.

A tous ceux dont les noms ne figurent pas sur ce document, Je vous remercie de faire partie de ma vie.

DIBOTY qui signifie MERCI

HOMMAGES
AU JURY

HOMMAGES AU JURY

A notre maitre et Président du jury

Professeur Boubacar TOGO

- Professeur titulaire en pédiatrie à la Faculté de Medecine et d'OdontoStomatologie(FMOS).**
- Pédiatre oncologue.**
- Chef du département de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE.**
- Chef de l'unité d'oncologie pédiatrique.**
- Membre du GFAOP.**

Cher Maitre,

C'est un grand honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury de thèse, malgré vos multiples occupations.

Votre modestie, votre rigueur scientifique, et votre qualité d'enseignant font de vous un maître de référence.

Veillez accepter cher maître, nos sentiments d'estime, de respect et de reconnaissance.

A notre maitre et juge Docteur Belco MAIGA

- Maitre-assistant à la FMOS.**
- Praticien hospitalier.**
- Chef de service des Urgences Pédiatriques et de Réanimation au
CHU Gabriel**

Cher Maître,

C'est un grand honneur pour nous de pouvoir compter sur votre présence dans le jury de cette thèse.

Votre disponibilité et votre amour du travail bien fait nous ont beaucoup marqués.

Trouver ici le témoignage de notre sincère gratitude et de notre profonde admiration.

**A notre Maître et Co-directeur de Thèse
Docteur Zoumana TRAORE**

- Spécialiste en Neurologie.**
- Praticien hospitalier à l'hôpital du Mali.**
- Epileptologue.**
- Membre de la Société Malienne de Neurosciences.**

Cher Maître,

Nous sommes très honorés de vous compter dans ce jury et de pouvoir bénéficier de votre apport pour l'amélioration de la qualité du travail.

Votre dynamisme, et votre rigueur scientifique ont susciter beaucoup d'admiration.

Cher maître, veuillez trouver ici l'expression de notre profonde reconnaissance.

**A notre Maître et Directeur de thèse,
Professeur Youssoufa MAÏGA**

- **Professeur titulaire en Neurologie à la FMOS.**
- **Chef de Service de Neurologie au CHU Gabriel Touré.**
- **Neurobiologiste.**
- **Formateur de l'académie Européenne de l'Épilepsie (EUREPA).**
- **Membre de la Société Africaine de Neurosciences (PAANS).**
- **Secrétaire général de la Ligue Malienne Contre l'Épilepsie (LMCE).**
- **Membre de l'académie des 1000 de la Ligue Internationale de lutte contre l'épilepsie.**
- **Membre de la société Française de neurologie.**
- **Secrétaire général de la Société Malienne de neurologie.**

Cher Maître,

Vous nous avez fait l'honneur de diriger cette thèse. Votre grand amour pour la neurologie et la qualité de votre enseignement nous ont marqués et séduits.

Nous sommes fiers d'être parmi les élèves d'un Maître tourné vers la recherche et soucieux de former des jeunes médecins.

Durant notre séjour vous nous avez appris à travailler avec méthode, efficacité et efficacité.

La réussite de ce travail est le fruit de votre détermination, de votre compétence et de votre savoir-faire.

Soyez rassuré, Cher Maître de notre profonde reconnaissance et sympathie.

SIGLES
&
ABBREVIATIONS

ADN : Acide désoxyribonucléique

AVC : Accident vasculaire cérébral

CHU : Centre hospitalier universitaire

CLHP : chromatographie liquide haute performance

CRLD : Centre de recherche et lutte contre la drépanocytose

EEG : Électro encéphalogramme

Hb : Hémoglobine

IEF : Focalisation Isoélectrique

IRM : Imagerie par résonance magnétique

MAE : Médicaments antiépileptiques

PED : Pays en voie de Développement

RCP : Reflexe cutané plantaire

ROT : Reflexe ostéo-tendineux

TDM : Tomodensitométrie

TEMP : Tomographie d'émission monophotonique

TEP : Tomographie par émission de positons

*TABLE DES
MATIERES*

Table des matières

DÉDICACES.....	I
HOMMAGES AU JURY	VI
I. INTRODUCTION :.....	1
II. OBJECTIFS	3
III. GÉNÉRALITÉS.....	4
A. GÉNÉRALITÉS DE LA DRÉPANOCYTOSE	4
1) Définition :	4
2) Historique :.....	4
3) Répartition géographique :.....	5
4) Physiopathologie :.....	7
5) Transmission génétique :	8
6) Manifestations cliniques de la drépanocytose.....	9
7) Diagnostic et dépistage de la drépanocytose (26).....	11
B. GÉNÉRALITÉS SUR L'ÉPILEPSIE :.....	16
1) Définition :	17
2) Physiopathologie :.....	17
3) Classifications des crises épileptiques et des épilepsies	18
4) Diagnostic positif de l'épilepsie.....	22
5) Diagnostics étiologiques	24
6) Diagnostic différentiel.....	24
7) Traitement (25).....	24
IV. MÉTHODOLOGIE.....	27
1. Type et cadre d'étude :.....	27
2. Durée et période d'étude :.....	27
3. Population d'étude :	27
4. Critères d'inclusion :.....	27
5. Critères de non inclusion :	28

6. Collecte de données :	28
7. Le processus de consentement :	28
8. Aspects éthiques :	29
V. OBSERVATIONS :	30
1. Observation N°1	30
2. Observation N°2	35
3. Observation N°3	40
4. Observation N°4 :	45
VI. DISCUSSIONS :	49
1) Les limites de l'étude :	49
2) Épidémiologie.....	49
3) Données sociodémographiques :	50
4) Sur le plan clinique :	51
5) Sur le plan étiologique :	52
6) Sur le plan de l'imagerie cérébrale :	52
7) Sur le plan électro-encéphalographie :	53
8) Sur le plan thérapeutique :	53
9) Aspects évolutifs et pronostics :	53
VII. CONCLUSION	55
VIII. RECOMMANDATIONS	56
IX. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	57
X. Annexes.....	62

*LISTES DES TABLEAUX
ET DES FIGURES*

Liste des tableaux :

Tableau I : Répartition schématique des diverses fractions de l'hémoglobine chez les adultes normaux et drépanocytaires.	14
Tableau II : Répartition schématique des diverses fractions de l'hémoglobine chez les nouveau-nés normaux et drépanocytaires	14
Tableau III : résumé des observations.....	49

Liste des figures

Figure 1 : Répartition de l'HbS dans le monde (d'après Kéclard et al., 2004 :82 [20])	7
Figure 2 Transmission génétique de la drépanocytose (d'après N. Ruffieux, 2011) (17).....	9
Figure 3 : Détail d'une focalisation isoélectrique utilisée pour le diagnostic néonatal de la drépanocytose.....	13
Figure 4 : Détail d'une électrophorèse sur gel d'agar pour confirmation de diagnostic néonatal d'HbS.	14
Figure 5 : représente l'arbre de décision diagnostique et les différents examens à réaliser. Hb : hémoglobine CLHP : chromatographie liquide haute performance	15
Figure 6 : Classification des types de crises épileptiques 2017	20
Figure 7 : coupe axiale scanographique montrant une hypodensité d'allure ancienne dans le territoire de la cérébrale antérieure et de la sylvienne gauche. 34	
Figure 8 : coupe axiale scanographique d'allure normale.	38
Figure 9 : Tracé de fond globalement lent sur lequel s'inscrit des anomalies paroxystiques à type de pointes lentes et de pointes dégradées, généralisées dans l'ensemble compatibles avec une épilepsie généralisée compte tenu du contexte.	39

Figure 10 : coupe axiale scanographique montrant une lacune au niveau temporale droit	43
Figure 11 : Anomalies du tracé au niveau Fronto-temporale droit.....	44
Figure 12 : Hypodensité du territoire de la sylvienne superficielle droite.....	47
Figure 13 : Tracé de fond globalement lent sur lequel s’inscrit des anomalies paroxystiques assez généralisées compatibles avec un syndrome épileptique...	48

INTRODUCTION

I. INTRODUCTION :

La drépanocytose ou anémie falciforme est une maladie génétique autosomique récessive due à la présence de l'hémoglobine S dans les hématies. C'est la maladie génétique la plus répandue dans le monde affectant plus de 300 000 nouveaux nés chaque année dont 200 000 cas pour l'Afrique (1). Elle est présente en Afrique Noire, dans le pourtour Méditerranéen, le sud de l'Inde et du Moyen-Orient. De ce fait, elle est reconnue comme un problème de santé publique par la communauté internationale (2).

En Afrique la prévalence de la maladie varie entre 30% et 40% (3). Au Mali, comme dans certains pays de la sous-région la prévalence du trait drépanocytaire varie entre 4 et 25% pour une population totale estimée à près de 14 millions d'individus (4).

La drépanocytose se manifeste de façon précoce dès les premiers mois de vie et est d'emblée considérée grave. Ces manifestations peuvent être scindées en deux grands groupes : les complications aiguës (les crises vaso-occlusives osseuses, les Accidents Vasculaires Cérébraux, le syndrome thoracique aigu, la séquestration splénique, la séquestration hépatique ,le priapisme aigu) et les complications chroniques qui peuvent affecter sans distinction tous les organes parmi lesquels la vasculopathie cérébrale surtout chez l'enfant qui est pourvoyeuse des Accidents Vasculaires Cérébraux (AVC) dont les séquelles peuvent être le déficit cognitif, le handicap et les crises épileptiques(5).

Concernant l'épilepsie, les données actuelles indiquent que 8 personnes sur 1000 souffrent d'épilepsie dans le monde, dont 80% se trouvent dans les pays en développement (PED) (6). L'Afrique sub-saharienne et l'Amérique Latine ont

des prévalences médianes élevées avec respectivement 15,4p. pour mil et 12p.pour mil, par comparaison avec la prévalence en Europe de 5,4 p. pour mil et de 5p. pour mil à 10p.pour mil_en Amérique du Nord (7). Quant au Mali la prévalence de l'épilepsie se situe à 15,6 pour mil en zone rurale (8) et à 14,6p. pour mil en milieu urbain (9).

Par ailleurs, les informations indiquent que trois personnes sur quatre des patients en Afrique n'ont pas accès aux soins et à l'information de qualité. Aussi, les causes évitables d'épilepsie (infection, absence de surveillance des accouchements, traumatisme crânien, consanguinité), sont plus fréquentes en Afrique (10).

En outre, l'AVC reste une complication bien documentée au cours de la drépanocytose. Ces lésions vasculaires potentiellement épileptogènes peuvent être à l'origine d'une épilepsie vasculaire chez les drépanocytaires (11).

Cependant en dépit, de l'importance des problèmes induits par l'épilepsie au cours de la drépanocytose très peu d'étude ont porté sur le couple drépanocytose-épilepsie ; les données qui existent dans la littérature sont parcellaires et peu informatives. En effet, les études réalisées par Lagunju et Brown rapportent 9,3% de crises épilepsies (12) tandis que celle du Sénégal retrouve 28,3 % d'épilepsies chez les drépanocytaires (13).

Afin, de documenter cette situation nous envisageons de mener un travail pilote qui nous permettra d'une part d'établir un lien de causalité entre l'épilepsie et la drépanocytose et d'autre part de décrire le profil épidémio-cliniques des patients drépanocytaires souffrant d'épilepsie.

OBJECTIFS

II. OBJECTIFS

Objectifs :

1) Objectif général :

- Etudier les aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques de l'épilepsie au cours de la drépanocytose.

2) Objectifs spécifiques

- Décrire le profil clinique de l'épilepsie chez des patients drépanocytaires.
- Décrire les aspects thérapeutiques, évolutifs et pronostiques.
- Décrire les lésions radiologiques associées à l'épilepsie.
- Décrire les aspects électriques (EEG) des patients épileptiques.

GENERALITES

III. GÉNÉRALITÉS

A. GÉNÉRALITÉS DE LA DRÉPANOCYTOSE

1) Définition :

La drépanocytose est une hémoglobinopathie qualitative à transmission autosomique récessive caractérisée par la présence de l'hémoglobine anormal << Hb S >> suite à une mutation ponctuelle de la valine par l'acide glutamique au niveau du 6^{ème} codon du gène de la chaîne beta -globine (14).

On distingue :

- Les syndromes drépanocytaires majeurs qui sont la forme homozygote SS et les formes hétérozygotes composites SC et S-béta thalassémique.
- Les sujets porteurs du trait drépanocytaire de forme AS sont généralement asymptomatiques.

2) Historique :

La drépanocytose connue depuis très longtemps en Afrique sous plusieurs appellations comme *kulu-kulu* (sensation d'os broyé en langue fon) *kemkom* (corps fracassé en Twin Akan) et *koloci* (les os qui éclatent en bambara) (15) a été décrite pour la première fois par Africanus Horton en 1974.

Ce n'est qu'en 1910 à Chicago que le Dr James B. Herrick décrit le globule rouge caractéristique chez un étudiant noir en chirurgie dentaire originaire de la grenade qui souffrait de douleurs, fièvre et d'anémie.

En 1917, Dr Victor Emmel démontre le caractère familial de la maladie et qu'en situation d'hypoxie, les hématies du sujet drépanocytaire se transforment en

faucilles (22). De cela, résulte le test d'Emmel ou test de falciformation in vitro. En 1933, DIGGS et coll. introduisaient la notion de deux états cliniques totalement différents : la forme homozygote symptomatique et la forme hétérozygote asymptomatique. (17)

En 1943, la drépanocytose fut décrite pour la première fois en Afrique au Cameroun.

Neel en 1947 et Beet en 1949 admettent qu'il s'agit d'une affection héréditaire transmise selon les lois de Mendel (17) ;

En 1949, Pauling et son équipe ont mis en évidence la différence migratoire du tracé électrophorétique entre l'Hb anormal (S) et l'Hb normal (A) de l'adulte.

En 1957, grâce à l'essor de la biologie moléculaire Ingram identifia la mutation génétique de l'hémoglobine drépanocytaire.

Le dépistage néonatal a été rendu possible dès 1980. (16)

3) Répartition géographique :

La drépanocytose n'est pas l'apanage de la race noire comme on l'a souvent considérée. (18)

Elle est la première hémoglobinopathie génétique du monde et touche environ 5% de la population mondiale. (19)

Aux États-Unis, environ 8-10 % de la population afro-américaine est porteuse du trait drépanocytaire.

En Europe du fait des flux migratoires, on dénombre environ 220-250 naissances de drépanocytaires dépistés chaque année contre 1,4% de naissances de nouveaux nés d'origine africaine en Angleterre.

Il existe également une faible proportion de porteurs du trait dans le sud de l'Italie, le Portugal, la Turquie, la Grèce et l'Albanie. **(20)**

En Afrique, l'on enregistre au moins dans 40 pays des taux de prévalence du gène anormal variant entre 2 % à 30 %. **(21)**

Le Nigeria compte, le plus grand nombre de malades avec 24% de la population porteuse du gène S. **(20)**

Au Mali, la prévalence est estimée à 12% dont 1 à 3% pour la forme homozygote.

(22)

Par ailleurs, on observe également une prévalence élevée du trait drépanocytaire dans les populations d'Arabie saoudite, du Maghreb et en Inde. **(20)**

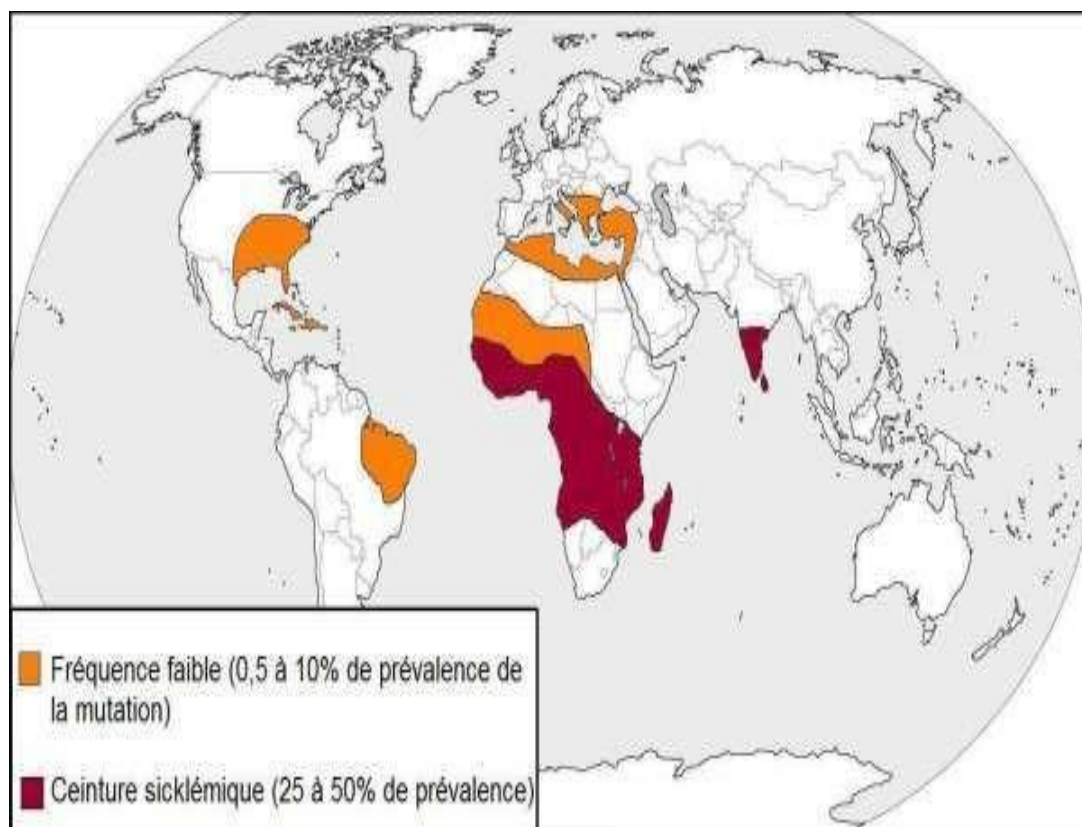


Figure 1 : Répartition de l'HbS dans le monde (d'après Kéclard et al., 2004 :82 [20])

4) Physiopathologie :

La drépanocytose est une anémie hémolytique congénitale due à la présence de l'Hb S ; celle-ci diffère de l'Hb A par son aptitude à se polymériser en milieu désoxygéné. Cette polymérisation qui concerne uniquement les patients drépanocytaires homozygotes, les doubles hétérozygotes SC et drépano-thalassémique aboutit à la naissance de longues fibres allongées. **(22)** Ces fibres modifient le globule rouge qui perd sa souplesse et sa forme discoïde pour devenir rigide et falciforme.

Les facteurs favorisant cette polymérisation sont :

- La forte concentration en Hb S,

- La déshydratation,
- Une faible saturation en oxygène,
- Un ph acide et le froid.

Cette polymérisation est inhibée de façon importante par la présence de 20 % de l'Hb F, ce qui explique l'absence de signes cliniques chez le drépanocytaire avant l'âge de 4-6mois.

Ce phénomène de polymérisation est au départ réversible avec la disparition des facteurs favorisant ; Mais des épisodes répétés de polymérisations et dépolymérisations, entraînent des lésions oxydatives des membranes érythrocytaires et rend la polymérisation irréversible. (24)

5) Transmission génétique :

La drépanocytose est une maladie héréditaire monogénique, à transmission autosomique (non liée au sexe) récessive et par conséquent touche autant les filles que les garçons.

La transmission se fait selon les lois mendéliennes et implique donc l'existence de formes hétérozygotes (AS) et homozygotes (SS).

Pour être malade il faudra, que chacun des parents portent l'hémoglobine S. Ainsi l'on obtient :

- 25% de drépanocytaires SS ,25 % d'hétérozygotes AS et 50% de sujets sains AA lorsque les deux parents sont hétérozygotes.
- 50% de patients hétérozygotes AS et 50% de patients sains AA lorsque l'union se fait entre un sujet sain AA et un sujet porteur du trait AS.

- 100% de sujets porteurs du trait drépanocytaires AS lorsque l'union se fait entre un patient homozygote SS et un patient sain AA. (17)

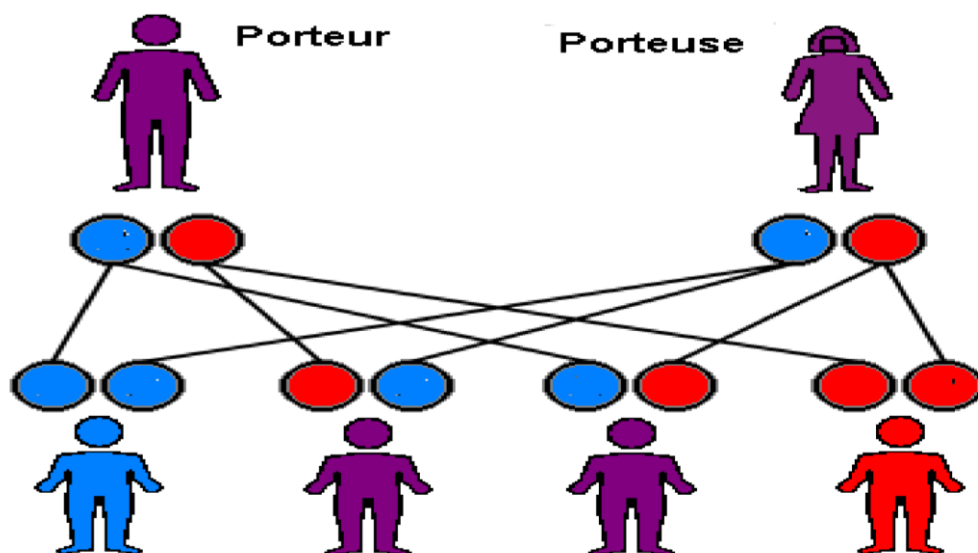


Figure 2 Transmission génétique de la drépanocytose (d'après N. Ruffieux, 2011) (17)

6) Manifestations cliniques de la drépanocytose

† Chez le sujet hétérozygote (19)

En général, il ne développe aucun signe de la drépanocytose.

Cependant certaines publications rapportent des cas rares d'infarctus splénique, d'épisodes d'hématurie et de mort subite provoqués par l'altitude, l'acidose ou l'effort physique. À noter également que la présence de l'hémoglobine S leur confère une protection naturelle à 90% contre le Plasmodium falciparum.

‡ **Chez le sujet homozygote (19) (25) :**

Les manifestations sont graves et diverses imposant une prise en charge en urgence. Parmi celles-ci on peut citer :

- Les crises vaso-occlusives et les douleurs dues à des phénomènes d'occlusions micro vasculaires survenant le plus souvent sur les os.
- Une anémie hémolytique chronique bien tolérée qui se manifeste par la pâleur, l'asthénie, la dyspnée d'effort et un ictère.
- Une splénomégalie précoce qui apparait dès le 6^{ème} mois et régresse rapidement rendant la rate atrophique vers l'âge de huit ans ; ce qui explique une sensibilité accrue et répétitive de ces patients face aux infections.
- Les patients homozygotes sont également sujets à des atteintes musculosquelettiques (infarctus osseux, ostéonécrose, hémosidérose, arthrite septique, ostéomyélite), gastro-intestinale (cholélithiase, micro-infarctus, abcès splénique, abcès hépatique), génito-urinaire (priapisme, nécrose papillaire hématome périnéal), cérébrales et rétiniennes.

-Sur le plan biologique on a :

- Une anémie normocytaire normochrome régénérative avec anisocytose poikilocytose ;
- Une microcytose et une hypochromie en cas de carence martial ou l'alpha -thalassémie.

- Une hyperleucocytose même en dehors des infections.
- Une réticulocytose élevée et érythroblastose médullaire.
- Une hyper bilirubinémie libre et, une hypersidérémie témoignant l'hémolyse.

7) Diagnostic et dépistage de la drépanocytose (26)

L'hémoglobine (Hb)S est aujourd'hui la plus fréquente des anomalies génétiques en France. Il faut distinguer les formes hétérozygotes (HbA/HbS), habituellement silencieuses, des formes homozygotes (HbS/HbS) ou hétérozygotes composites (essentiellement HbS/b thal, HbS/HbD-Punjab, HbS/HbC ou Hb S/HbO-Arab) qui sont responsables de syndromes drépanocytaires majeurs, toujours graves sur le plan clinique et hématologique.

Comme le pronostic d'un syndrome drépanocytaire majeur est d'autant plus favorable que sa prise en charge est précoce, il est impératif d'en effectuer le diagnostic dès la naissance. Un programme de dépistage néonatal existe en France depuis 1995, ciblé sur les populations à risque (essentiellement africaines, antillaises et maghrébines). Chez le nouveau-né où l'HbF est largement majoritaire (environ 80 % de l'hémoglobine totale), le diagnostic ne peut être effectué que sur la faible fraction d'hémoglobine adulte présente à cet âge. Tant que l'HbF, qui s'oppose à la polymérisation de l'HbS, reste à un taux élevé, l'enfant est protégé des manifestations pathologiques liées à la drépanocytose. C'est cependant dès ce stade que doit débiter la prise en charge d'un enfant atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur pour prévenir tout facteur favorisant un accident infectieux ou vaso-occlusif.

❖ **Diagnostic d'un syndrome drépanocytaire majeur**

Le diagnostic de drépanocytose repose dans tous les cas sur l'identification formelle de l'HbS. La première étape du dépistage s'effectue généralement par focalisation isoélectrique (IEF) [fig. 3], ou encore par électrophorèse sur acétate de cellulose à pH alcalin bien que cette dernière technique soit moins précise et ne distingue pas l'HbS d'autres mutants comme l'HbD-Punjab parfois présente dans les mêmes populations. Dans l'HbS, le remplacement par une valine de l'acide glutamique en position 6 de la chaîne b de globine introduit dans le tétramère deux charges positives supplémentaires. Cette substitution élève le point isoélectrique de l'Hb de 6,95 à 7,25. Lors de l'électrophorèse à pH alcalin, l'HbS migre donc plus lentement que l'HbA vers l'anode.

Certains laboratoires préfèrent utiliser en première intention une chromatographie liquide haute performance (CLHP) sur colonne échangeuse de cations. Des appareils automatisés permettent d'effectuer en quelques minutes l'analyse et le dosage des diverses hémoglobines (HbA₂, HbF, HbA, HbS, HbC...) identifiées par leur temps d'élution dans d'étroites fenêtres bien définies et parfaitement reproductibles. Les tableaux 1 et 2 donnent les valeurs obtenues respectivement chez l'adulte et le nouveau-né normal et drépanocytaire.

Dans tous les cas, le résultat d'un seul test est insuffisant pour affirmer le diagnostic d'HbS. Ce diagnostic doit être confirmé, que ce soit par chromatographie liquide haute performance, lorsqu'il est fait initialement par focalisation isoélectrique, ou par un test fonctionnel. Lors du dépistage néonatal, une suspicion de diagnostic positif implique toujours l'étude des parents.

Les tests fonctionnels sont destinés à mettre en évidence la solubilité diminuée de la désoxy-HbS ou sa migration caractéristique lors de l'électrophorèse sur gel d'agar.

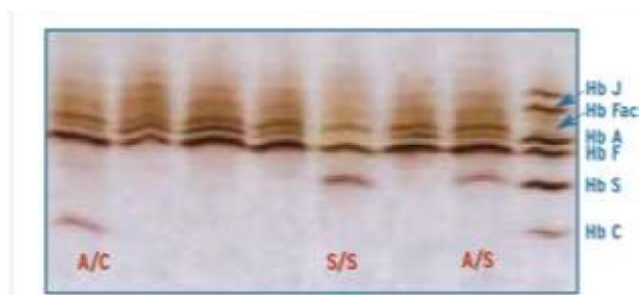


Figure 3 : Détail d'une focalisation isoélectrique utilisée pour le diagnostic néonatal de la drépanocytose

La diminution de solubilité de l'HbS désoxygénée en milieu salin concentré est très spécifique de l'HbS ; elle est donc particulièrement utile pour son identification. Ce test n'est toutefois que semi-quantitatif et ne peut valablement faire la distinction entre les diverses formes génétiques de la maladie. De même il ne saurait être utilisé chez le nouveau-né ou chez un sujet porteur d'un taux faible d'HbS chez qui il peut être faussement négatif l'électrophorèse sur gel d'agar est utilisable pour confirmation d'un diagnostic néonatal (**fig. 4**). Dans ce système, la mobilité de la molécule d'hémoglobine ne dépend pas de la charge du résidu muté, mais des modifications de structure induites par la mutation dans certaines régions positivement chargées de la protéine, dont en particulier celle impliquée dans l'HbS. Des tests de biologie moléculaire sont parfois indiqués : faisant appel à des enzymes de restriction, comme Mst II, ils permettent de distinguer un codon 6 normal d'un codon 6 muté.

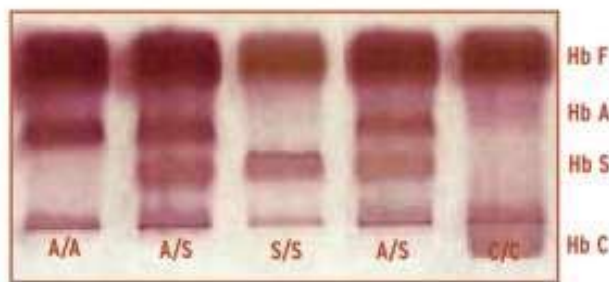


Figure 4 : Détail d'une électrophorèse sur gel d'agar pour confirmation de diagnostic néonatal d'HbS.

Tableau I : Répartition schématique des diverses fractions de l'hémoglobine chez les adultes normaux et drépanocytaires.

	% HbA	% HbS	% HbF	% HbA ₂
■ Adulte normal	≈ 95	Absence totale	<1	≈ 3
■ Drépanocytaire hétérozygote	60 à 75*	25 à 40*	<1	≈ 3
■ Drépanocytaire homozygote	Absence totale	75 à 90	5 à 20 (variable avec âge, haplotype, traitement)	Normal (souvent artéfactuellement augmenté)
■ Hétérozygote composite avec une β ⁰ thalassémie	Absence totale	75 à 90	5 à 20 (variable avec âge, haplotype mutation et traitement)	Augmentée
■ Hétérozygote composite avec une β ⁺ thalassémie	25 à 30 (variable selon la mutation thalassémique)	> 50 (variable selon la mutation thalassémique)	(variable selon la mutation thalassémique)	(variable selon la mutation thalassémique)

*Lors de l'association avec une α-thalassémie le taux d'HbS diminue proportionnellement au nombre de gènes α déléétés.

Tableau II : Répartition schématique des diverses fractions de l'hémoglobine chez les nouveau-nés normaux et drépanocytaires

	% HbA	% HbS	% HbF	% HbA ₂
■ Nouveau-né normal	10 à 20*	Absence totale	80 à 90	< 0,5
■ Nouveau-né drépanocytaire hétérozygote	5 à 10	5 à 10	80 à 90	< 0,5
■ Nouveau-né drépanocytaire homozygote ou S/β ⁰ thalassémie	Absence totale	5 à 10	80 à 90	< 0,5

* selon le terme et le poids

❖ Facteurs modulateurs d'un syndrome drépanocytaire majeur

Le diagnostic biologique d'un syndrome drépanocytaire majeur ne saurait se limiter à la seule identification de l'HbS : il doit également faire le bilan des autres facteurs génétiques susceptibles d'en modifier l'expression clinique. C'est le cas du taux d'HbF, puisque des taux supérieurs à 10 % inhibent partiellement la falciformation, de l'association avec une α -thalassémie modulant en plus ou en moins certaines complications spécifiques, voire de la présence d'une autre anomalie érythrocytaire, tel un déficit en pyruvate-kinase favorisant la falciformation.



Figure 5 : représente l'arbre de décision diagnostique et les différents examens à réaliser. Hb : hémoglobine CLHP : chromatographie liquide haute performance

La mutation drépanocytaire est apparue de façon indépendante dans au moins 5 populations africaines et de ce fait se trouve dans un environnement chromosomique spécifique à chacune d'elles. Ces environnements, appelés haplotypes, sont identifiés par des marqueurs fonctionnellement neutres correspondant à la présence ou à l'absence d'un certain nombre de sites permettant le clivage de l'ADN par des enzymes de restriction. Ces sites pourraient être eux-mêmes génétiquement liés à des régions impliquées dans l'expression ou le contrôle de l'une ou l'autre des fractions hémoglobiniques. On s'interroge régulièrement sur la valeur pronostique de ces haplotypes. Les haplotypes « Sénégal » et « arabo-indien » s'accompagnent souvent d'un taux plus élevé d'HbF et atténueraient la gravité du tableau. Cette augmentation est en rapport avec l'existence d'une séquence d'ADN, stimulant la synthèse de l'HbF, en déséquilibre de liaison avec l'un des sites polymorphes.

Le dépistage de la drépanocytose doit être organisé de façon à en faire le diagnostic le plus tôt possible dans la vie, afin de pouvoir prendre en charge l'enfant drépanocytaire avant même que se manifestent les premières complications de la maladie. Chez l'adulte jeune, son identification doit diriger un conseil génétique. Enfin, chez le malade, un bilan hémoglobinique peut être nécessaire pour évaluer un pronostic, mais surtout pour suivre l'efficacité de certaines thérapeutiques.

B. GÉNÉRALITÉS SUR L'ÉPILEPSIE :

1) Définition :

-Crise épileptique (27) : Une crise épileptique est la présence transitoire de signes et/ou symptômes dus à une activité neuronale excessive ou synchrone anormale dans le cerveau.

-Définition conceptuelle de l'épilepsie (27) :

L'épilepsie est un trouble cérébral caractérisé par une prédisposition durable à générer des crises épileptiques et par les conséquences neurobiologiques, cognitives, psychologiques et sociales de cette affection.

-Définition opérationnelle de l'épilepsie (27) :

L'épilepsie est une maladie cérébrale définie par l'une des manifestations suivantes :

- Au moins deux crises non provoquées (ou réflexes) espacées de plus de 24heures.
- Une crise non provoquée (ou réflexe) et une probabilité de survenue de crises ultérieure au cours de 10 années similaires au risque général de récurrence (au moins 60%) après deux crises non provoquées
- Diagnostic d'un syndrome épileptique.

-Résolution de l'épilepsie : on considère l'épilepsie comme ayant été résolue chez les patients qui présentaient un syndrome épileptique âge-dépendant et ont désormais passé l'âge correspondant et chez ceux qui n'ont pas eu de crises au cours des 10 dernières années sans avoir pris d'antiépileptique depuis au moins 5 ans.

2) Physiopathologie :

La crise épileptique est une décharge, inopinée excessive et hyper synchrone d'une population de neurones .la genèse de cette décharge résulte de trois mécanismes innés ou acquis au niveau :

- membranaire, essentiellement lié à un dysfonctionnement des canaux ioniques voltage-dépendants

-synaptique marqué par le déséquilibre entre systèmes inhibiteurs Gabaergiques et systèmes excitateurs glutamatergiques, avec perturbations possible des systèmes neuromodulateurs ;

-environnemental péri neuronal intéressant les contacts interneuronaux, le couple glie-neurone, la barrière hématoencéphalique. (28)

3) Classifications des crises épileptiques et des épilepsies

La classification des crises épileptiques et des épilepsies a évolué dans le temps avec les progrès dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques des crises, dans la génétique des épilepsies et des moyens diagnostiques.

Plusieurs classifications ont été élaborées par la ligue internationale contre l'épilepsie (29).

La dernière classification a vu le jour en 2017. Elle comprend plusieurs niveaux :

❖Types de crises (30)

-Crises focales : elles ont leurs origines dans un circuit limité sur un hémisphère. Elles peuvent s'accompagner ou non d'une altération de la conscience. On parle alors de crises focales avec conscience normale et de crises focales avec altération de la conscience.

Leurs manifestations cliniques peuvent être :

- Motrices (Crises tonique, Crises cloniques, Crises tonico-cloniques, Crises atoniques, Crises myocloniques)
- Non motrices (signes somatosensitifs ou sensoriels, signes végétatifs, signes psychiques)
- Tónico-cloniques focales avec bilatéralisation secondaire.

-Crises généralisées : elles ont une origine diffuse et concernent d'emblée les deux hémisphères cérébraux.

Elles peuvent être :

- Motrices (Crises tonique, Crises cloniques, Crises tonico-cloniques, Crises atoniques, Crises myocloniques)
- Non motrices (absences)

-Crises à début non déterminé : leur caractère focal ou généralisé n'est pas déterminé.

Leurs manifestations cliniques peuvent être :

- Motrices
- Non motrices

ILAE 2017 Classification of Seizure Types Expanded Version ¹

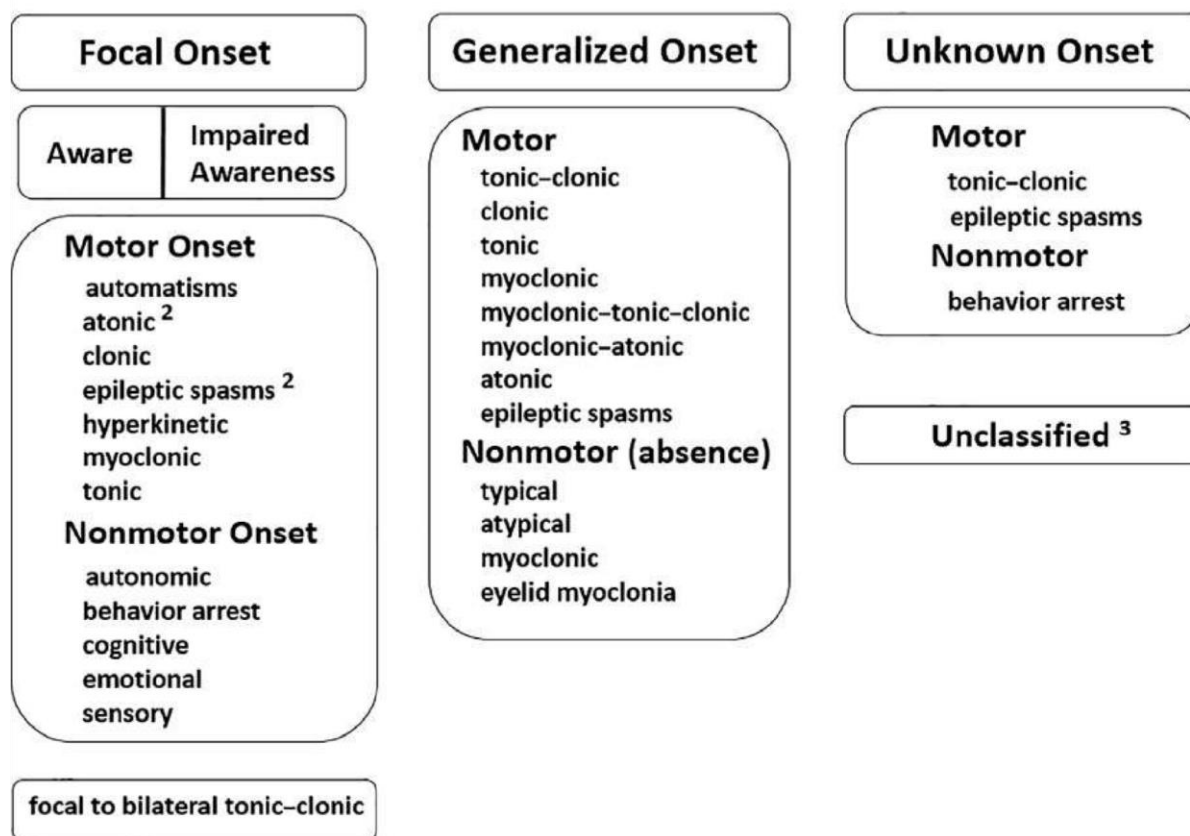


Figure 6 : Classification des types de crises épileptiques 2017

❖ Types d'épilepsies

Les épilepsies sont classées en :

1) Épilepsies généralisées

Le diagnostic d'épilepsie généralisée est porté sur la clinique (crises généralisées de type toniques, cloniques, tonico-cloniques, atoniques, myocloniques, ou absences) aidée par les caractéristiques électroencéphalographiques (pointes-ondes généralisées).

2) Épilepsies focales

Les épilepsies focales peuvent être unifocales ou multifocales. Les crises qui les caractérisent incluent des crises focales avec conscience normale et les crises focales avec altération de la conscience. Ces crises peuvent être focales

motrices, focales non motrices ou tonico-cloniques focales avec bilatéralisation secondaire. L'EEG intercritique objective des décharges focales épileptiformes.

3) Épilepsies généralisées et focales

Elles sont caractérisées par la coexistence chez le même patient de crises généralisées et focales. L'EEG peut montrer des décharges généralisées et des décharges focales.

4) Épilepsies non classées

Les épilepsies non classées sont constituées par le tableau clinique des patients épileptiques chez qui les informations disponibles ne permettent pas de classer l'épilepsie dans aucun des trois groupes précédents.

❖ Syndrome épileptique

Le syndrome épileptique, troisième et dernier niveau de la classification, fait référence à un groupe de caractéristiques incorporant des types de crises, des caractéristiques EEG et d'imagerie qui tendent à être associées. Il présente souvent des caractéristiques dépendantes de l'âge, telles que l'âge de début et de rémission (le cas échéant), les déclencheurs de convulsions, la variation diurne et parfois le pronostic. Il peut également avoir des comorbidités distinctes telles que des dysfonctionnements intellectuels et psychiatriques, ainsi que des résultats spécifiques sur les études EEG et d'imagerie. Il peut avoir des implications étiologiques, pronostiques et thérapeutiques associées. Il est important de noter qu'un syndrome épileptique n'a pas de corrélation individuelle avec un diagnostic étiologique et a un objectif différent, tel que la gestion de la prise en charge. Il existe de nombreux syndromes bien connus, tels que l'épilepsie d'absence dans l'enfance, les syndromes de West et de Dravet,

bien qu'il convient de noter qu'il n'y a jamais eu de classification formelle des syndromes par l'ILAE.

4) Diagnostic positif de l'épilepsie

Il est essentiellement clinique et se base sur l'anamnèse des crises et l'interrogatoire du patient ou de son entourage qui sera complété par certains examens complémentaires.

❖ Interrogatoire :

Il s'agit de rechercher

- le déroulement des manifestations de la crise,
- la notion de répétition ou de récurrence dans le temps,
- l'horaire de survenue : diurne ou nocturne,
- La durée de la crise, les facteurs déclenchants
- le début des crises
- les antécédents personnels et familiaux de la crise.
- une notion de confusion, un déficit moteur en phase postcritique (paralysie de Todd)
- un déficit en phase inter-critique (épilepsie symptomatique).

❖ Examens complémentaires

• L'électro-encéphalogramme (EEG)

Il permet d'étudier l'activité électrique cérébrale durant quelques minutes à partir des électrodes placées sur le scalp ; l'enregistrement de chaque électrode permet de localiser les structures cérébrales impliquées et de mesurer l'étendue de la propagation d'un désordre électrique, au cours d'une manifestation

épileptique. Les anomalies électriques caractéristiques de l'épilepsie habituellement détectées sont les pointes, les pointes-ondes, les poly pointes et les poly pointes-ondes. Ces tracés anormaux peuvent apparaître dans des situations particulières (stimulation lumineuse intermittente, hyperventilation, privation de sommeil) **(31)** ; d'où l'intérêt de manifestations cliniques pour poser le diagnostic de l'épilepsie.

- **Imagerie cérébrale**

L'indication de la réalisation d'une imagerie cérébrale n'est pas systématique en cas de l'épilepsie. Mais dans certains cas, ces examens permettent d'objectiver une altération cérébrale, ou une pathologie sous-jacente comme les tumeurs, les malformations vasculaires, les lésions traumatiques ou les accidents vasculaires cérébraux (AVC) qui nécessite un traitement spécifique.

Ils permettent également d'apporter une étiologie à la survenue de la crise épileptique.

Parmi ces examens nous avons d'abord l'imagerie par résonance magnétique (IRM) qui possède une meilleure sensibilité et une meilleure spécificité pour la détection de petites lésions ; Sa sensibilité est estimée à environ 90% pour la détection des lésions en rapport avec une épilepsie. Puis le scanner cérébrale bien que sa sensibilité de détection de lésions épileptiques soit faible (15 à 35%) par rapport à l'IRM, il reste utile pour la pratique en cas de non disponibilité de l'IRM ou en cas de certaines anomalies comme les calcifications.

Le reste des explorations telles que la tomographie d'émission monophotonique (TEMP) ou la tomographie par émission de positons (TEP) n'apportent pas suffisamment de résultats et s'avèrent inadéquates pour l'évaluation de l'épilepsie. **(31)**

5) Diagnostics étiologiques

En fonction de types d'épilepsies les étiologies varient ;

-les épilepsies idiopathiques sans causes évidentes et sont liées à un seuil épileptogène anormalement bas ; dans ce type les facteurs génétiques interviennent.

-Les épilepsies symptomatiques dues à l'existence de lésions cérébrales diffuses ou focales ou à des anomalies métaboliques.

-Les épilepsies cryptogéniques dont aucune lésion cérébrale n'a été identifié.

6) Diagnostic différentiel

Il ne faut pas confondre les crises épileptiques avec :

-les syncopes

-les crises névrotiques ou pseudo crise

-les hypoglycémies

-AIT

-les migraines pour les crises sensorielles **(32) (25)**

7) Traitement (25)

L'objectif thérapeutique en prescrivant un antiépileptique est d'empêcher l'apparition des crises ou de diminués la fréquence de survenue.

Il existe plusieurs antiépileptiques, le choix de prescription dépend du type de crises, de sa fréquence, du type de patient mais également des effets secondaires.

❖ **Traitement médical**

Il n'est pas systématique de prescrire un antiépileptique lors d'une première crise. Le phénobarbital est le plus utilisé dans le monde du fait de son coût moins cher et de sa disponibilité. Les autres antiépileptiques classiques encore appelés les anciennes générations sont la phénytoïne, la carbamazépine et le valproate. Les benzodiazépines sont utilisées en phase aiguë lors d'un état de mal par exemple et doivent être prescrites pendant une période de courte durée. Les antiépileptiques de nouvelles générations sont la lamotrigine, l'évétiracetam, le topiramate, la gabapentine, le felbamate ...

❖ **Traitement chirurgical**

Il est indiqué en cas de résistance thérapeutique médicale avec persistance de crises multi quotidiennes invalidantes ; il doit être réalisé précocement et concerne essentiellement les crises partielles.

❖ **Les autres moyens thérapeutiques**

Il est conseillé au patient épileptique certaines mesures afin de réduire la fréquence de crise. Pour cela on note :

- Régimes hygiéno-diététiques

- Éviter l'adjonction des facteurs de risques

- Faire face aux risques de crises

- Informer l'école ou lieu de travail du patient

- Choisir des activités de loisirs

- Éviter la privation de sommeil

- Faire face aux risques domestiques

- Eviter la prise de boissons alcoolisées

METHODOLOGIE

IV. MÉTHODOLOGIE

1. Type et cadre d'étude :

Il s'agissait d'une étude prospective et rétrospective.

Notre étude s'est déroulée dans le service de Neurologie du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) Gabriel Toure.

2. Durée et période d'étude :

Notre étude s'est déroulée sur une période de 3 ans et 10 mois allant du 1^{er} janvier

2015 au 31 octobre 2018.

3. Population d'étude :

Notre étude a porté sur l'ensemble des patients drépanocytaires, tout âge confondu vus en consultation externe de neurologie pour épilepsie vasculaire ou des manifestations cliniques en faveur d'une épilepsie.

4. Critères d'inclusion :

Ont été inclus dans cette étude :

-Tous patients drépanocytaires confirmés par une étude de l'hémoglobine et dont les variables suivantes étaient disponibles :

- Les aspects sociodémographiques

- Les aspects cliniques portant sur la drépanocytose et la maladie épileptique.
- Les aspects électro-encéphalographiques
- Les aspects de l'imagerie cérébrale

-Tous les patients dont le consentement avait été obtenu.

5. Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus :

- Les patients drépanocytaires chez qui le phénotype n'avait pas pu être élucidé.
- Les patients dont le diagnostic d'épilepsie n'avait pas été retenu.
- Les patients ayant des dossiers incomplets ou inexploitable.
- Les patients n'ayant pas donné leur consentement.

6. Collecte de données :

Toutes les données ont été collectés à partir d'une fiche d'enquête (cf. annexes) sur laquelle était mentionnée les données sociodémographiques, cliniques, électrophysiologiques, scannographiques et biologiques.

7. Le processus de consentement :

Le consentement éclairé était obtenu. Les participants pouvaient refuser de participer à l'étude à tout moment. Les droits et le bien être des participants seront protégés en les rassurant que la qualité de leurs soins médicaux ne sera pas affectée négativement s'ils refusaient de participer à l'étude.

8. Aspects éthiques :

Le consentement des patients ou de la famille au besoin était obtenu.

Il n'y a pas eu de compensation, le principal bénéfice était l'accès au soin.
Toutes les données seront gardées conformément au standard international.

Les informations cliniques ne seront pas relevées sans autorisation écrite.

OBSERVATIONS

V. OBSERVATIONS :

1. Observation N°1

Il s'agit d'un patient âgé de 26 ans, célibataire, sans profession, 1^{er} enfant d'une fratrie de 7 enfants, résidant à Bamako de latéralité droitère. Drépanocytaire de phénotype SS dépisté en 2016.

† Histoire de la maladie :

Il a été reçu en consultation le 05 /10/2016 pour crises tonico-cloniques d'emblées généralisées. La fréquence des crises était de 3 à 4 fois par semaine avant la consultation dans notre service. Cette symptomatologie avait motivé un parcours thérapeutique très complexe ainsi que plusieurs consultations médicales sans succès. Devant la persistance de crises il consulta dans notre service.

† Antécédents :

- **Familiaux**

- Les deux parents seraient porteurs du trait drépanocytaires (AS) et ont un lien de consanguinité directe (cousin -cousine).
- La mère a également deux autres enfants drépanocytaires.

- **Personnels**

- Il est né à terme d'une grossesse non pathologique non réanimé à la naissance.
- Le patient avait fait un AVC à l'âge de 7 ans non documenté révélés par de crises tonico-cloniques, une aphasie associée à un déficit moteur de son hémicorps droit.
- Depuis son évènement vasculaire le patient a un état cognitif altéré ce qui lui a imposé l'arrêt des études.

† **Examen clinique :**

- **Examen neurologique :**

Le patient est conscient perceptif et réactif mais présente :

- Une hémiparésie droite dont la cotation n'a pas pu être effectué vu l'état cognitif du patient. Les réflexes ostéo-tendineux (ROT) présents bilatéralement sont vifs à droite avec un réflexe cutané plantaire (RCP) en extension droite et en flexion à gauche.
- Une nuque souple pas de signe de Kernig ni de Brudzinski,
- Des Pupilles isocores et réactives,
- Des troubles du langage, ne permettaient pas de poursuivre le reste de l'examen

- **Examen des autres appareils :**

- Les bruits du cœur étaient audibles et réguliers sans bruits surajoutés, ni souffle. Il n'y a pas de souffle carotidien. Les pouls périphériques et centraux étaient bien perçus.
- Le thorax était symétrique et harmonieux, avec des murmures vésiculaires bien perçus.
- L'abdomen était souple sans masse palpable ni organomégalie.
- Les aires ganglionnaires étaient libres sans adénopathies.

- **Au total :** il s'agissait d'un patient âgé de 26 ans drépanocytaire SS ayant présenté à la suite d'un AVC :

- Syndrome épileptique symptomatique
- Syndrome pyramidal droit
- Troubles cognitifs

- † **Examens Complémentaires :**

- La TDM cérébrale notait une hypodensité d'allure ancienne dans le territoire de la cérébrale antérieure et de la sylvienne en faveur d'un AVC ischémique.
- A l'EEG, on notait un tracé asymétrique d'amplitudes et de fréquences au dépend de l'hémisphère gauche avec des anomalies à type de pointes et de pointes ondes.

- † **Traitement**

- Valproate de sodium 500mg Cp :1 -0- 2
- Carbamazépine 400mg Cp :1 -0- 1
- Clonazépam 2mg Cp :1/2 -0- 1/2
- Baclofène 10mg Cp :1 -0- 1
- Acide folique 5mg Cp :1 -0- 0

‡ **Évolution**

Favorable sous traitement, la famille mentionne une diminution de la durée des crises, et qu'elles survenaient uniquement en cas d'arrêt de traitement.

‡ **Imputabilité**

Compte tenu de la drépanocytose de phénotype SS, les lésions vasculaires potentiellement épileptogènes, les anomalies électro-encéphaliques sous-jacente, l'absence d'autres étiologies potentiellement épileptogènes un lien de causalité a pu être établi entre les lésions vasculaires induites par la drépanocytose et l'épilepsie.

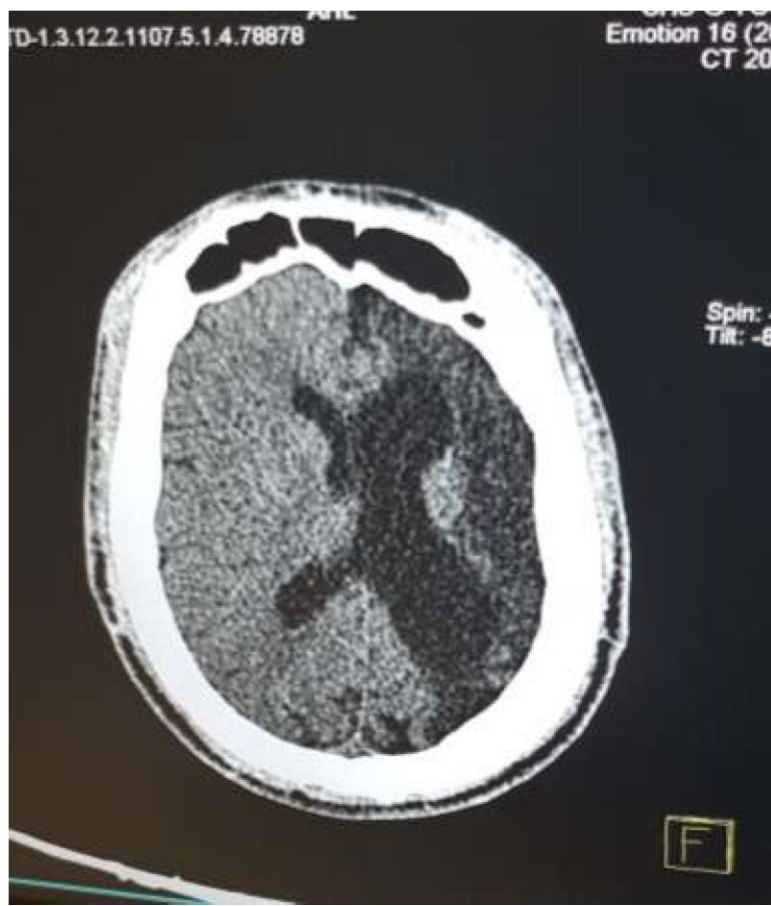


Figure 7 : coupe axiale scanographique montrant une hypodensité d'allure ancienne dans le territoire de la cérébrale antérieure et de la sylvienne gauche.

2. Observation N°2

Il s'agit d'un patient âgé de 13 ans, scolarisé, résidant à Bamako de latéralité droitière. 3^{ème} enfant d'une fratrie de 4 enfants. Connu drépanocytaire SC depuis l'âge de 4 ans et régulièrement suivi.

† Histoire de la maladie :

Référé par le Centre de Recherche et Lutte contre le Drépanocytose (CRLD), il a été reçu le 02 /05/16 en consultation au service de neurologie pour crises tonico-cloniques généralisées nocturnes survenant durant le sommeil évoluant depuis l'âge de 9 ans.

† Antécédents

- **Familiaux**

- Les deux parents n'avaient aucun lien de consanguinité.

- **Personnels**

- Aucun antécédent personnel

† Examen clinique

- **Examen neurologique :**

Patient perceptif et réactif bien orienté dans le temps et l'espace dont :

- Les fonctions supérieures telles que le raisonnement, le langage et le jugement sont conservés.

- La nuque est souple, pas de signe de Brudzinski ni de signe de Kernig.
 - L'examen ne décelait aucun trouble moteur, ou sensitivo-sensoriels. Les ROTs présents et symétriques, le RCP était en flexion bilatéralement.
 - Il n'y avait pas de signe d'atteinte des paires des nerfs crâniens.
- **Examen des autres appareils :**
 - Les bruits du cœur étaient audibles et réguliers sans bruits surajoutés, ni souffle. On ne notait pas de souffle à l'auscultation des carotides. Les pouls périphériques et centraux étaient bien perçus.
 - Le thorax était symétrique et harmonieux, avec des murmures vésiculaires bien perçus.
 - L'abdomen était souple sans masse palpable ni organomégalie.
 - Les aires ganglionnaires étaient libres.
 - **Au total**, il s'agissait d'un patient âgé de 13 ans drépanocytaire de phénotype SC sans antécédents neurologiques reçu en consultation externe pour crises tonico-cloniques généralisées chez qui nous avons évoqués l'hypothèse d'une épilepsie idiopathique.

† **Examen paraclinique :**

- La TDM n'avait objectivée aucune lésion.
- L'EEG de veille montrait, des anomalies paroxystiques à type de pointes lentes et des pointes dégradées, généralisées pouvant être compatible avec une épilepsie généralisée de l'enfant.

‡ **Traitement :**

Valproate de sodium 500mg : 1 -0- 1

‡ **Évolution :**

Favorable sous traitement, le patient signalait que la dernière crise remontait à plus d'un mois de l'enquête.

‡ **Imputabilité :**

Vu la survenue des crises dès son jeune, l'absence de troubles à l'examen neurologique, l'absence d'anomalies à l'imagerie et les anomalies du tracé électrique. L'hypothèse évoquée plus haut avait été retenue.

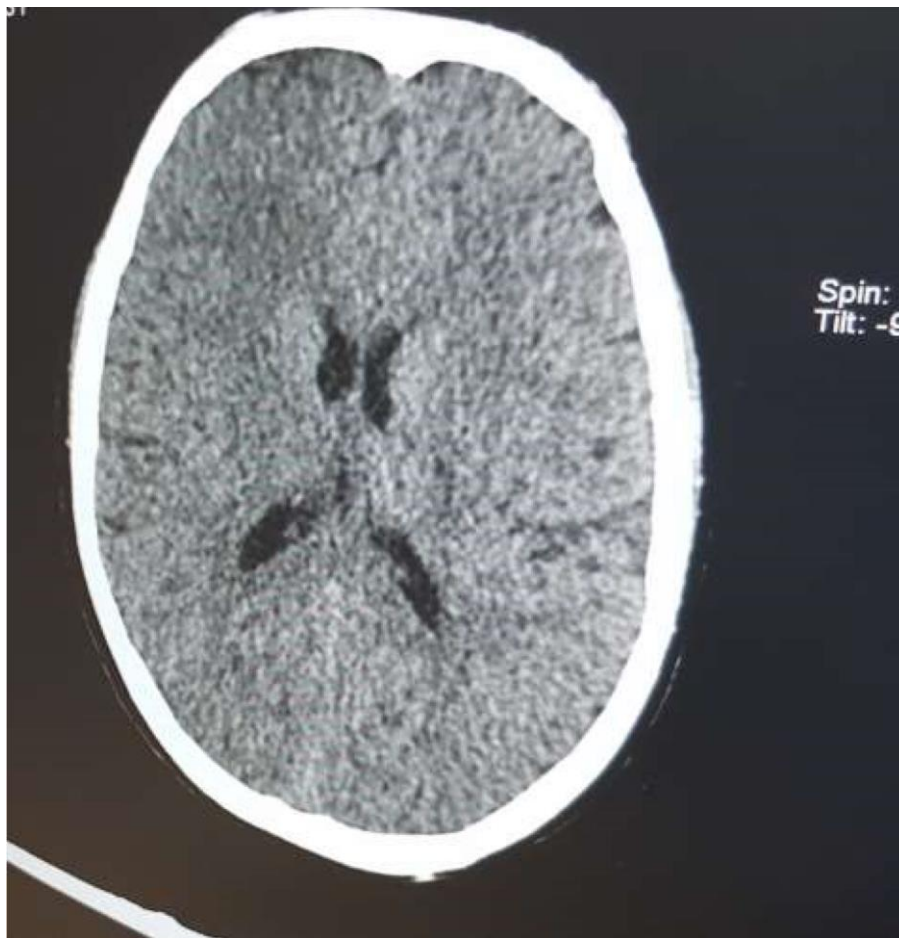


Figure 8 : coupe axiale scanographique d'allure normale.

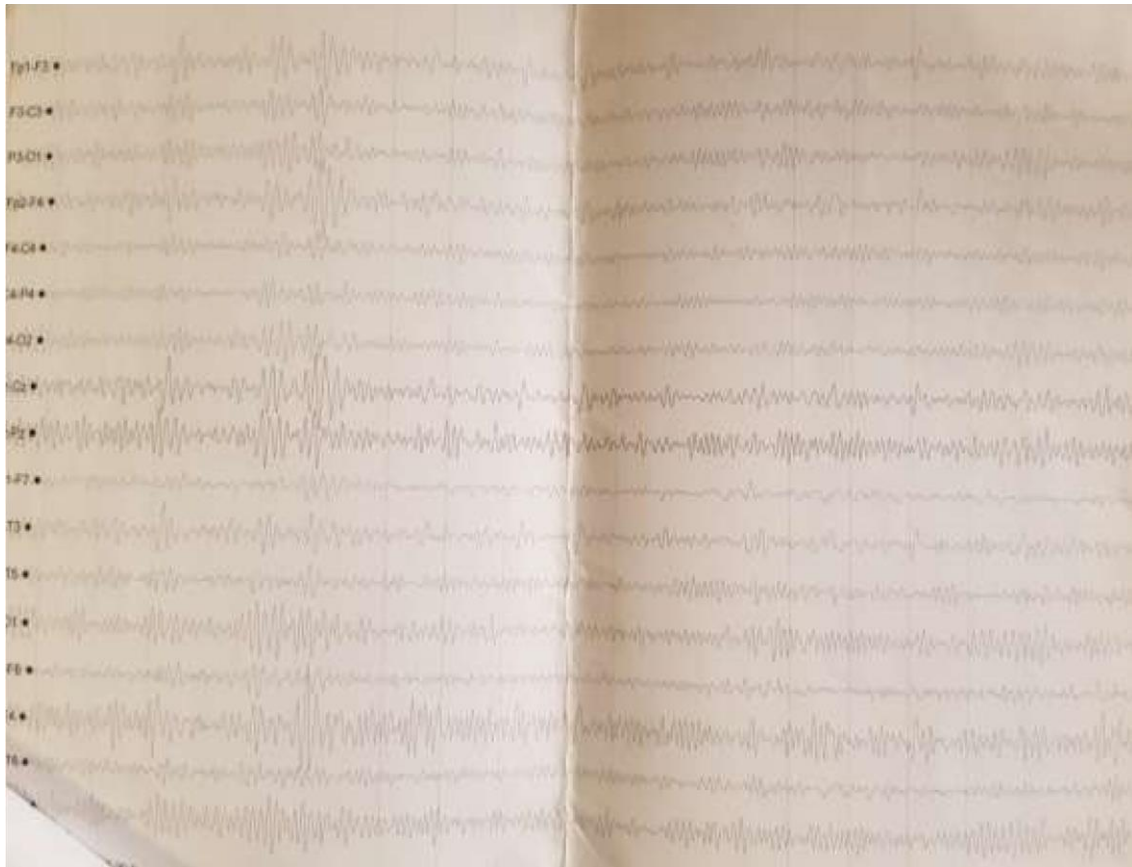


Figure 9 : Tracé de fond globalement lent sur lequel s'inscrit des anomalies paroxystiques à type de pointes lentes et de pointes dégradées, généralisées dans l'ensemble compatibles avec une épilepsie généralisée compte tenu du contexte.

3. Observation N°3

Patient âgé de 41 ans, marié, commerçant, de latéralité droite résidant dans le cercle de Nara. 5^{ème} enfant d'une fratrie de 9 enfants, drépanocytaire de phénotype

SC dépisté depuis son enfance.

† Histoire de la maladie

Il s'agit d'un patient venu de lui-même en consultation externe le 25 /01 /2017 pour vertiges paroxystiques, brefs de quelques minutes sans perte de connaissance évoluant depuis plusieurs mois avant sa consultation.

† Antécédents :

• Familiaux

- Pas de lien de consanguinité entre les deux parents.
- Il aurait un oncle paternel drépanocytaire, et trois demis frères
de même mère drépanocytaires.

• Personnels

- Sans particularité

† Examen clinique

• Examen neurologique :

Le patient était perceptif et réactif bien orienté dans le temps et l'espace.

- Nuque souple, pas de signe de Brudzinski ni de signe de Kernig.
- Pas de signes d'atteinte de paires crâniennes.
- L'examen moteur ne notait aucun déficit moteur, les ROTs étaient normaux aux quatre membres, le RCP était en extension à gauche et en flexion à droite.
- L'examen de la sensibilité notait une hypoesthésie de l'hémicorps gauche.
- L'examen des fonctions supérieures était sans particularité.

• **Examen des autres appareils :**

- Les bruits du cœur étaient audibles et réguliers sans souffle ni bruits surajoutés, il n'y avait pas de souffle carotidien. Les pouls périphériques et centraux étaient bien perçus.
- Thorax symétrique et harmonieux, avec des murmures vésiculaires bien perçus.
- Abdomen souple et dépressible sans masse palpable ni organomégalie.
- Les aires ganglionnaires étaient libres, absences d'adénopathies.

• **Au total** il s'agissait d'un patient âgé de 41 ans vu dans le service de neurologie pour vertiges paroxystiques chez qui nous avons évoqués une épilepsie symptomatique devant les troubles neurologiques retrouvés à savoir :

- Une hypoesthésie de l'hémicorps gauche
- Un syndrome pyramidal gauche

† **Examen paraclinique :**

- La TDM avait montré une lacune temporale droite.

- L'EEG avait montré un rythme de fond un peu ralenti thêta à 07 Hz non symétrique. Bien réactif à l'ouverture et à la fermeture des yeux. Présence d'anomalie paroxystique à type de pointes ondes, en faveur d'une crise partielle.

‡ **Traitement**

Levetiracétam 250 mg Cp :1-0-1

‡ **Évolution**

Non favorable, le patient signale la persistance de vertiges.

‡ **Imputabilité :**

Compte tenu de la lésion vasculaire identifiée sur notre imagerie cérébrale, du tracé électro-encéphalographique et de l'examen clinique nous avons retenu le diagnostic d'épilepsie temporale ; De ce fait des vertiges dus à une hyperviscosité sanguine chez le sujet drépanocytaire SC avait été exclus.

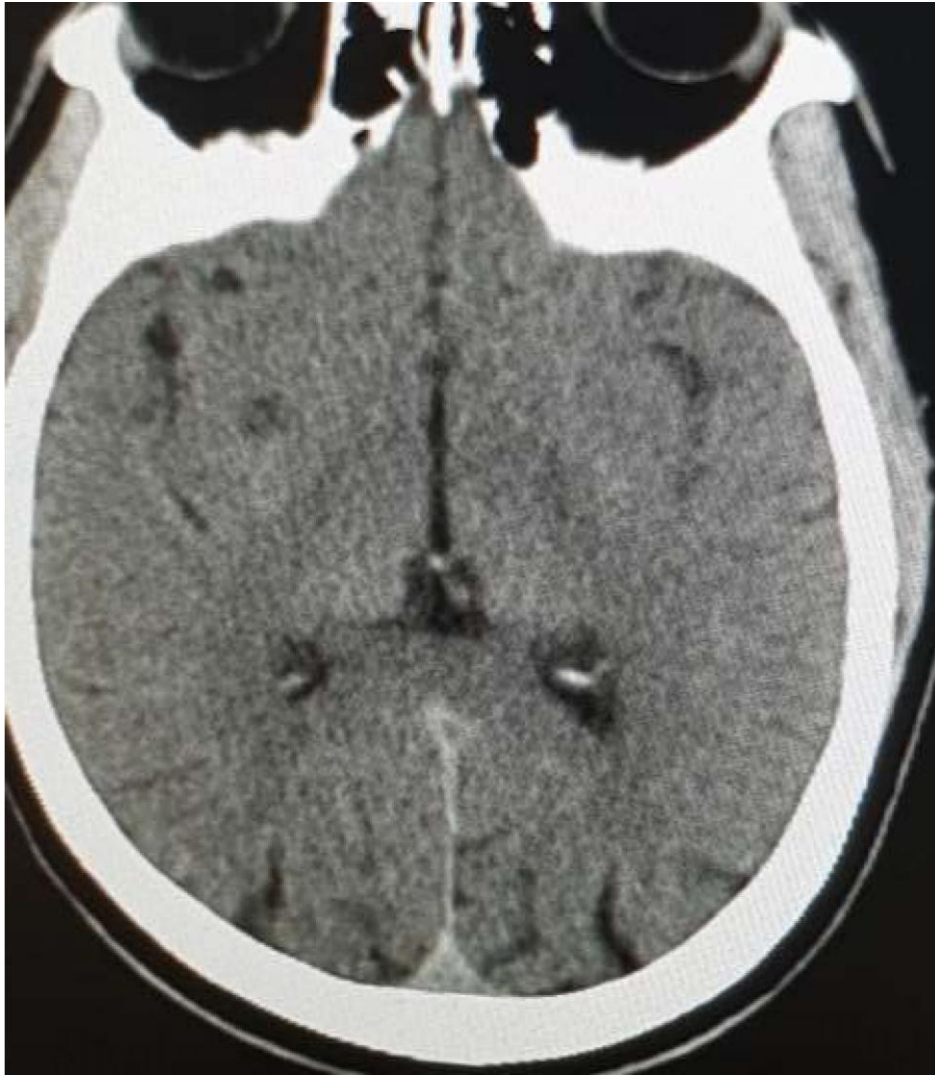


Figure 10 : coupe axiale scanographique montrant une lacune au niveau temporelle droit

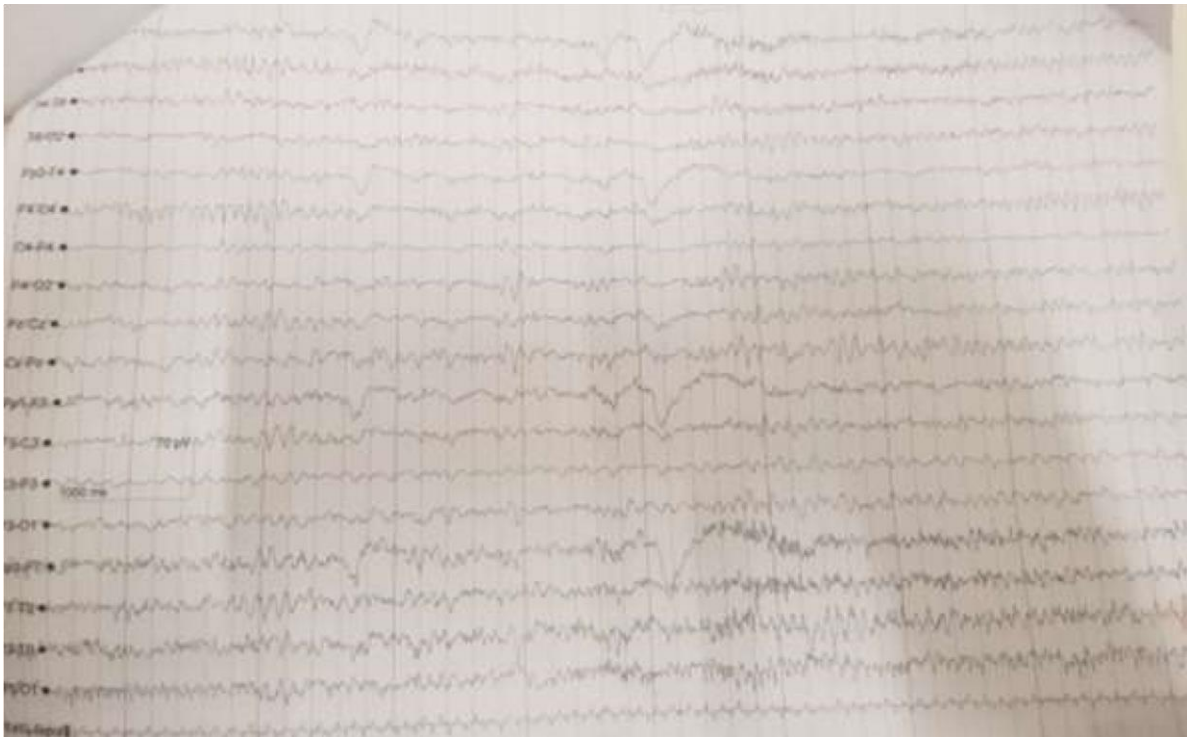


Figure 11 : Anomalies du tracé au niveau Fronto-temporale droit.

4. Observation N°4 :

Patiente âgée de 4 ans de latéralité droitière résidant à Bamako ; 1er enfant d'une

fratrie de 2 enfants, drépanocytaire de phénotype SS suivi régulièrement au CRLD.

† Histoire de la maladie :

Il s'agit d'une patiente reçue en consultation le 24/10/18 pour crises tonico-cloniques généralisées associées à l'installation brutale d'un déficit moteur de son hémicorps gauche dont le début remonterait au 19/10/18.

Antécédents :

- **Familiaux**

- Notion de drépanocytose dans sa famille paternelle.
- Pas de lien de consanguinité entre les deux parents

- **Personnel**

- Aucun antécédent.

† Examen clinique

- **Examen neurologique**

Patiente consciente perceptive et réactive avec :

- Une hémiparésie gauche coté à 3/5. Les ROTs présents bilatéralement étaient vifs à gauche avec un RCP en extension à gauche.
- Une nuque souple pas de signe de Kernig ni de Brudzinski,
- Le reflexe photomoteur était présent, pas de signes d'atteinte de paires crâniennes ;
- L'examen des fonctions supérieures était sans particularité.

- **Examen des autres appareils :**

- Les bruits du cœur étaient audibles et réguliers sans bruits surajoutés, ni souffle. Il n'y avait pas de souffle carotidien. Les pouls périphériques et centraux étaient bien perçus.
- Le thorax était symétrique et harmonieux, avec des murmures vésiculaires bien perçus.
- L'abdomen était souple sans masse palpable ni organomégalie.
- Les aires ganglionnaires étaient libres sans adénopathies.

- **Au total :** il s'agissait d'une patiente âgée de 4 ans drépanocytaire SS, ayant présenté un AVC chez qui notre examen avait retrouvé :

- Un syndrome épileptique symptomatique
- Un syndrome pyramidal gauche

† **Examens paracliniques :**

- La TDM cérébrale notait une hypodensité dans le territoire de la sylvienne droite en faveur d'un AVC ischémique.
- A l'EEG on notait au tracé des anomalies irritatives et compatibles avec une épilepsie.

† **Traitement :**

- Carbamazépine 200mg Cp :1/2 - 0 - 1.
- Extrait de Ginkgo biloba standardisé 40mg :1cp -0- 1cp

- Acide folique 5mg Cp :1-1- 1

† Évolution

Favorable la famille mentionnait l'absence de crises depuis le début du traitement.

† Imputabilité

Compte tenu de la drépanocytose de phénotype SS, des lésions vasculaires potentiellement épileptogènes, des anomalies du tracé électro-encéphalographique, de l'absence d'autres étiologies potentiellement épileptogènes un lien de causalité a pu être établi entre les lésions vasculaires induites par la drépanocytose et l'épilepsie.



Figure 12 : Hypodensité du territoire de la sylvienne superficielle droite

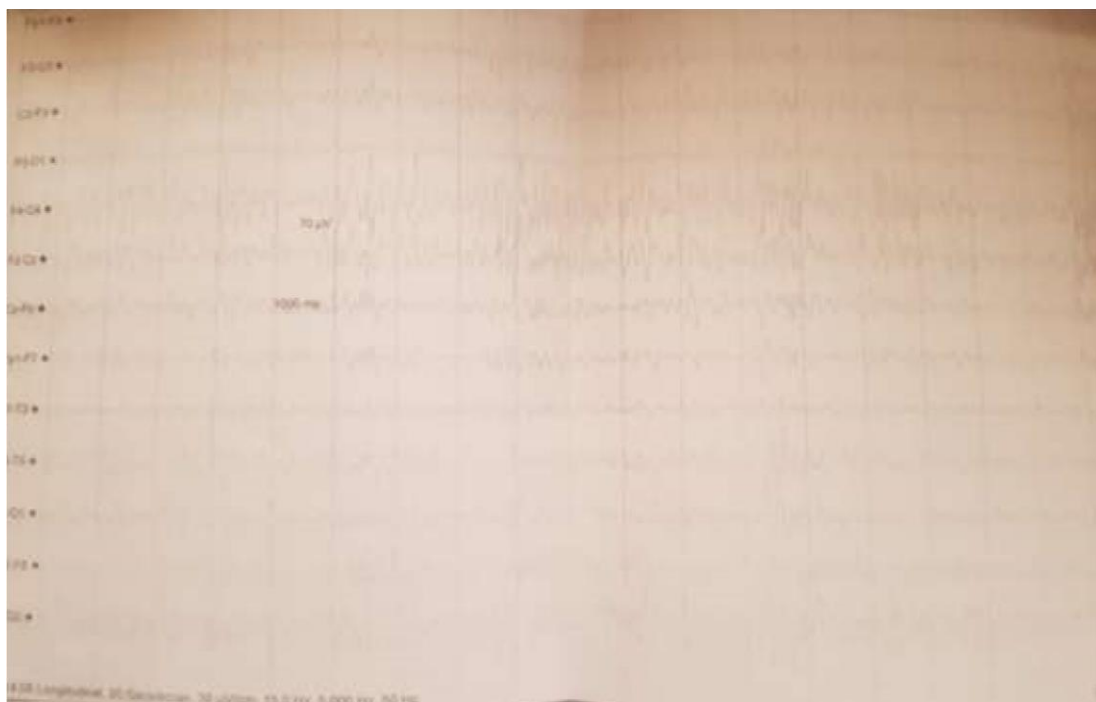


Figure 13 : Tracé de fond globalement lent sur lequel s'inscrit des anomalies paroxystiques assez généralisées compatibles avec un syndrome épileptique.

Tableau III : résumé des observations

Observations	1	2	3	4
Âge	26 ans	13 ans	41 ans	4ans
Sexe	Masculin	Masculin	Masculin	Féminin
Phénotype	SS	SC	SC	SS
Profession	Aucune	Scolarisé	Commerçant	Aucune
Antécédent	AVC	Néant	Néant	AVC
Type de crises	Tonicoclonique généralisée	Crises tonicoclonique durant le sommeil	Vertiges paroxystiques	Crises tonico-clonique
Imagerie	Ischémie de la sylvienne superficielle et de la cérébrale antérieure	Normale	Lacune temporale	Ischémie de la sylvienne superficielle
EEG	Crises Généralisées	Crises généralisées de l'enfant	Crises partielles	Crises généralisées
Traitement	Valproate de sodium 500mg Cp Carbamazépine 400mg Cp Clonazépam 2mg Cp Baclofène 10mg Cp Acide folique 5mg Cp	Valproate de sodium 500mg Cp	Levetiracétam 250mg Cp	Carbamazépine 200mg Cp Extrait de Ginkgo de biloba 40mg Cp Acide folique 5mg Cp
Évolution	Favorable	Favorable	Défavorable	Favorable

Favorable : arrêt de crises avec ou sans traitement.

Défavorable : persistances de symptômes même sous traitement.

DISCUSSIONS

VI. DISCUSSIONS :

1) Les limites de l'étude :

Notre avons mener cette étude dans le but de recenser tous les patients drépanocytaires venus en consultation externe pour manifestations motrices, sensitivo-sensorielles et psychiques en faveur d'une épilepsie. Cependant nous avons été confrontés à certaines difficultés comme :

- La petite taille de l'échantillon qui serait due aux faites que les patients drépanocytaires potentiellement sujets à une épilepsie ne sont pas systématiquement référés à un neurologue mais aussi du fait que l'épilepsie est une maladie très mal vécue par les patients et son entourage à cause d'un certain nombre de croyances culturelles. Elle n'est pas déclarée facilement si les manifestations sont discrètes.
- Le dépistage de la drépanocytose n'est pas systématique dans notre pratique.
- Le manque de moyens d'investigations.
- Le manque de tenue correcte de dossiers

2) Épidémiologie

‡ Prévalence globale :

Nous avons enrôlé quatre cas de patients drépanocytaires épileptiques dans notre service de neurologie du Gabriel Toure sur une période d'étude allant de 1^{er} janvier 2015 au 31 octobre 2018 soit une période de 3ans et 10 mois.

Cependant sur une période de 11 ans **Liu et al**, avaient observés 17 patients dans le département de neurologie de l'université Thomas Jefferson en 1993 **(33)** tandis que **Dème et al** avaient rapportés 20 patients sur une période de 9 ans au Centre Hospitalier National d'Enfants Albert Royer de Dakar **(13)**.

Ce faible résultat obtenu pourrait s'expliquer par le fait que notre étude a été mener sur une courte période mais aussi du fait que les patients sont suivis au CRLD ou à l'unité de prise en charge de la drépanocytose du service de pédiatrie au CHU Gabriel Toure.

Dans une méta-analyse le taux de prévalence de l'épilepsie avait été estimé à 4,4% chez le sujet drépanocytaire **(34)**.

3) Données sociodémographiques :

† Sexe :

Nous avons retrouvé une prédominance masculine soit un sex ratio de trois (3) en faveur des hommes.

Ces données étaient similaires aux résultats de **Ali et al**, qui retrouvaient 9H/3F. **(35)**

Contrairement à celles de **Liu et al**, **Adamolekun et al**, qui ne retrouvaient aucune différence significative entre les deux sexes. **(33) (36)**

Cette prédominance peut s'expliquer par le fait que les femmes piliers de la société peine à se faire consulter pour ne pas être stigmatiser ou du fait de la petite taille de notre échantillon.

† **Age :**

La majorité de nos patients était composée de jeunes et adultes ayant un âge moyen de 21 ans avec des extrêmes de 4 ans et 41 ans. Ces résultats étaient similaires à ceux rapportés par **Adamolekun et al**, qui retrouvaient un âge moyen de 21 ans avec des extrêmes de 16 à 25 ans (36) tandis que **Liu et al**, avaient trouvé un âge médian de 29 ans avec comme extrême 20 ans et 40 ans. (33)

Prengler et al avaient rapportés un âge médian de 10,1 ans avec des extrêmes de 1,7-20,3 ans. (37) Cette différence de résultats montre que les crises épileptiques peuvent survenir à tout âge chez les drépanocytaires.

4) Sur le plan clinique :

Nous avons noté comme manifestations cliniques des crises tonico-cloniques généralisées chez trois patients (observations 1 ,2,4) et une crise partielle simple (observation 3). Cependant à **Ali et al**, avaient rapportés essentiellement les crises tonico-cloniques généralisées. (35)

Une autre étude réalisée chez le sujet drépanocytaire hétérozygote SC par **Fabien et al**, avait rapporté quatre (4) crises tonico-cloniques généralisées et une crise partielle du lobe temporal. (38)

Dans la littérature, les manifestations à type de crises tonico-cloniques généralisées, des crises partielles sont les plus rapportés dans la population des patients drépanocytaires avec un syndrome majeurs (33) (35) (36) (38).

5) Sur le plan étiologique :

L'accident vasculaire cérébrale a été retenue comme l'étiologie de l'épilepsie chez trois de nos patients ; ce résultat est proche de celui de

Liu et al et de **Ali et al** qui retrouvaient respectivement chez cinq (5) patients et quatre (4) patients des antécédents d'AVC (33) (35).

L'observation 2 a présenté des crises idiopathiques cette étiologie a été retenue devant la négativité de son examen clinique et la présence du tracé anormale de l'EEG.

Bien que les AVC soient l'étiologie la plus rapporté, la survenue des crises d'autres étiologies ou facteurs de risque ont été démontré dans la littérature, à savoir : l'insuffisance rénal chronique, l'administration de la merepedine ou des drogues, le retard mental, les antécédents de dactylites dans l'enfance. (39)

6) Sur le plan de l'imagerie cérébrale :

Nous avons réalisé le scanner cérébral à la recherche des lésions potentiellement épileptogènes. Tous nos patients ont réalisé une TDM cérébrale, ce qui avait permis d'objectiver chez le patient 3 une lacune au niveau temporelle. Les observations 1 et 4 avaient des hypodensités corticales ; l'observation 2 avait un scanner cérébral normale.

7) Sur le plan électro-encéphalographie :

L'EEG a mis en évidence des anomalies de tracés électriques en faveur de crise généralisées chez trois patients (observation 1, 2,4) et de crises partielles chez un patient (observation 3). Ces données diffèrent des résultats obtenus par Liu et al qui trouvaient des anomalies épileptiformes chez 9 patients, un rythme ralenti chez 5 patients et un tracé normal chez trois patients (33).

8) Sur le plan thérapeutique :

Le but du traitement était de réduire la fréquence de crises si possible de les arrêter tout en minimisant les effets indésirables liés aux médicaments antiépileptiques (MAE).

Pour cela, nous les avons mis sous MAE dont trois étaient maîtrisés sous monothérapie (observations 2,3,4) et un patient était sous trithérapies (observation 1).

Dans la littérature nous n'avons pas retrouvé de protocoles standards pour le suivi et la prise en charge des patient drépanocytaires. Ils sont tous traités au même titre qu'un épileptique sans tare mais nécessite plus de surveillance cliniques et biologiques.

9) Aspects évolutifs et pronostics :

L'évolution était marquée par la rémission de crises uniquement sous traitement antiépileptique et d'une récurrence de crise chez les observations 2 et 3. Notre observation 4 ne présentait plus de crises depuis sa première manifestations cliniques.

Bien que l'épilepsie à part entière puisse être traité à 70% par des MAE chez les enfants et chez les adultes dans la population générale (**OMS,2018**) ; la prise en charge des patients épileptiques drépanocytaires demeure floue vue l'insuffisance de données par rapport au thème.

Le pronostic était bon dans l'ensemble car nous n'avons pas enregistré des cas de décès durant la période d'étude contrairement aux résultats rapportés par **Ali et al** qui avaient enregistrés cinq (5) décès sur 12 soit un taux de mortalité de 41,66 % durant une période de 8 ans. (**35**)

CONCLUSION

VII. CONCLUSION

La drépanocytose est un problème de santé publique en Afrique en général et au Mali en particulier. Elle tend à devenir une cause majeure de troubles neurologiques dont l'épilepsie. Notre étude a l'intérêt d'attirer l'attention des praticiens sur la survenue de l'épilepsie au cours de la drépanocytose. Il s'agit essentiellement d'épilepsie symptomatique vasculaire.

La prévention et la prise en charge des complications neurologiques comme l'épilepsie chez l'enfant drépanocytaire nécessite une collaboration entre pédiatre, biologistes et Neurologues.

RECOMMENDATIONS

VIII. RECOMMANDATIONS

Nos suggestions reposent sur des mesures préventives :

- surveiller régulièrement sur le plan médical tous patients drépanocytaires pour prévenir les complications aiguës et prendre en charge précocement les éventuelles complications ;

-dépister systématiquement l'épilepsie chez un sujet drépanocytaire ayant présenté un AVC

-organiser un conseil multidisciplinaire pour la prise en charge de ces patients afin de tenir compte des différentes complications ;

-réaliser une étude multicentrique sur l'association épilepsie -drépanocytose.

-assurer la formation initiale et continue des praticiens sur la drépanocytose et l'épilepsie.

-inclure la consultation de neurologie dans le bilan de suivi des sujets drépanocytaires au même titre que le bilan cardiaque et ophtalmologique.

BIBLIOGRAPHIE

IX. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Organisation mondiale de la Santé. Rapport sur la drépanocytose. Cinquante neuvième assemblée mondiale de la santé A 59/9, point 11,4 de l'ordre du jour provisoire. 2006 avr.
2. Cissé R, Sano D, Traoré A, Chanteil JF, Sawadogo A, Sanou A. Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations viscérales de la drépanocytose chez l'enfant. *Médecine Afr Noire*. 1998;
3. Cathy SP, Cathy BM. Crises aiguës de déglobulisation chez le drépanocytaire homozygote : bilan étiologiques et pronostiques dans le service d'hématologique au CHU de Brazzaville [Thèse de Médecine]. [Congo]: Université Marien Ngouabi; 2007.
4. Lainé A, Diallo D, Traoré B. De Koloci à la drépanocytose. *Anthropol Santé* [Internet]. 2012; Disponible sur: <http://anthropologiesante.revues.org/884>
5. Lionnet F, Arlet JB, Bartolucci P, Habibi A, Ribeil JA, Stankovic K. Recommandations pratiques de prise en charge de la drépanocytose de l'adulte. *Rev Médecine Interne*. 2009;(30):162- 223.
6. WHO. Disease and neuroscience department of mental health and substance abuse. Atlas resources country for neurological disorders. World Health organization. 2004. 59 p.
7. Snow RW, Craig M, Deichmann U, Marsh K. *Bull WHO*. 1999; 77(8):624-40.

8. Farnarier G, Diop S, Coulibaly B, Arborio S, Dabo A, Diakite M, Traore S, Banou A, Nimaga K, Vaz T, Doumbo O. Onchocerciasis and epilepsy. Epidemiological survey in Mali. *Med Trop.*2000 ; 60(2) :151-5.

9. Traoré M, Tahny R, Sacko M. Prévalence de l'épilepsie chez les enfants de 3 à 15 ans dans 2 communes du district de Bamako. *Rev Neurol* 2000 ; 156(suppl.1) : 1S18.

10. Preux P, Druet C. Epidemiology and aetiology of epilepsy in subsaharan africa. *Lancet Neurol.* 2005;(4) :21- 31.

11. Ndiaye M, Sow A, Basse A, Diagne NS, Seck LB, Sami ML, et al. Complications neurologiques de la drépanocytose. *Rev Neurol (Paris).* (17IS):A128- 30.

12. Lagunju IA, Brown B. Résultats neurologiques indésirables chez des enfants nigériens drépanocytaires. *Int J Hematol.* 2012 ;96(6) :710- 8.

13. Ly D, Ba ID, Ba A, Niang B, Thiongane A. Manifestations neurologiques et drépanocytaires en milieu hospitalier pédiatrique. *Dakar Méd.* 2015 ;60(1) :48- 53.

14. Kossorotoff M, Grevent D, Montalembert de M. Drépanocytose et l'atteinte vasculaire chez l'enfant. *Arch Pédiatrie.* 2014;(21):404- 14.

15. Lainé A. Nommer la drépanocytose dans l'espace francophone : Lieux, histoire, enjeux. [Internet]. [cité 5 sept 2018]. Disponible sur: <http://hal.archives-ouvertes.fr/-01499014,version1>
16. Diarra AD. Aspect épidémio-cliniques des enfants drépanocytaires en pédiatrie de 2005 à 2008 [Thèse de Médecine]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies; 2009.
17. Ouattara A. Accidents vasculaires cérébraux chez les drépanocytaires de 6 mois à 18 ans suivi à Bamako au CHU Gabriel Touré [Thèse de Médecine]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies; 2010.
18. Honga V. Manifestations cardio-vasculaires de la drépanocytose chez l'enfant de 0 à 18 ans [Thèse de Médecine]. [Bamako]: Université des Sciences, des Techniques et des Technologies; 2006.
19. Derlin Gladwis AN. La drépanocytose à l'officine : dispensation du sicklos et éducation thérapeutique [Thèse de Pharmacie]. [Lorraine]: Université de Lorraine; 2012.
20. Ruffieux N. Déficits cognitifs chez les enfants et adolescents souffrant de drépanocytose [Thèse de doctorat en Psychologie]. [Genève]: Université de Genève; 2011.
21. Comité régional de l'Afrique. Drépanocytose : une stratégie pour la région africaine de l'OMS : rapport du Directeur régional de l'Afrique [Internet]. 2011 [cité 8 mai 2018]. Disponible sur: <http://www.who.int/iris/handle/10665/1727>

22. Serraj K, Mecili M, Housni B, Andès E. Complications aiguës de la drépanocytose de l'adulte : de la physiopathologie au traitement. *mt.* 2012;18(4):239.
23. Kéclard L, Romana M, Saint-Martin C. Epidémiologie des gènes globines dans le bassin caribéen. La drépanocytose, regards croisés sur une maladie orpheline. *Khartala.* 2004. 75 - 94 p.
24. Belin MC. Les maladies drépanocytaires histoire naturelle et prise en charge en Guadeloupe [Thèse de Médecine]. [Limoges]: Université de Limoges; 1993.
25. Saholi D. Drépanocytose et crises épileptiques [Thèse de Médecine]. [Antananarivo]: Faculté de Médecine d'Antananarivo; 2004.
26. Wajcman H. Diagnostic et dépistage de la drépanocytose. *Rev Prat.* 2004;(54):1543- 7.
27. Fischer RS. Définition clinique pratique de l'épilepsie, rapport officiel de l'ILAE. *Epilepsia.* 2014;55(4):475- 82.
28. Baldy-Moulinier M, Crespel A. Physiopathologie des états de mal épileptique (EDME). *Ann Fr Anesth Réanimation.* 2001;(20):97- 107.
29. Ingrid ES, Samuel B, Giuseppe C, Mary BC, Jacqueline F, Laura G. ILAE Classification of the Epilepsies Position Paper of the ILAE Commission for Classification and Terminology. *Epilepsia.* 2017;58(4):512 - 21.

30. Robert SF, Cross JH, D'Souza C, Jacqueline F, Sheryl RH, Norimichi H. Instruction manual for the ILAE 2017 operational classification of seizure types. *Epilepsia*. 2017;58(4):531 - 42.
31. Quet F. Outils épidémiologiques pour l'étude de l'épilepsie en zone tropicale, intérêts et applications [Internet] [Thèse de doctorat en Biologie]. [Limoges]: Université de Limoges; 2010 [cité 10 juill 2018]. Disponible sur: <http://epublications.unilim.fr/theses/2010/quet-fabrice/quet-fabrice.pdf>
32. Mégevand P, Jean-Marie A. Epilepsie : principes physiologiques et conséquences cliniques [Internet]. [cité 4 juill 2018]. Disponible sur: <http://docpalyer.fr/10424687-F-epilepsie-principes-physiologiques-et-consequences-cliniques-2h.html>
33. Liu JE, Gzesh DJ, Ballas SK. The spectrum of epilepsy in sickle cell anemia. *J Neurol Sci*. 1994;(123):6- 10.
34. Noubiap JJ, Mengnjo MK, Nicastro N, Kamtchum-Tatuene J. Neurologic complications of sickle cell disease in Africa : A systematic review and meta-analysis. *Neurology*. 2017;(89):1516- 24.
35. Ali SB, Reid M, Fraser R, MooSang M, Ali A. Seizures in the Jamaica cohort study of sickle cell disease. *Br J Haematol*. 2010;151(3):265 - 72.
36. Adamolekun B, Durosinmi MA, Olowu W, Adeliran I. The prevalence and classification of epileptic seizures in Nigerians with sickle-cell anaemia. *J Trop Med Hyg*. 1996;96(5):288- 90.

37. Prengler M, Pavlakis SG, Boyd S, Connelly A, Calamante F, Chong WK. Sick Cell Disease : Ischemia and Seizures. *Ann Neurol.* 2005;(58):290- 302.

38. Fabian RH, Peters BH. Neurological complications of hemoglobin SC disease. *Arch Neurol.* 1984;(41):289- 92.

39. Robert A. Neurologic complications of sickle cell disease. *Neurol Gen Med.* 2003;(196):1243- 9.

ANNEXES

X. Annexes

Fiche d'enquête :

Nom :

Prénom :

Ethnie :

Sexe : /_____/ 1. Masculin 2. Féminin

Statut matrimonial :

Profession :

Adresse :

N° Tél :

Latéralité :

Date d'entrée :

Date de sortie :

Diagnostic de sortie :

Provenance :

Motif d'hospitalisation :

Histoire de la maladie :

Antécédent :

Diagnostic topographique :

Diagnostic lésionnel :

Examens complémentaires :

Imagerie :

Exploration fonctionnelle :

Bilan biologique :

Traitement :

Fiche signalétique

Nom : KOUMBA NGONDI

Prénom : Ingrid Prisma

Nationalité : Gabonaise

Ville de soutenance : Bamako (MALI)

Email : Ingridkoumba29@gmail.com

Titre : épilepsie et drépanocytose : A propos de 4 cas dans le service de neurologie du CHU Gabriel Toure

Année académique : 2017-2018

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie de Bamako (MALI)

Secteur d'intérêt :

Neurologie hématologie

Résumé :

Cette étude a pour but de mettre en évidence les caractéristiques de crises épileptiques chez des patients drépanocytaires et d'établir un lien de causalité dans la genèse de ces crises. Elle s'est déroulée sur une période de 3 ans allant de janvier 2015 à septembre 2018 et a rapporté 4 cas ; parmi ces cas, deux patients avaient un phénotype SS et deux autres un phénotype SC ; tous nos patients ont été identifiés à partir des dossiers médicaux et ont bénéficiés d'un traitement antiépileptique ; la tranche d'âge était comprise entre 4 ans et 41 ans.

Le sexe masculin était prédominant avec 3 garçons pour 1 femme.

L'épilepsie généralisée était retrouvée chez trois de nos patients tandis qu'un patient présentait des crises partielles simples.
L'antécédent d'AVC a majoritairement été retrouvé.

L'administration d'antiépileptique a permis de maîtriser les crises chez tous nos patients.

Mots clés : Épilepsie, drépanocytose, AVC.