



FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO - STOMATOLOGIE

Année universitaire 2009- 2010

Thèse N°...../M

TITRE

**LES COMPLICATIONS OSSEUSES CHEZ LES
DRÉPANOCYTAIRES SUIVIS DANS LE SERVICE
D'HÉMATOLOGIE ONCOLOGIE MÉDICALE DU CENTRE
HOSPITALIER UNIVERSITAIRE DU POINT G de janvier 2003 à
décembre 2007.**

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le...../...../2010
Devant la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie
Par

Mlle. Mariam Bréhima KEITA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(Diplôme d'État)

JURY

Président : **Pr. Abdou A. TOURÉ**

Membres : **Pr. Ag. Mamadou DEMBÉLÉ**

: **Dr. Mounirou BABY**

Directeur : **Pr. Dapa Aly DIALLO**

DEDICACES

A l'éternel, mon Dieu, ALLAHOU SOUBAHANA WATAALA qui ma permis de réaliser ce travail. Tu m'as guidé tout au long de ce travail, je te confie mon avenir. Merci !!!

A mon père feu Bréhima KEÏTA :

J'aurai voulu partager avec toi les joies de ce moment solennel de ma vie. Mais le destin en a décidé autrement. Tu as été pour moi, un exemple de courage, de persévérance et d'honnêteté dans l'accomplissement du travail bien fait. Tu m'as appris le sens de l'honneur, de la dignité et de la justice.

Tu as toujours été soucieux de l'avenir de toute la famille. Je me souviens, le jour de l'obtention de mon Baccalauréat, tu m'as conseillé de faire la Médecine. Grâce à Dieu, ton souhait a pu être réalisé malgré les multiples difficultés qui se sont fièrement dressées sur mon chemin. Ce travail est juste le fruit de ton assistance soutenu tant sur le plan matériel que moral. Puisse faire que la terre te soit légère. Quel exemple de père nous a quitté ! Je t'aime Baba.

A ma mère Doussoubagué TRAORE :

Ce jour je t'appel Maman sage ! Rien ne peut contre la volonté de Dieu. Ces phrases n'exprimeront pas assez tout ce que je ressens ce jour, tu as tant souffert pour nous rendre toujours heureux, tes sacrifices sont inestimables et ont fait de moi ce que tu as souhaité. Tu as été pour moi une mère dévouée, courageuse et généreuse. Je ne saurai payer le prix de tes efforts. Que le tout puissant te donne la bonne santé et te garde aussi longtemps auprès de nous. Puisse ce travail te donner réconfort et fierté mais aussi le témoignage de mon grand amour.

A ma grande mère maternelle Naba TRAORE :

Femme noire, femme africaine. Vous m'avez toujours enseigné le travail bien fait, de défendre l'honneur et la dignité dans la vie. Tes souvenirs de générosité et de gratitude ont été pour moi un réveil de tous les matins. Puisse faire que la terre te soit légère.

Tonton Lassana TRAORE

Cher Oncle, comme le soupir d'une biche après l'eau d'un ruisseau, tout le plaisir est pour moi de te présenter ce travail, fruit de ton soutien j'ai été pour toi votre fille depuis que j'étais petite jusqu'à ce jour ; ton soutien morale, matériel et d'amour ne ma jamais manqué. Que Dieu le créateur puisse exhausser tous vos vœux. Tonton chéri je t'en remercie.

A Mon très cher Papy dit Boubacar

Mon souhait le plus ardent est que tu atteignes ou dépasse mon niveau un jour, mais d'abord sache que le seul chemin de cela est l'étude, courage et bonne chance. Tout au fond de mon cœur je te souhaite bonne santé et longue vie.

Papy chéri maman te bénie nuit et jour.

Rémerciement

A ma Tante Nagnouma DOUMBIA :

A mes grands frères : feu Abdoulaye KEÏTA, Oumar KEÏTA, Lassine KEÏTA

A mes grandes sœurs Fanta KEÏTA, feu Kadiatou KEÏTA, Assétou KEÏTA, Rokia KEÏTA, feu Aminata KEÏTA :

A mes petits frères : Boubacar KEÏTA, Modibo KEÏTA, Karim KEÏTA, Yamadou KEÏTA, Ismaïel KEÏTA.

A ma petite sœur chérie : Nakoria KEÏTA

A mes Oncles : Souleymane TRAORE, Bala KEÏTA, Bala KONE, Sogalo TOGOLA

A Mr Arouna Kanté

Vous qui m'avez soutenu depuis le début de ma carrière universitaire, aucun mot ne pourra traduire toute ma gratitude et ma reconnaissance à votre égard, merci !!!

A mon fiancé : celui dont Dieu m'a permis de faire la connaissance, sa compagnie et son assistance m'a été une source de joie et d'encouragement pour ce travail. J'ai nommé Dr Ousmane Boubacar SANOGO chéri ; ton entrée dans ma vie a été la réponse à ma prière et la lumière qui guide mes pas. Ce travail est le tien. Nous prions Dieu pour qu'il nous amène à fonder notre foyer tant attendu.

A la famille Amadou KEÏTA

Vous avez fait de moi votre sœur en me gardant dans votre famille durant mon parcours à la FMPOS. Puisse Dieu vous donner paix et prospérité.

A ma cousine Assétou KEÏTA :

Vous m'avez soutenu depuis notre connaissance jusqu'à ce jour. Je vous serais reconnaissant en demandant au tout miséricordieux de te donner longue vie plein de bonheur.

A ma nièce Docteur Aminata FOFANA

Tu as été une amie, une parente et une conseillère auprès de moi, depuis le début de ma carrière universitaire, tu m'as accordé toute l'affection et l'aide dont j'avais besoin. Aucun mot ne pourra traduire toute ma gratitude et ma reconnaissance à ton égard. Que la grâce de Dieu vous garde.

A mes camarades et amis

Dr Drago Assétou DJIRE, Dr SISSOKO Tata Dafé CISSE, Dr SIDIBE Mariam Niarga KEÏTA, Dr Morba Aminata Morba, Dr SOUMARE Bassoutoura KAKOU, Dr Oumar TANGARA et sa femme, Dr Moussa DIARRA, Dr Mariam KOURESSI

A Mme SIDIBE Korotoumé KEÏTA

A ma nièce Kadia COULIBALY

Aux Docteurs : AK DEMBELE, Dr Boubacari Ali TOURE, Dr KONE, Dr Moussa BATHILY, Dr Martial Assim, Awa TRAORE, Diaminatou kané, merci pour votre apport dans ma formation.

Aux personnels du service d'Hématologie oncologie médicale et de Médecine interne.

A Chaca COULIBALY pour avoir mis à ma disposition son ordinateur et appris à travailler sur l'ordinateur, que Dieu vous considère à un lieu où vous ne vous attendez pas.

J'adresse mon sincère remerciement à tous ceux qui de près ou de loin ont contribué à la réalisation de ce travail et à tous ceux qui en ont eu la bonne foi.

Chers maîtres, ce n'est pas seulement pour me conformer à un cérémonial d'usage auquel très souvent le cœur n'a aucune part que je vous rends hommage.

Veillez agréer le mien comme l'expression des sentiments que je vous porte réellement.

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY :

PROFESSEUR ABDOU A. TOURE

Professeur de chirurgie orthopédique et traumatologique à la FMPOS

Directeur Général de l'Institut National de Formation en Sciences de la Santé

Président de la Société Malienne de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique (SOMACOT)

Chevalier de l'Ordre National du Mali

Cher Maître

En acceptant de présider ce jury de thèse malgré vos multiples préoccupations, vous nous témoignez une fois de plus votre engagement pour notre formation; nous en sommes très honorés.

Au-delà de votre compétence, votre savoir être impose le respect. Qu'Allah vous prête encore longue vie pour que nous puissions davantage bénéficier de vos expériences.

Veillez cher Maître recevoir ici l'expression de nos sincères remerciements.

A NOTRE MAITRE ET JUGE

PROFESSEUR MAMADOU DEMBELE

- Praticien hospitalier
- Professeur agrégé de Médecine Interne
- Chef adjoint du service de Médecine Interne au CHU du Point.G
- Membre du conseil national de santé

Cher maître,

Vous nous faites aujourd'hui un grand honneur en acceptant d'être parmi nos jurys malgré vos multiples occupations.

Votre rigueur scientifique, votre disponibilité, votre simplicité et votre amour pour le travail bien fait nous ont beaucoup impressionnés.

La qualité de vos enseignements, votre connaissance large font de vous un maître aimé et apprécié par les étudiants.

Permettez-moi cher maître de vous adresser nos sincères remerciements.

A NOTRE CHER MAITRE ET JUGE

DOCTEUR MOUNIROU BABY

Maitre assistant en hématologie à la faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie.

Superviseur du laboratoire de biologie clinique pour des essais de vaccins antipaludiques au MRTC

Directeur général du centre national de transfusion sanguine.

Nous avons vite admiré votre qualité humaine, scientifique et pédagogique.

Permettez nous de vous remercier pour ce grand honneur que vous nous faites

En acceptant de juger ce travail.

Votre simplicité, votre disponibilité constante et votre dynamisme font de vous un être admire de tous.

Soyez rassure de notre reconnaissance et notre profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE,

PROFESSEUR DAPA ALY DIALLO

Professeur titulaire d'hématologie à la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie,

Chef du Service d'Hématologie- Oncologie du Centre Hospitalier-Universitaire du Point G,

Chef du laboratoire de biologie clinique de la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie,

Président de la Société Malienne d'Hématologie,

Directeur Général du centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose.

Membre de l'Académie de France au Mali.

Cher maître,

Ce travail est le votre .Vous l'avez initié et dirigé .Nous sommes comblés de l'enseignement dont nous avons bénéficié dans votre service.

Vous avez cultivé en nous l'envie de bien faire. Votre rigueur, Votre souci du travail bien fait et votre humanisme a force notre admiration.

Nous sommes fiers d'être comptés parmi vos élèves.

Les mots me manquent pour vous remercier de tout ce que vous avez fait pour notre formation afin de faire de nous de bons médecins.

Soyez rassuré, cher maître de notre reconnaissance que le tout puissant ALLAH vous protège.

LISTE DES ABREVIATIONS

AMLUD : Association malienne de lutte contre la drépanocytose.

BCG : Bacille Calmette Guérin.

Chloram : Chloramphénicol.

CHU : Centre Hospitalier Universitaire.

Coq : Coqueluche.

CRP : Reactive C Protéin.

CVO : Crise Vaso-occlusive.

D : Diphtérie.

ECBU: Examen Cytologique et Bactériologique des Urines.

FMPOS : Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.

Genta : Gentamicine.

ONA : Ostéonécrose Aseptique.

Péni G : Pénicilline G.

PEV : Programme Elargi de Vaccination.

Polio : Poliomyélite.

PTH : Prothèse totale de la hanche.

T : Tétanos.

Thal : Thalassémie

VS : Vitesse de Sédimentation.

SOMMAIRE

1. Introduction	1
2. Objectifs.....	3
2.1 Objectif général.....	3
2.2 Objectifs spécifiques	3
3. Généralités sur la drépanocytose.....	4
3.1 Définition.....	4
3.2 Historique.....	4
3.3 Épidémiologie.....	5
3.4 Pathogénie et Physiopathologie	7
3.5 Formes cliniques.....	11
3.6 Complications.....	16
3.7 Généralités sur la croissance de l'os	19
3.8 Rappel sur la vascularisation de l'os.....	21
3.9 Complications osseuses au cours de la drépanocytose.....	24
3.10 Aspects para cliniques.....	41
3.11 Traitement	43
4 Méthodologie	53
4.1 Type d'étude	53
4.2 Période d'étude	53
4.3 Population d'étude	53
4.4 Cadre d'étude	53
4.5 Echantillonnage	54
4.6 Critères d'inclusion.....	54
4.7 Critères de non inclusion.....	54
4.8 Support et collecte des données.....	54
4.9 Gestion et analyses des données.....	55
5 Résultats	56

5.1	Caractéristiques de la population d'étude	56
5.2	Les complications osseuses	60
5.2.1	ONA de la tête fémorale.....	61
5.2.2	Ostéite et ostéomyélite.....	66
5.2.3	Autres complications.....	72
5.3	Etiologie des complications osseuses.....	72
5.3.1.	Complications infectieuses	72
5.3.2	Complication ischémiques	72
5.4	Séquelles des complications osseuses.....	73
5.4.1	ONA de la tête fémorale	73
5.4.2	Ostéite et ostéomyélite.....	74
6	Commentaires et discussion.....	75
6.1	Limites de l'étude	75
6.2	Caractéristiques de la population d'étude	75
6.3	Les complications osseuses.....	76
6.3.1	ONA de la tête fémorale.....	76
6.3.2	Ostéite et ostéomyélite.....	77
6.3.3	Autres complications.....	78
7.	Conclusion.....	79
8.	Recommandations.....	80
9	Références bibliographiques.....	85
10	Annexe.....	86

1. INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie héréditaire du globule rouge, à transmission autosomique récessive. Elle est due à une mutation ponctuelle, entraînant la substitution de l'acide glutamique par la valine en position six de la β chaîne de l'hémoglobine.

L'hémoglobine A normale est ainsi remplacée par l'hémoglobine drépanocytaire S (HbS) [1] responsable de la déformation du globule rouge dans certaines conditions (falciformation).

La falciformation est favorisée par certains facteurs extérieurs tels l'hypoxie, la déshydratation, la fièvre, l'acidose. Elle est responsable des manifestations cliniques et la survenue de différentes complications observées au cours de la maladie.

La drépanocytose a été bien décrite par LEHMANN dans une zone appelée « ceinture siklemique ». Cette zone s'étend du sud du Sahara à la rivière du Zambèze autrement dit du 15^e parallèle nord au 20^e parallèle sud [2, 3].

Au Mali la prévalence du trait drépanocytaire est de 12% en moyenne [4].

Véritable maladie invalidante, la drépanocytose a une évolution caractérisée par des complications aiguës et chroniques.

Les complications chroniques intéressent presque tous les organes nobles de l'organisme.

La drépanocytose se caractérise par :

- La fréquence élevée des complications chroniques dégénératives, parmi lesquelles les atteintes osseuses et ou articulaires.
- La survenue fréquente des complications osseuses graves vers l'âge adulte (25 à 35 ans).
- L'existence de séquelles morbides secondaires aux

complications osseuses.

La méconnaissance de ces complications et la mauvaise qualité de leur prise en charge pourraient compromettre le pronostic fonctionnel

Une meilleure connaissance de ces lésions pourrait améliorer leur prise en charge et leur pronostic fonctionnel. C'est pourquoi, nous avons décidé de conduire ce travail descriptif des complications osseuses chez les drépanocytaires.

2. OBJECTIFS

2-1 –OBJECTIF GENERAL :

Etudier les complications osseuses de la drépanocytose chez les patients usagers du service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G.

2-2-OBJECTIFS SPECIFIQUES

- ✓ déterminer la fréquence des complications osseuses chez les drépanocytaires usagers du service d'hématologie oncologie médicale.
- ✓ décrire les types de complications osseuses.
- ✓ déterminer les étiologies des complications rencontrées.
- ✓ identifier les séquelles des complications osseuses observées.

3. GÉNÉRALITES SUR LA DRÉPANOCYTOSE :

3.1 Définition :

La drépanocytose est une hémoglobinopathie due à la présence dans le sang d'une hémoglobine anormale appelée HbS. Cette hémoglobine S résulte du remplacement dans la chaîne de l'acide glutamique par la valine en position 6.

Ce remplacement est la conséquence d'une mutation au niveau du triplet qui code pour l'acide glutamique. L'hématie se trouve ainsi modifiée tant sur le plan morphologique que fonctionnel en situation de baisse de la tension de l'oxygène dans le sang, avec une durée de vie diminuée : 30 à 60 jours [2].

3.2. Historique :

La drépanocytose a été décrite pour la première fois à CHICAGO en 1910 par HERRICK chez un étudiant noir de vingt ans présentant une anémie sévère avec des hématies en forme de faucille.

A partir de ce moment, des cas d'anémies à hématies falciformes ont été trouvés de plus en plus fréquemment, ils concernaient tous des sujets noirs ou des métis. En 1917 le caractère familial est évoqué par EMMEL. En 1923, TALIAFERO et HUCK proposent à la lumière des faits cliniques la notion d'anomalie héréditaire à transmission sémi-dominante.

En 1927, HANN et GILLEPSIE montrent que la falciformation n'apparaît qu'à basse pression partielle en oxygène ($PaO_2 < 50$ mm Hg) et est réversible [5].

Le terme « d'anémie drépanocytaire » a été proposé par HANN en 1928 ; les anglo-saxons disent « sickle cell disease », les francophones utilisent plus volontiers le terme de « drépanocytose ».

3.3 Epidémiologie :

3.3-1 Fréquence :

La drépanocytose est l'hémoglobinopathie la plus fréquente au monde. Plus de 240 millions de patients sont porteurs d'une hémoglobinopathie dont 50% de la drépanocytose selon l'organisation mondiale de la santé (O.M.S) [6].

3.3-2. Répartition géographique :

La drépanocytose est une maladie du sujet noir mais également des sujets d'ascendance noire. C'est une affection ubiquitaire mais qui possède une distribution variable selon les continents. Ainsi on distingue des foyers originels et des foyers secondaires.

3.3.2.1. Foyers originels : Ils ont toujours hébergé l'hémoglobine S et sont au nombre de 3 :

➤ L'Afrique noire :

On y rencontre les plus hautes fréquences au monde. Ce foyer s'observe dans une zone qui s'étend du 15^{ème} parallèle nord au 20^{ème} parallèle sud et est baptisée « ceinture sicklemique de Lehmann ».

La fréquence dans cette région reste supérieure à 10% et est variable selon les ethnies à l'intérieur d'un même pays.

En Côte d'Ivoire de nombreux travaux réalisés par CABANNES et Coll. ont permis de noter une fréquence de 12% de la population.

Les formes majeures représentent 4% de la population.

En Afrique occidentale subsaharienne la prévalence varie de 6 à 30% suivant les groupes ethniques.

Au Mali la prévalence moyenne du trait drépanocytaire est de 12% [4].

En Afrique centrale on note une prévalence de 30 à 40%. Les bantous ont un rôle non négligeable dans la diffusion de cette maladie. On retrouve 22% des sujets drépanocytaires au Gabon.

- Le sous continent indien : 20 à 30% de sujets hétérozygotes et 2 à 3% de sujets homozygotes.
- La péninsule arabique : l'Arabie saoudite et le Yémen

3.3.2.2- Foyers secondaires :

Ce sont principalement les continents d'immigrations africaines massives

- l'Amérique : 7 à 8% de la population noire des Etats unis est touchée avec la plus haute fréquence en Caroline du sud (12%).
- L'Europe : les plus hautes fréquences se situent autour du bassin méditerranéen (Albanie, sud de l'Italie, Turquie).

Ces drépanocytaires ont des manifestations plus bénignes par rapport aux sujets noirs.

Il existe enfin une variabilité dans l'expression clinique de la maladie qui peut être régionale, familiale et même individuelle.

3.4. Pathogénie et physiopathologie :

3.4-1 Pathogénie :

La drépanocytose est liée à une mutation génétique ponctuelle responsable d'une substitution sur la chaîne β de la globine d'un acide aminé l'acide glutamique (GLU) par un autre acide aminé, la valine (VAL) en position 6. Le gène responsable de cette mutation est situé sur le bras court du chromosome XI.

Il s'agit du gène S (S comme « sickle » en raison de la déformation en faucille de l'hématie).

L'hémoglobine anormale S (HbS) hydrophobe ne diffère de l'hémoglobine A (HbA) hydrophile, que par un acide aminé en position 6 sur la chaîne β [6].

3.4-2. Physiopathologie :

3.4-2-1. La Gélification :

En atmosphère oxygénée, l'hémoglobine S est aussi soluble que l'hémoglobine A.

Par contre, si l'hématie est soumise à certaines conditions (hypoxie, acidose, déshydratation, hyperthermie), les molécules d'hémoglobine contenues dans ce globule rouge s'accrochent les unes aux autres pour former de longues chaînes de polymères d'hémoglobine: on parle alors de Gel d'hémoglobine [7].

La polymérisation n'est pas instantanée, mais précédée d'une période de latence variable. Le temps de latence dépend essentiellement de la concentration en désoxyhémoglobine S, la moindre augmentation de concentration a un effet considérable sur celui-ci. Cette gélification de l'hémoglobine S désoxygénée est réversible et reconnaît un facteur déclenchant.

3.4-2-2. La falciformation :

C'est la conséquence directe de la gélification et elle correspond à la déformation morphologique des hématies en faucilles ou en croissants de lune appelées « Drépanocytes ».

La falciformation peut être réversible ou irréversible si les facteurs déclenchant persistent. Cette irréversibilité peut être aussi due à une altération progressive, elle-même due à des cycles répétés de désoxygénation/oxygénation des hématies.

Les phénomènes de réversibilité et d'irréversibilité de la falciformation des hématies sont le fait d'une agression physique de la membrane par les fibres d'hémoglobine S. Cette agression serait liée à une diminution du contenu en ATP- ase avec perturbations des mouvements ioniques (Na^+ et K^+) et de l'eau [7].

Ainsi, une cellule suffisamment hydratée devient un drépanocyte réversible alors qu'une autre, déshydratée restera un drépanocyte irréversible. Le drépanocyte perdant ainsi ses propriétés d'élasticité et de déformabilité qui lui sont nécessaires pour passer à travers les petits vaisseaux de l'organisme, sera détruit, ce qui explique l'anémie hémolytique [7].

Les conséquences de la falciformation sont de 2 types :

3.4.2.2.1- Conséquences immédiates :

↳ La vaso- occlusion :

Elle est due à la perte d'élasticité des hématies déformées. Ces drépanocytes vont obstruer la lumière vasculaire, créant une ischémie dont la traduction clinique est la douleur [8].

Lorsque l'ischémie dure ou se répète fréquemment, elle peut entraîner des complications à type d'infarctus ou de nécrose.

↳ L'hémolyse pathologique intra tissulaire :

Les drépanocytes sont captés et détruits par le système réticulo-endothélial : ce qui abouti à une anémie hémolytique chronique [9].

3.4.2.2.2. Conséquences à long terme :

Ce sont des lésions de nécrose multiples avec des altérations tissulaires. Elles atteignent les organes qui ont un courant circulatoire ralenti.

↳ Au niveau de l'œil : l'altération conduit au décollement de la rétine puis à la cécité.

↳ Au niveau de la rate : on a une asplénie fonctionnelle avec altération de certaines fonctions.

↳ Au niveau de l'os : on observe le plus souvent une nécrose aseptique des têtes fémorales et humérale car elles sont mal irriguées.

↳ Au niveau des poumons : on note des zones d'infarctus.

↳ Au niveau du rein : l'atteinte évolue vers une anomalie glomérulaire (protéinurie et syndrome néphrotique).

3.4-2-3. Facteurs favorisant la polymérisation :

La polymérisation est favorisée par plusieurs facteurs dont :

- Le froid, surtout le froid humide source de vasoconstriction.
- L'effort physique intense et prolongé, la baisse de pression en oxygène.
- La fièvre, quelle qu'en soit sa cause, la déshydratation, les facteurs iatrogènes (anesthésiques généraux, diurétiques, vasoconstrictions).

La gélification peut être favorisée par certaines hémoglobines telles que l'hémoglobine C, l'hémoglobine O arabe, l'hémoglobine E, l'hémoglobine Lepore et l'hémoglobine C Ziguinchor.

3.4-2-4. Facteurs inhibant la polymérisation

Il existe des facteurs qui inhibent la gélification et la falciformation : l'oxygénation, l'alcalinisation du milieu ambiant, certaines hémoglobines (hémoglobine F, hémoglobine E, hémoglobine D) [7].

3.5. Formes cliniques:

3.5-1 La drépanocytose homozygote SS :

3.5.1.1. Clinique

La drépanocytose homozygote se présente comme une anémie hémolytique chronique qui se complique de crises hémolytiques et vaso-occlusives, souvent compliquées d'infections bactériennes sévères. Jusqu'au 5^{ème} – 6^{ème} mois, elle reste asymptomatique car les hématies contiennent un taux élevé d'hémoglobine foétale qui empêche la falciformation. Elle est ensuite d'une grande sévérité [10].

* Les facteurs déclenchants : on retrouve le plus souvent des facteurs déclenchants de la crise drépanocytaire. Ce sont des circonstances susceptibles de provoquer la gélification de l'hémoglobine S: l'hypoxie, l'acidose, l'hyperthermie et la déshydratation.

On distingue deux phases :

⇒Phase inter critique :

C'est un tableau d'anémie hémolytique chronique permanente qui se résume à la triade suivante : Anémie, Ictère et Splénomégalie. Il faut noter une évolution possible vers une séquestration splénique en cas d'aggravation de l'hémolyse.

⇒Phase critique :

C'est la crise vaso occlusive. Elle est la manifestation la plus fréquente et est essentiellement représentée par la douleur dont les caractères sont les suivants :

* Le début qui remonte en général à partir de 6 mois et à l'enfance.

* Le rythme : la douleur dure d'une heure à 6 jours avec une moyenne de 3 à 4 jours. Après guérison, le malade est dans une période d'accalmie relative qui sera interrompue au bout d'un temps variable par une nouvelle crise.

Cette répétition de la douleur est caractéristique de la drépanocytose.

* Le siège de la douleur :

-Chez les nourrissons, la douleur réalise le "syndrome pied main" (hand foot syndrome). C'est une nécrose ischémique des petits os des mains et des pieds qui s'accompagnent d'une tuméfaction douloureuse des parties molles du dos des mains et de la fièvre.

-Chez les enfants et les adolescents, la douleur est surtout abdominale. Les douleurs sont provoquées par des infarctus viscéraux (mésentère, rate, foie) et sont souvent accompagnées de fièvre. Elles peuvent simuler un tableau d'abdomen chirurgical aigu.

-Chez l'adulte, la douleur est ostéo- articulaire (au niveau des os longs, du thorax et du bassin).

3.5.1.2. Biologie

⇒ Examens d'orientation :

♦ L'hémogramme met en évidence une anémie (6-10 g/dl), normochrome, normocytaire, parfois macrocytaire régénérative [11].

♦ Le frottis sanguin : les drépanocytes ou hématies falciformes sont visibles sur le frottis sanguin. On y trouve une anisocytose, une poïkylocytose, une polychromatophilie et des érythroblastes.

♦ Les tests de falciformation spécifique de l'hémoglobine S provoquent la falciformation sous l'effet de facteurs déclenchant.

On a :

➤ Le Test d'EMMEL :

C'est un test qualitatif qui permet de rechercher des drépanocytes au microscope sur une goutte de sang. Les drépanocytes sont mis en évidence 10 à 15 minutes après adjonction de méta bisulfite de sodium à 2%.

Cet examen ne différencie malheureusement pas les différentes formes de drépanocytoses et est en pratique utilisé en enquête de masse **[11]**.

➤ Le test de SCRIVER et VAUGH :

Les drépanocytes sont observés ici sur un frottis coloré au MGG après ponction au doigt. La ponction est effectuée sur un doigt ligaturé pendant 2 à 3 minutes afin de créer l'hypoxie **[11]**.

⇒ Examen de certitude :

➤ Electrophorèse de l'hémoglobine

Elle pose le diagnostic. Cet examen permet d'identifier les différents types d'hémoglobines à partir de la migration en fonction de leur charge électrique. C'est un examen quantitatif qui montre **[11]**:

- Hémoglobine A : absente.
- Hémoglobine S : majoritaire (75- 95%).
- Hémoglobine F : parfois élevée (1-15% voire 20%).
- Hémoglobine A2 : normale.

3. 5-2. Double hétérozygote composite SC

Dans cette forme SC, les douleurs se relèvent tardivement, vers cinq ans et l'on n'observe pratiquement pas de crises hémolytiques. Par contre, il y a une fréquence très accrue des complications ischémiques notamment oculaires avec décollement de la rétine et une nécrose de la tête fémorale.

La biologie est marquée par une anémie (rare) hypochrome microcytaire avec présence de drépanocyte et de microcytes au frottis. L'électrophorèse de l'hémoglobine montre des fractions S et C pratiquement équivalentes ; le test de falciformation est positif [11].

3.5-3. Forme hétérozygote ou trait drépanocytaire AS

Egalement appelée trait drépanocytaire, la forme AS est en général de découverte fortuite car totalement asymptomatique.

L'électrophorèse de l'hémoglobine montre des fractions A> S et S> 35% avec un test de falciformation positif [11].

Il n'existe pas d'anémie et les tests de falciformation mettent en évidence des drépanocytes.

3. 5-4. Forme S β^0 thalassémie

Pratiquement identique au plan clinique à la forme majeure SS, la S β^0 thalassémie se différencie sur le plan biologique par une anémie hypochrome microcytaire et à l'électrophorèse de l'hémoglobine [10] :

- des fractions S \approx 80%
- A2 normale ou augmentée
- F > 20%

Les tests de falciformation sont identiques à la forme homozygote. Le frottis met en évidence des drépanocytes, des cellules cibles (Target- cell) et des anulocytes.

3.5-5. Forme S β^+ thalassémie

La S β^+ thalasso drépanocytose quant à elle, ressemble globalement à la forme SC à la différence de manifestations cliniques moins marquées et par l'absence d'anémie [10].

Les différentes fractions hémoglobiniques mises en évidence à l'électrophorèse de l'hémoglobine sont :

-S > 50%

-A : 20-30%

-A2 : normale ou élevée (4-6%)

-Une fraction F faible

On note des drépanocytes (test de falciformation) et l'hémogramme ne montre pas d'anémie mais une microcytose et une hypochromie.

Le frottis révèle également des drépanocytes, des cellules cibles et des anulocytes.

L'évolution est superposable à la forme SC mais encore plus favorable.

3-5-6. Formes peu fréquentes :

♦Hémoglobinoase S/D PUNJAB

Elle est superposable à la drépanocytose majeure et a été découverte pour la première fois en Inde.

♦Hémoglobinoase S/O Arabe

Décrite pour la première fois en Soudan, elle est identique à la forme SC avec des manifestations ostéo- articulaires plus accentuées.

♦Hémoglobinoase S/K WOOL WICH

Cette forme est caractéristique du peuple Attié (Akan) et est asymptomatique.

♦Hémoglobinoase S/C ZIGUINCHOR est asymptomatique

♦Hémoglobinoses S/N Baltimore protège l'hémoglobine S contre la falciformation.

3.6. Complications :

Les différentes complications résultent de l'évolution clinique et physio- pathologique de la maladie [12].

On distingue trois grands groupes de complications :

- ❖ Les complications liées à l'anémie,
- ❖ Les complications liées à la greffe bactérienne dans un tissu lésé,
- ❖ Les complications dues à l'ischémie ou à l'infarctus résultant de la vaso-occlusion des petits vaisseaux.

En fait, il existe une intrication constante entre les accidents vaso-occlusifs, l'anémie et les infections. Des difficultés de diagnostic en résultent parfois, pouvant retarder le traitement approprié.

Il faut noter que certaines de ces complications évoluent sur un mode aigu motivant l'hospitalisation d'urgence tandis que d'autres, chroniques voire latentes, doivent être régulièrement recherchées lors de l'examen de tout drépanocytaire.

3.6.1. Complications anémiques

3.6.1.1. Anémies aiguës :

Elles sont de trois ordres :

Elles sont fréquentes et récidivantes chez l'adulte, avec un risque accru chez les patients ayant les taux d'hémoglobines F les plus bas et souffrant d'un mauvais état veineux [12].

⇒ **Les crises aiguës de déglobulisation** : réalisant le plus souvent les formes cliniques ictéro-anémiques.

⇒ **La séquestration splénique aigue** : qui se rencontre entre six mois et trois ans et réalise une anémie aigue avec parfois un collapsus gravissime. La séquestration splénique peut récidiver plusieurs fois et être alors une indication de splénectomie.

⇒ **L'érythroblastopénie aigue** : qui réalise une anémie moins brutale que la séquestration splénique. Elle est attribuée à l'action directe de l'érythrovirus B19 sur la lignée érythrocytaire.

3.6.1.2. Complications liées à l'anémie chronique :

L'hyperplasie médullaire :

Elle conduit presque toujours à l'ostéopathie drépanocytaire. Les signes radiologiques reflètent les lésions anatomopathologiques :

- ❖ Au niveau du squelette des membres, l'os apparaît transparent ;
- ❖ Au niveau du crâne, la voûte est épaissie ;
- ❖ Au niveau du rachis, il existe une importante ostéoporose ;
- ❖ Au niveau des côtes, elles sont plus grosses avec un os spongieux lâche et des corticales fines.

Le cœur anémique :

Il résulte de l'adaptation du système circulatoire à la diminution de la capacité de transport de l'oxygène par le sang.

Les lithiases pigmentaires :

Très fréquentes chez l'adulte, elles sont le plus souvent de découverte systématique. L'hyper hémolyse chronique en est responsable.

3.6-2. Complications infectieuses

Les infections sont fréquentes de par la baisse de l'immunité. Elles atteignent divers organes et sont le plus souvent d'origine bactérienne (*Hémophilus influenzae*, pneumocoque, salmonelle). Parmi les organes les plus touchés, on peut retenir les poumons qui sont le siège d'infections multiples, les os et les articulations.

3.6-3. Complications ischémiques

Elles sont nombreuses et s'observent au niveau des yeux, des os, des reins, des nerfs, du cœur, et des organes génitaux externes chez l'homme (Priapisme).

Les plus fréquentes sont celles observées au niveau des yeux et des os en particulier l'ostéo nécrose aseptique de la tête fémorale.

3.7- Généralités sur la croissance de l'os :

Le tissu osseux provient d'un tissu non osseux dont il prend progressivement place. Cette ossification peut se faire à partir d'un tissu mésenchymateux (Ossification membraneuse) ou après passage obligé par une étape cartilagineuse (ossification enchondrale). L'ossification membraneuse intervient dans la formation des os plats ainsi que l'ossification périostée. L'ossification enchondrale serait responsable de la totalité de la croissance des os longs et du rachis. Elle assure la croissance de la diaphyse, du développement des épiphyses et des apophyses **[13]**.

Le cartilage de croissance contribue à la morphologie et à la congruence de l'os.

La croissance d'un os long comporte plusieurs étapes : regroupement des cellules cartilagineuses, calcification, invasion vasculaire et ossification. Les cellules vont s'organiser en un cartilage de croissance. Les unes vont contribuer à la formation de l'épiphyse, les autres à la formation des apophyses et d'autres à celle de la diaphyse.

Ces dernières vont constituer le futur cartilage de conjugaison.

Le cartilage de croissance et l'épiphyse sont vascularisés par deux systèmes.

Le système épiphysaire formé à partir des rameaux de l'artère cartilagineuse, assure la vascularisation des deux premières couches du cartilage de croissance, leur interruption entraînerait la stérilisation du cartilage de croissance.

Le système métaphysaire provenant des vaisseaux médullaires de l'artère nourricière, assure la vascularisation de la périphérie du cartilage conjugal. Ils interviennent dans l'ossification de la métaphyse [13].

Les articulations se forment au stade de la chondrogenèse. Le mésenchyme entre les pièces squelettiques comprend trois couches de cellules dont deux sont constituées de cellules denses aplaties [13]. Ces couches entourent une autre qui secondairement sera le siège d'un processus de mort cellulaire et laisse place à la cavité articulaire.

Les anomalies osseuses observées chez les drépanocytaires seraient liées à la double fonction de l'os (hématopoïétique et ostéogénique) dans l'organisme [13]. Les troubles osseux et épiphysaire semblent être le résultat de la compétition entre trois systèmes (hématopoïèse, ostéogenèse et ischémie) [13].

Chez l'enfant normal, de la naissance jusqu'à l'âge de 4 ans, la moëlle de la totalité des cavités osseuses serait rouge et active. Ceci parce que les espaces médullaires nécessaires à l'hématopoïèse chez le nouveau-né et chez le jeune enfant sont réduits en raison de l'abondance du cartilage et de l'épaisseur des travées osseuses. Après 4 ans une involution adipeuse de plusieurs territoires médullaires donnerait une moëlle jaune inactive.

Par contre chez l'enfant et l'adolescent drépanocytaire cette moëlle jaune hématopoïétique reste insuffisante en raison de l'anémie hémolytique. Il n'y a donc pas d'involution graisseuse dans les épiphyses et ceci expliquerait le fait que chez enfant drépanocytaire et même chez l'adulte, le tissu serait anormal et le siège d'une hématopoïèse exubérante.

Des thromboses par falciformation des tissus richement vascularisés seraient la cause des nécroses osseuses de l'enfant et des troubles de croissance, lorsque ces troubles ont lieu près du cartilage de croissance [13].

3.8- Rappel sur la vascularisation de l'os (Figure 1 et 2):

L'os tout comme le cartilage de croissance est vascularisé par deux systèmes qui irriguent les deux faces de l'os.

- Un système endosté qui vascularise la face interne de l'os.

Il provient de l'artère nourricière de l'os.

- Un système périosté provenant, du réseau vasculaire musculo périosté, ce dernier assure la vascularisation de la face externe.

Ces deux systèmes communiquent entre eux et sont complémentaires. La suppression d'une seule vascularisation serait rapidement compensée par la vascularisation restante [19].

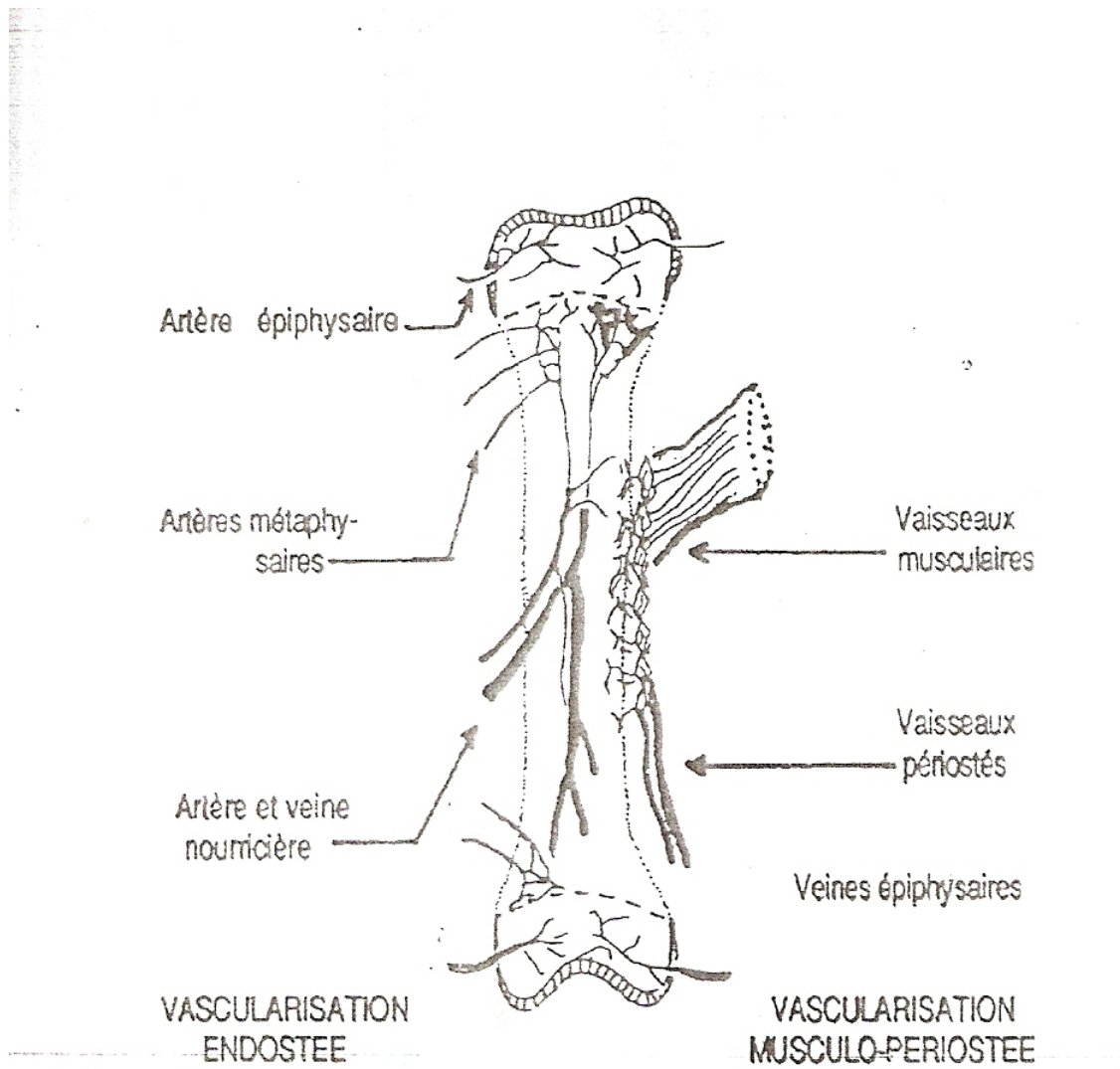


Figure 1 : Diagramme des vascularisations d'un os long (D'après Essadam) [13]

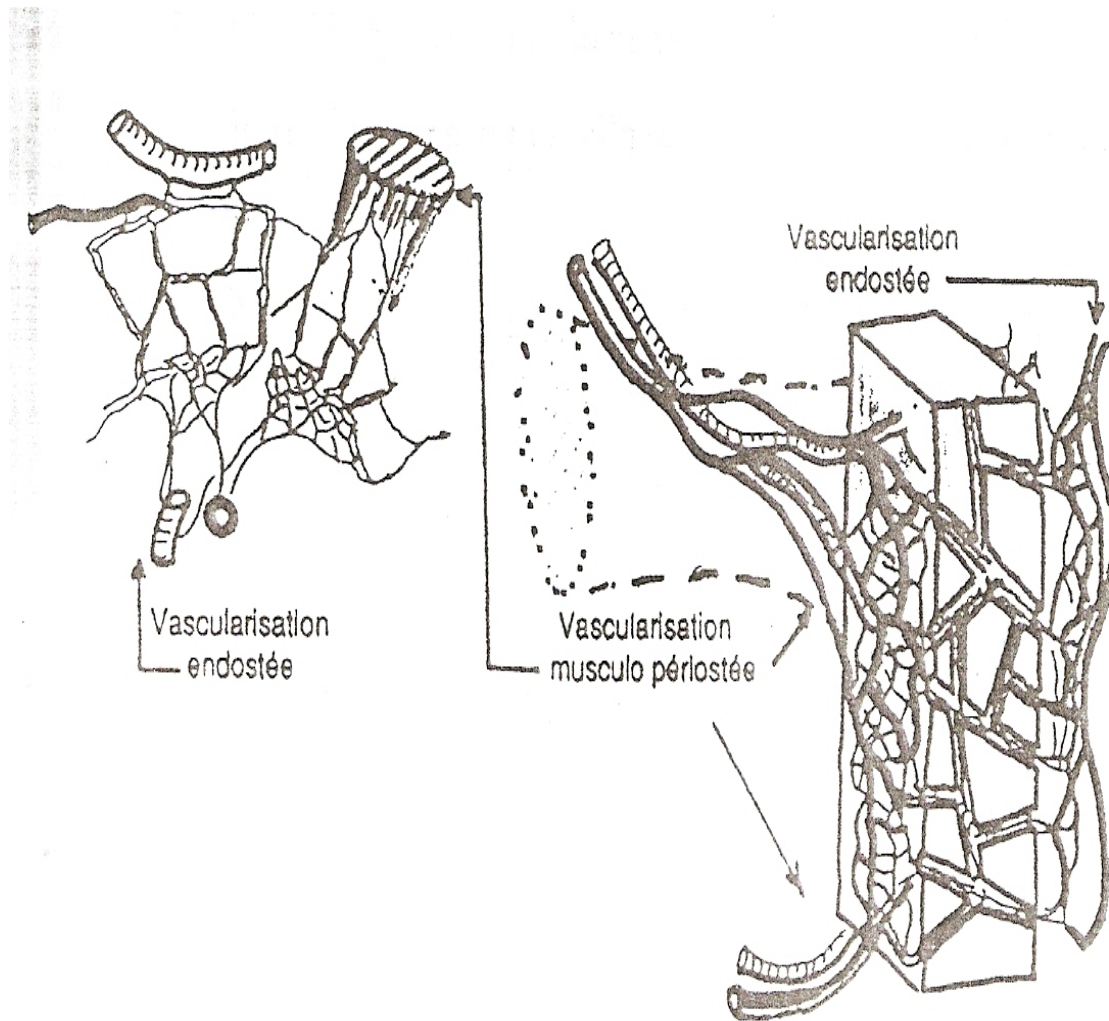


Figure 2 : Les connections vasculaires entre les systèmes endosté et musculo périosté (d'après Essadam).

3-9 Complications osseuses au cours de la drépanocytose

3-9-1 Complications osseuses non infectieuses

3.9.1.1. L'Hyperplasie Médullaire :

Elle intéresse les os longs, le crâne, le massif facial ainsi que le rachis. Elle est responsable du faciès singulier des enfants drépanocytaires (faciès mongoloïde) [20].

3.9.1.2. Les Thromboses et Infarctus osseux :

Les infarctus se manifestent par des douleurs osseuses, des signes d'inflammation locale à type de chaleur, rougeur et gonflement [9]. Elles sont la conséquence des thromboses dans la microcirculation.

Elles sont fréquemment retrouvées au niveau de la diaphyse et de la jonction diaphyso – métaphysaire des os longs des membres.

L'atteinte des os tubulaires des extrémités réalise chez le nourrisson le syndrome "mains- pieds". Chez l'adulte le squelette axial est le plus atteint [10].



Figure 3: Infarctus osseux [24].



Figure 4: Infarctus osseux; IRM en coupe frontale pondérée T1 [24].

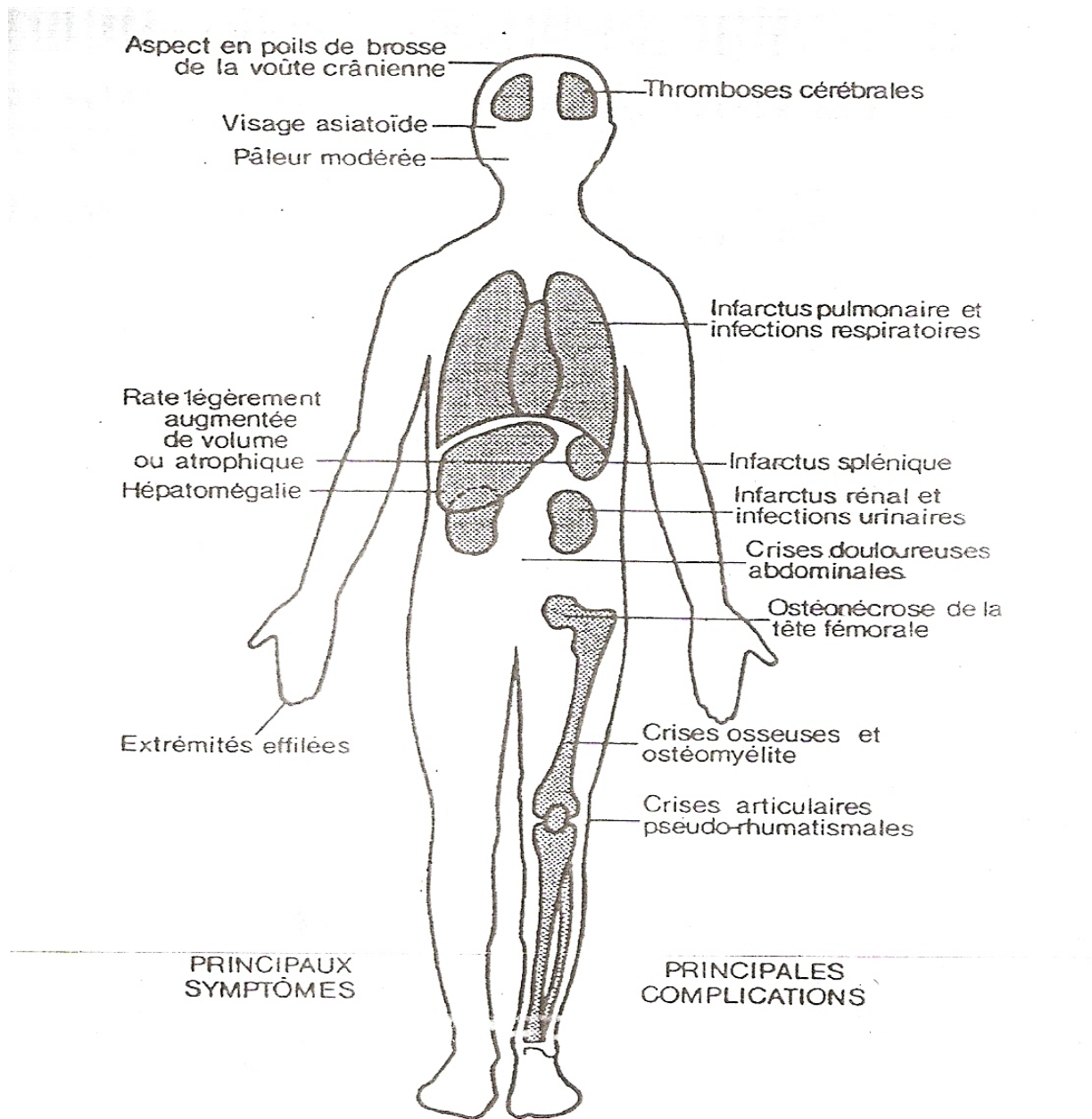


Figure 5 : les principaux organes susceptibles d'être atteints en cas de drépanocytose majeure (d'après J. B. DREYFUS)[13]

3.9.1.3. L'arthropathie aseptique :

Elle se manifeste par des douleurs articulaires à début aigu (entraînant une impotence fonctionnelle), une fièvre parfois élevée, un gonflement peri articulaire et une chaleur locale. La raideur articulaire reste modérée [9].

D'autres lésions peuvent être observées comme :

- **Les troubles de la croissance**
- **Les fractures pathologiques**

Ces lésions sont considérées comme des séquelles des complications ostéo- articulaires.

- **La goutte** serait rare d'après certains auteurs.
- **L'hémarthrose** peut survenir dans des circonstances variées (crises vaso- occlusives).

3.9.1.3. L'ostéonécrose aseptique épiphysaire :

L'ostéonécrose consiste en une dégénérescence puis une disparition des cellules corticales et médullaires aboutissant à une trame osseuse déshabillée. Le foyer nécrotique est cerné par un tissu de granulation à partir duquel des bourgeons conjunctivo-vasculaires prolifèrent pour recoloniser la zone mortifiée. La mort cellulaire préserve la charpente minérale et l'os mort conserve au départ un aspect normal. Les secteurs nécrosés n'étant pas réparés, la réaction des secteurs sains adjacents et l'inadaptation aux contraintes mécaniques font apparaître les modifications radiologiques de l'ostéonécrose [14].

Le terme de l'ostéonécrose aseptique est par convention réservé aux régions épiphysaires et le terme d'infarctus osseux aux ischémies métaphysaires et diaphysaires. La nécrose d'un noyau épiphysaire est appelée ostéochondrose. Chez l'adulte, une nécrose épiphysaire de petite taille, inférieure à 1 cm est dénommée ostéochondrite disséquante [14].

On différencie les ostéonécroses septiques survenant au cours d'une infection, des ostéonécroses aseptiques secondaires à une oblitération vasculaire dont le mécanisme est encore discuté.

Les ostéonécroses peuvent être secondaires, idiopathiques ou survenir sur un terrain favorisant (éthylisme chronique, diabète, hyperlipidémie, hyperuricémie) [14].

- **Ostéonécrose aseptique de la hanche :**

Elle survient entre 30 et 60 ans avec une prépondérance masculine et est fréquemment bilatérale (40%) [14].

- **Signes cliniques :**

Les signes cliniques sont inconstants, aspécifiques et seraient fonction du stade de la nécrose. L'apparition des manifestations cliniques peut être précédée d'une phase de nécrose latente d'une durée variable. Le début peut être marqué par une douleur brutale qui s'atténue par la suite. Le plus souvent, elle est d'installation progressive, initialement mécanique pouvant devenir ultérieurement permanente. Le tableau évolue ensuite plus ou moins rapidement vers une douleur de hanche avec limitation des mouvements et une boiterie.

Aspects radiographiques

Les radiographies standards

Le bilan radiographique comporte des clichés de la hanche vue de face et de profil, parfois sous compression ou avec un rayon directeur ascendant. Les modifications radiologiques ont fait l'objet de diverses classifications dont celle d'Arlet et Ficat demeure la plus utilisée. Dans cette classification, les aspects radiographiques sont regroupés en 4 stades.

* **Stade 1** : aspect radiologique normal.

* **Stade 2** : déminéralisation segmentaire et hétérogène de la tête avec condensation périphérique. La tête fémorale, l'interligne articulaire et la cotyle sont normaux.

* **Stade 3** : perte de la sphéricité céphalique: ovalisation ou aplatissement localisés (fig. 6 a et b, fig. 7) ; décrochage du pourtour céphalique ; clarté linéaire sous-chondrale: image en coquille d'oeuf ; hyperclarté ovale ou triangulaire, plus ou moins étendue, cernée à sa partie inférieure par une bande d'ostéosclérose concave en haut ; intégrité de l'interligne articulaire et du cotyle.

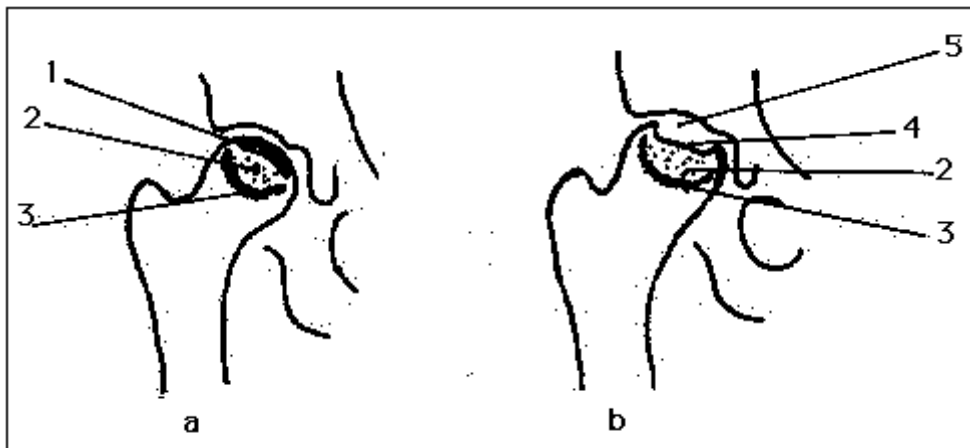


Figure 6 a et b : Ostéonécrose de la tête fémorale. a) stade de début; b) stade d'état. 1. ligne claire sous-chondrale; 2. déminéralisation en quart de la tête; 3. condensation périphérique; 4. perte de la sphéricité céphalique; 5. interligne articulaire normal [14].



Figure 7 : Ostéonécrose de la tête fémorale ; radiographie standard de face [14].

- **Stade 4** : aplatissement céphalique ; dissection de l'os nécrosé ; évolution vers la coxarthrose; cette coxarthrose d'origine ischémique possède des caractères différents de ceux de la coxarthrose primitive: pincement de l'interligne articulaire dans son segment supérieur (pincement global ou supéro-interne), ostéophytose peu importante, remaniement scléro-géodique céphalique et cervical.

Les autres ostéonécroses aseptiques de l'adulte sont : l'ostéonécrose du condyle fémoral, l'ostéonécrose de la tête humérale, l'ostéonécrose de l'astragale et l'ostéonécrose du semi-lunaire (maladie de Kienböck).

3-9-2 Complications osseuses infectieuses

3.9.2.1. Ostéomyélite :

3.9.2.1.1 Définition : L'ostéomyélite hématogène est une infection osseuse due à un germe qui atteint l'os par voie hématogène. Elle siège préférentiellement au niveau des métaphyses des os longs.

Elle doit être distinguée des autres atteintes osseuses par inoculation directe ou par contiguïté [15-16].

3.9.2.1.2. Physiopathologie :

Phase congestive

Lors d'une septicémie ou une bactériémie, le germe atteint l'os par voie sanguine. Au niveau de la métaphyse, le flux sanguin se ralentit ce qui favorise la fixation et le développement des germes.

Abcès sous périostes

La diffusion de l'infection se fait à travers les canaux de Havers et Volkmann de la corticale jusqu'à atteindre le périoste. Ce dernier s'épaissit, se soulève et délimite un abcès sous périosté.

Stade nécrose osseuse

Elle survient en l'absence d'un traitement précoce de l'infection et aboutit à une ostéomyélite chronique. L'interruption de la vascularisation osseuse tant centromédullaire que sous périostée entraîne une nécrose osseuse avec formation d'un os mort avasculaire, libre dans l'abcès, dénommé séquestre osseux.

3.9.2.1.3. Tableau clinique :

L'ostéomyélite survient fréquemment au cours de la seconde enfance avec une moyenne d'âge de 6 ans. Elle est exceptionnelle en période néonatale. Elle siège préférentiellement au niveau des métaphyses les plus fertiles, « proche du genou », « loin du coude ».

Dans 30 à 40 % des cas, on note la survenue d'un traumatisme mineur dans les jours précédents l'apparition de l'infection.

Dans le cas typique, il s'agit d'un garçon (Sex Ratio 3/1) qui se plaint de douleurs métaphysaires circonférentielles à l'extrémité d'un os long **[15-16]**. La douleur a un début brutal, pseudo-fracturaire et est accompagnée d'une impotence fonctionnelle du membre atteint. La mobilisation douce de l'articulation adjacente est possible. Le syndrome infectieux est marqué avec une fièvre supérieure à 38°C, une altération de l'état général, des frissons et des sueurs. En phase de début, les signes locaux sont pauvres. Plus tardivement, on peut observer un œdème et une inflammation localisée. Habituellement, on ne retrouve pas d'adénopathie. D'autres manifestations doivent faire rechercher une ostéomyélite surtout dans un contexte fébrile **[15-16]** :

Un état d'agitation ou de prostration ;

Une pseudoparalysie d'un membre chez le nourrisson ou le nouveau-né ;

Des convulsions ;

Une boiterie.

Devant toute fièvre chez un enfant, il faut palper toutes les métaphyses fertiles et mobiliser toutes les articulations d'autant plus que les douleurs siègent « proche du genou et loin du coude ». Le reste de l'examen clinique recherchera une porte d'entrée soit :

Cutanée ;

Urinaire ;

ORL et pulmonaire ;

Méningée.

3.9.2.1.4. Examens complémentaires :

Bilan biologique : la NFS montre une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles. L'absence d'élévation ne doit pas faire récuser le diagnostic.

CRP (C. Réactiv. Protéïn.) (N < 10 mg/l) : elle augmente précocement dès la 6e heure. Elle peut être normale dans 20 % des cas.

VS (N < 20 à la 1^{ère} heure) : elle augmente plus tardivement que la CRP de même sa normalisation est beaucoup plus lente.

-Bilan à visée bactériologique :

Il est à réaliser avant tout traitement. Le staphylocoque doré est le germe responsable dans la majorité des cas [15]. Le streptocoque de groupe A est le second germe par ordre de fréquence. En dessous de 3 ans, il y a prévalence d'hæmophilus influenzae de type G.

Des hémocultures sont à réaliser même en l'absence de fièvre mais surtout en cas de pics fébriles, de frissons. Elles sont positives dans 40 à 60 % des cas. Une ponction métaphysaire sera réalisée sous anesthésie générale et sous contrôle de l'amplificateur de brillance. Elle isole un germe dans 90 à 100 % des cas.

-Autres prélèvements :

- Examen cyto-bactériologique urinaire (ECBU);
- Prélèvements ORL;
- Prélèvement d'une lésion cutanée;
- Liquide céphalo-rachidien (LCR);
- Électrophorèse de l'hémoglobine à la recherche d'une drépanocytose (sujets noirs ou maghrébins).

Bilan radiographique

Les radiographies standard de face, profil complétées par des clichés comparatifs et de 3/4 en cas de doute sur une lésion. Au stade du début, on recherche un flou des parties molles adjacentes à la métaphyse. A la phase d'état, on recherche une apposition de fines lamelles osseuses à la corticale métaphysaire correspondant à la réaction périostée [15]. Plus tardivement apparaissent :

Des lacunes métaphysaires ;

Des irrégularités des corticales ;

Des séquestres osseux (fragment osseux d'aspect dense libre et irrégulier).

L'aspect radiographique de certaines tumeurs malignes, tel que le sarcome d'Ewing, peut simuler une ostéomyélite. Le diagnostic doit être évoqué en cas d'évolution torpide ou atypique et confirmé par une biopsie chirurgicale.

3.9.2.1.5 Formes cliniques :

- Ostéomyélite subaigue :

Elle se distingue de l'ostéomyélite aiguë hématogène par son début insidieux, une symptomatologie fruste avec peu de signes locaux. Dans les cas typiques, l'évolution est bénigne. Le bilan biologique est peu perturbé. L'aspect radiographique est une lacune épiphysaire bien circonscrite mais qui parfois atteint la corticale. Le traitement reste controversé. Classiquement, on préconise l'administration d'un antibiotique à visée antistaphylococcique. Certaines observations rapportées ont évolué vers la guérison sans traitement.

- Ostéomyélite chronique

C'est l'évolution d'une ostéomyélite aiguë en l'absence d'un traitement précoce et adapté.

Les bactéries en cause sont les mêmes que dans l'ostéomyélite aiguë. En cas de suppuration chronique, on peut observer une surinfection par des germes tels que les pseudomonas. Brodie et Garre ont décrit des ostéomyélites chroniques d'emblée. Elles ont été dénommées ostéomyélites chroniques primaires. D'autres formes d'ostéomyélites chroniques d'emblée ont été décrites; c'est le cas des formes hyperostosantes chroniques.

L'abcès de BRODIE C'est un abcès chronique de l'os décrit par Benjamin BRODIE en 1832 [15]. Il est défini par son aspect radiologique quelle que soit son agressivité. Il se présente sous forme d'une lacune purement intra-osseuse, de siège métaphysaire ou métaphyso-épiphysaire bordée par une zone de sclérose osseuse.

3.9.2.1.6 Évolution et Complications :

- Ostéomyélite aiguë hématogène :

***Complications infectieuses :**

Il existe un risque évolutif d'infection à distance en cas de traitement tardif : staphylococcie pleuro-pulmonaire, péricardite, phlegmon péri-néphrétique, péritonite...

La survenue d'un choc septique est possible avec coagulopathie de consommation, coagulation intravasculaire disséminée, (CIVD) et décès.

Traitée rapidement elle guérit avec des séquelles minimales, l'hyperhémie inflammatoire peut entraîner une poussée de croissance qui se traduira par une inégalité de longueur des membres inférieurs de 1 à 2 cm.

***Autres complications :**

- Une ischémie aiguë d'un membre doit faire rechercher une compression par un abcès sous-périosté.
- Une phlébite peut aussi survenir en cours d'évolution (présence d'une circulation collatérale).
- Un syndrome de loge peut survenir en phase aiguë ou chronique.
- L'atteinte du cartilage de croissance est une complication grave entraînant des troubles de la croissance osseuse : raccourcissement, défaut d'axe amènent à des chirurgies correctrices.

Il existe également des complications articulaires à type de raideur.

- Ostéomyélite chronique :

L'inadaptation du traitement peut conduire à l'ostéomyélite chronique avec des lésions cutanées (fistule, ulcération, perte de substance), musculaire (amyotrophie, fibrose rétractile du quadriceps dans les atteintes fémorales), osseuses avec séquestre (perte d'os par séquestrectomie chirurgicale ou élimination spontanée).

Sur cet os fragile, la survenue de fracture pathologique est possible avec un risque de pseudarthrose.

- Abcès de Brodie :

C'est un stade évolutif constitué d'une nécrose purulente localisée, enkystée.

Il est défini par son aspect radiologique.

- Arthrite :

Vite traitée, la guérison est rapide et sans séquelle.

Une atteinte du cartilage articulaire peut entraîner une diminution de la mobilité, sa destruction conduisant à l'arthrodèse.

Une atteinte du cartilage de croissance épiphysaire, du cartilage métaphyso-épiphysaire peut entraîner des troubles de croissance, des destructions articulaires (épiphysiolyse septique).

3.9.2.2 Ostéite :

3.9.2.2.1 Définition :

L'ostéite est une maladie de l'os. C'est une affection inflammatoire du tissu osseux lorsqu'il est infecté par une ou plusieurs bactéries mais qui ne concerne pas l'articulation.

La porte d'entrée de la bactérie peut être une fracture ouverte, mais aussi des infections de la peau (furoncle - anthrax - impétigo) voire des maladies infectieuses plus banales telle que l'angine.

Parmi les bactéries fréquemment responsables de l'ostéite l'on trouve :

-Le Staphylocoque doré : cette ostéite est aussi appelée ostéomyélite **[15-16]**.

-l'Escherichia coli

-Pyocyanique

3.9.2.2 Symptômes :

Les symptômes initiaux sont les suivants :

Syndrome infectieux : Fièvre 39°C - 40°C, (Frissons, bactériémie),
Céphalées

Douleurs : vives, localisées, pulsatiles

Biologie : vitesse de sédimentation augmentée et CRP élevée

3.9.2.2.3 Évolution :

Si elle n'est pas traitée, la maladie évolue vers une phase d'abcès, observable par échographie. Ensuite, c'est la fistulisation (la plaie s'ouvrant spontanément) avec écoulement de pus à l'extérieur. Des morceaux d'os nécrosés, appelés séquestres, peuvent alors se détacher et être évacués par la fistule.

3.9.2.2.4 Complications :

- Apparition de nouveau foyer,
- Abcès à distance : cerveau, poumon,
- Septicémie, endocardite infectieuse,
- Ostéite chronique.

Les matériels, telles que les prothèses de la hanches ou les valves cardiaques, peuvent servir de point d'ancrage des bactéries et rendre le traitement plus compliqué.



Figure 8: L'Ostéomyélite et l'ostéite chez un drépanocytaire SC de 17 ans (Source : Hémato-oncologie médicale du CHU du Point G de Bamako).Radiographie standard de face et profil de la jambe.

3.10- Les Aspects para cliniques :

Les signes para cliniques tout comme les signes cliniques sont aussi divers dans les complications osseuses.

- La Radiographie standard :

Plus accessible au Mali, elle contribue beaucoup au diagnostic des lésions ostéo- articulaires et permet d'apprécier leur évolution.

L'étude radiologique des lésions osseuses nécessite la répétition des examens du fait :

- De l'existence d'un intervalle de temps entre l'apparition des signes cliniques et celle des signes radiologiques.

- De la possible réversibilité des images d'ostéolyse. La réparation se fait en 4 à 8 semaines avec parfois « restitution ad integrum »

[13]

L'infection osseuse se présente à la radiographie sous forme d'une apposition périostée. Souvent la radiographie standard peut objectiver le séquestre osseux.

Les lésions d'ostéosclérose se manifestent par des images de condensation, d'ostéolyse, d'ostéosclérose, et de remaniement morphologique **[13]**.

En général les signes radiologiques apparaissent 1 à 2 semaines après le début des signes cliniques **[13]**.

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) :

Elle permet un diagnostic précoce des lésions osseuses. Les signes varient d'un hypo signal en pondération T1 à un hyper signal sur les séquences T2.

- **Le Scanner :**

Quand il est couplé à **l'IRM**, le scanner permet de voir précocement le séquestre osseux. Il permet de guider une ponction-biopsie.

Autres examens complémentaires :

A la recherche d'une étiologie, d'autres examens complémentaires peuvent être envisagés comme :

- L'hémoculture qui est utilisée pour isoler le germe en cause dans les infections osseuses et articulaires ;
- L'examen bactériologique des liquides de prélèvement (pus, liquide articulaire, etc...). il est suivi de l'antibiogramme après identification du germe ;
- **La biopsie articulaire**
- **La scintigraphie osseuse**

3.11- Traitement :

Le traitement est préventif et curatif. Il a pour but d'empêcher la survenue des complications d'une part ; d'autre part de soulager le patient qui souffre déjà des lésions osseuses.

3.11-1 Préventif :

Consiste à suivre régulièrement le malade une fois étiqueté porteur de l'hémoglobine S en vue d'éviter la répétition des crises .En effet la répétition des crises serait un facteur favorisant la survenue des phénomènes de thrombose à des différentes complications .La prévention des crises repose sur ;

❖ l'éducation du drépanocytaire à éviter les facteurs favorisant la survenue des crises :

-L'effort physique intense, exposition au froid, voyages en altitude dans les avions non ou mal pressurisés ;

-Médicaments pour prévenir l'aggravation de l'anémie dans certaines formes de drépanocytoses (SS, S⁰ thalassémie).

- La vaccination qui doit être la plus complète possible. En plus des vaccins courants du P.E.V. (D.T.Coq, Polio, le BCG, rougeole etc.), le drépanocytaire doit bénéficier de la vaccination contre le pneumocoque, les salmonelles, le méningocoque.
- L'oxygénation et l'antibiothérapie proposée dans les infections respiratoires;
- Le contrôle de l'oxygénation et de l'hydratation, est conseillé en cas d'intervention chirurgicale ;

- la transfusion sanguine : Les indications de la transfusion sanguine restent limitées à cause des risques élevés. Si l'indication se pose, le culot globulaire phénotypé est conseillé surtout dans les cas d'anémies sévères (taux d'Hb inférieur à 7g/dl).

La transfusion d'échange partielle serait une meilleure technique de transfusion du drépanocytaire. Elle consiste à retirer une partie du sang du malade tandis que par une autre veine on injecte simultanément de sang apportant l'Hb A. la quantité à retirer est de l'ordre de 20 ml/kg contre 15 ml/kg de culot globulaire **[13]**.

L'autotransfusion serait déconseillée à cause de l'anémie résiduelle.

Il semblerait que les transfusions sanguines répétées peuvent freiner la synthèse de l'Hb S **[10]**.

Les réels espoirs de vaincre la maladie reposent sur la greffe allo génique de moelle osseuse. En effet des études faites en France rapportent 85% de guérisons complètes **[10]**. Mais l'application de cette nouvelle technique peut être difficile en Afrique, mais pas impossible.

3.11-2 Curatif :

a) L'ONA.

Le traitement est :

- ☞ Médical : les antalgiques sont utilisés en cas de douleur.
- ☞ Orthopédique : Le principe repose sur la mise en repos du membre au stade de début des lésions avant la fin de la croissance. A ce stade le traitement repose sur la décharge du membre pendant 1 à 2 ans.
- ❖ La chaussure de décharge : il s'agit d'une chaussure orthopédique conçue pour la mise en repos du membre atteint alors que l'appui se fait sur le membre sain.

Au stade d'arthrose évoluée le traitement est chirurgical essentiellement. Il consiste à la mise en place d'une prothèse totale de hanche (PTH).

☞ Chirurgical : La pose d'une prothèse de hanche nécessite une recherche minutieuse des antécédents d'infections ou en cours. Toute intervention chirurgicale expose à des risques infectieux. A cet effet la préparation à l'intervention chirurgicale doit être faite de façon minutieuse. Des mesures rigoureuses doivent être prises afin d'éviter la survenue des crises vaso-occlusives et les surinfections. L'idéal serait de limiter les indications de la pose d'une prothèse totale à cause des risques infectieux précoces et tardifs ainsi que les résultats fonctionnels médiocres souvent rencontrés [13].

L'indication de la transfusion sanguine se pose en cas de chirurgie lourde (pose d'une PTH par exemple). Elle aura pour but d'avoir une concentration du sang en HbS ou (HbS+C) inférieur à 40% au réveil.

L'oxygénothérapie et une réhydratation large seront instaurées dans les 48-72 heures.

La prévention des complications thromboemboliques pourrait se faire par les antivitamines K. Ces produits seront utilisés pour maintenir un taux de prothrombine postopératoire autour de 40%.

b. L'infection :

☞ Le Traitement médical : les antibiotiques sont les plus utilisés. Deux critères majeurs sont considérés dans le choix de l'antibiotique :

- La sensibilité du germe à l'antibiotique ;
- La pénétration osseuse de l'antibiotique **[13]**.

Dans les infections aiguës une bi ; voire une triple antibiothérapie sera instaurée par voie parentérale au départ. Le traitement d'entretien qui peut durer 4 à 6 semaines sera fait par voie orale.

Dans les formes chroniques le choix sera guidé par l'antibiogramme après l'isolement du germe. Elle pourra s'étendre sur 3 à 6 mois **[13]**. Dans certains cas elle sera associée à l'immobilisation plâtrée **[13]**.

Tableau I : Diffusion des antibiotiques dans l'os [13].

Excellente	Moyenne	Faible
Fluoroquinolones systémiques Lincosamides Cyclines toujours en association avec la rifampicine, acide fusidique, fosfomycine	Betalactamines (ceftazidine, ceftriaxone, ceftizoxime, cefotaxime, cefazoline, aztreonam, imipénème) Glycopeptides Phénicolés Cotrimoxazole	Aminoside

☞ **Le Traitement orthopédique** : il repose sur l'immobilisation plâtrée essentiellement. L'immobilisation joue un rôle dans la formation du cal et la sédation des phénomènes inflammatoires [13]. Elle peut se faire par surélévation sur attelle ou sur coussin. L'immobilisation plâtrée est utilisée chez les enfants et dans certaines localisations anatomiques [13].

Traitement chirurgical : Des ostéomyélites et des ostéites

Il consiste à la cure de la lésion suppurée. Au stade initial, certains auteurs recommandent la ponction osseuse qui dans leur expérience ramène, même en l'absence de signes radiologiques dans la majorité des cas du pus. Dans ce cas une fenêtre corticale est faite pour drainage. A cette évacuation de l'abcès, la ponction osseuse ajoute comme avantage la possibilité d'isoler le germe responsable lorsque l'hémoculture est négative.

Dès qu'existent des signes radiologiques, ou si l'évolution sous traitement médical n'a pas été satisfaisant (persistance de la fièvre et ou de la douleur) l'abord chirurgical s'impose. Il permettra un drainage efficace.

Au stade d'ostéomyélite chronique l'attitude chirurgicale est beaucoup plus difficile à schématiser. Souvent l'antibiothérapie seule suffit à contrôler l'infection, bien qu'elle ne mette pas à l'abri des récives. Dans certains cas devant des signes cliniques et/ou radiologiques d'abcès, le drainage paraît indiqué. Il peut permettre l'identification bactériologique du germe responsable. En cas d'évolution du traitement surtout s'il existe une fistulisation persistante, malgré le traitement antibiotique, on peut être amené à poser les indications d'interventions de résection dont il existe plusieurs techniques.

Le choix est affaire d'école. L'excision des tissus nécrosés a pour but de permettre la cicatrisation, elle est suivie ou non dans un deuxième temps d'une greffe spongieuse (opération de Papineau lorsque la fermeture cutanée est délibérément retardée) [13].

La voie d'abord : Elle doit être la voie d'abord principale habituelle de la diaphyse intéressée.

La voie d'abord préférentielle de la jambe (tibia) est la voie antéro-interne.

La séquestration :

On repère minutieusement la zone non vivante, on excise prudemment les zones manifestement infectées et purulentes jusqu'à atteindre le foyer infectieux [13].

Dès lors apparaît le séquestre d'aspect blanc nacré ne saignant pas lorsqu'on le frappe avec un ciseau ou lorsqu'on le perfore. Parfois ce séquestre est libre, facile à enlever avec une limite nette (ostéite post traumatique). Parfois on retrouve une association d'os jeune vivant saignant et d'os ancien séquestré et nécrosé et l'os sain. La résection doit être alors prudente (cas de l'ostéomyélite hématogène) ceci est dû au fait qu'au cours du temps il s'est produit une régénération de l'os infecté. Parfois il s'est produit une régénération de l'os infecté. Parfois il se trouve dans la continuité osseuse avec un véritable sillon de démarcation entre l'os saignant et l'os mort.

C'est le "séquestre dans la continuité", ce qui rend l'exercice difficile.

Evidement : (Trépanation)

L'abord de la cavité est souvent indispensable. Elle ne sera pas faite aux ciseaux frappés, l'os infecté est cassant. On utilise soit la scie oscillante avec deux lames parallèles ; soit une perforation unique à la mèche.

La trépanation est élargie de proche en proche en veillant à ne pas fragiliser l'os. Il est dangereux d'enlever plus d'un quart (1/4) de la circonférence d'une diaphyse au membre inférieur [13].

Par ailleurs le risque de fragilisation doit être pesé en fonction de la qualité de l'os sous-jacent. Un os ostéomyélique chronique peut être volumineux mais fragile par son manque d'élasticité.

Il faudra donc être modéré dans sa trépanation.

L'étendue de la trépanation doit être guidée par les examens pré-opératoires ; c'est l'intérêt de la scintigraphie et de la tomodensitométrie qui permettent de rechercher un corps étranger, un séquestre ou un morceau de matériel centromédullaire.

Intérêt : Etude bactériologique de fragment endomédullaire afin de connaître le germe responsable de l'infection profonde.

La saucérisation :

La saucérisation est un procédé classique de traitement d'infection osseuse chronique de la jambe [13].

Le principe de cette intervention est de transformer une cavité de drainage difficile en une perte de substance évasée et plate. Elle s'adresse le plus souvent à la face interne du tibia.

L'incision cutanée va d'emblée jusqu'à l'os circonscrivant la fistule. A la périphérie, on décolle légèrement les berges cutanées. L'os est ruginé jusqu'à ce qu'il prenne un aspect sain.

On fait l'excision osseuse en enlevant des tissus osseux nécrosés ou infectés.

Les berges de la zone sont aplanies de façon à rejoindre le fond en pente douce. L'intervention est terminée par un pansement gras fortement appliqué dans le fond de la cavité de la saucérisation.

La cicatrisation est très lente, le bourgeonnement survient par les berges cutanées d'une part et d'autre part par le fond.

La taille et la forme de la saucérisation influent sur la rapidité de la cicatrisation. Une petite saucérisation de 3 cm de long sur 1cm de large elliptique, ovalaire guérira rapidement. Par contre une saucérisation plus vaste, arrondie, non elliptique sera très longue à cicatrifier. La saucérisation est souvent faite sur des membres inférieurs tropicaux ayant subi de nombreuses interventions. Il existe des difficultés de cicatrisation. Les zones cicatricielles sont fragiles, grâce aux procédés de couverture cutanée et de comblement musculaire, les indications de la saucérisation sont meilleures **[13]**.

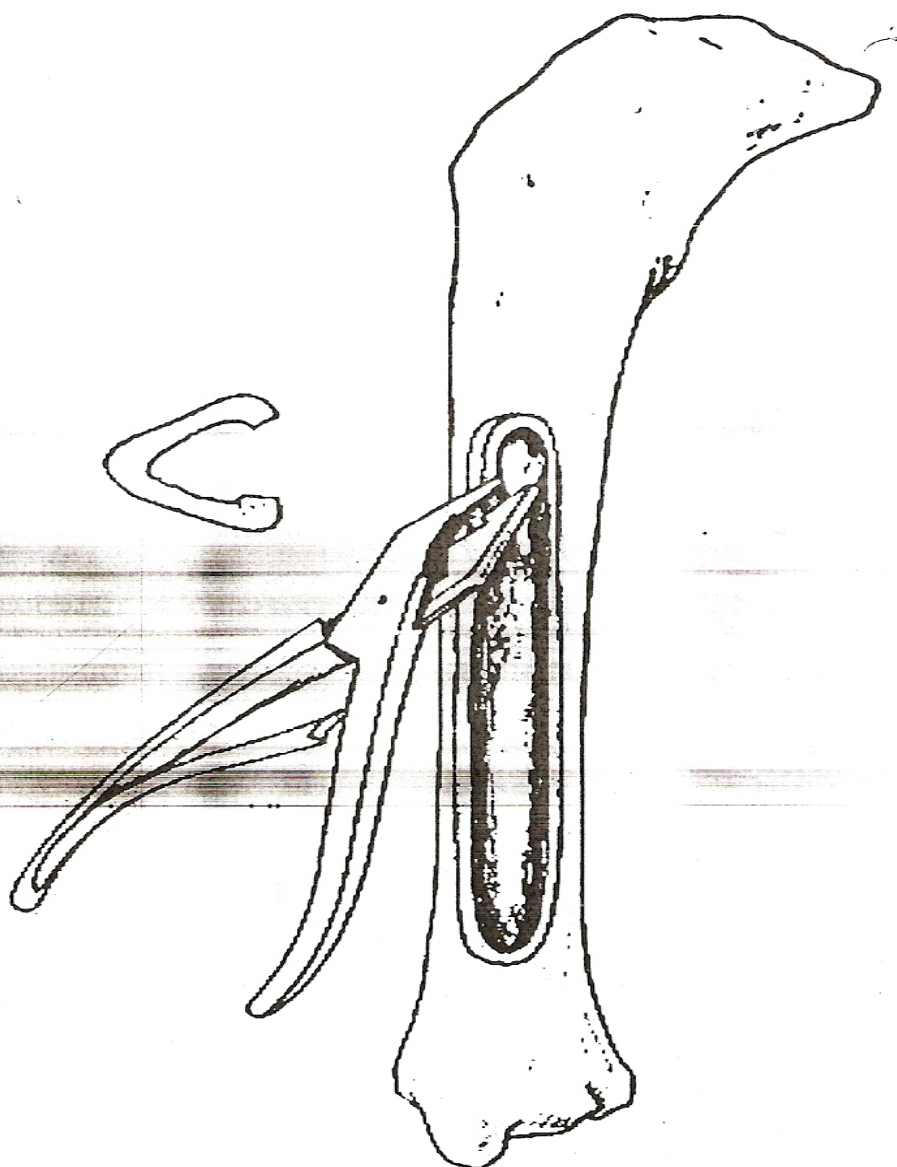


Figure 9 : La technique de saucération [13]

Marsupialisation :

Lorsque la saucérisation est très étendue au tibia, on peut être amené à pratiquer une marsupialisation. Après décollement des berges cutanées de part et d'autre de la trépanation, on invagine la peau à l'intérieur de la cavité médullaire à l'aide de fil transosseux. La peau est donc appliquée à l'intérieur de l'os, le fond de la cavité médullaire reste osseux, il est comblé par un pansement gras [13].

Comblement du foyer évidé :

L'excision osseuse amène à créer une cavité qui doit être impérativement comblée afin d'éviter la récurrence.

Le comblement musculaire de la cavité ostéitique est une solution satisfaisante pour plusieurs raisons : un muscle bien vascularisé permet d'apporter un tissu vivant. Par ailleurs le muscle vivant renforce l'efficacité de l'antibiothérapie générale en augmentant considérablement les taux locaux. Enfin sur le comblement musculaire, on peut facilement pratiquer une greffe de peau qui va amener la couverture cutanée [13].

Malheureusement le comblement musculaire se heurte à une difficulté principale qui est celle de trouver du muscle dans les zones plus ou moins sclérosées par l'infection chronique.

☞ La rééducation :

Elle serait nécessaire après la cicatrisation. La rééducation recherchera surtout à rétablir la fonctionnalité de la hanche. Elle sera faite de façon prudente.

4. MÉTHODOLOGIE

4.1- Type d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive et rétrospective sur 5 ans.

4.2- Période d'étude

La période d'étude s'étendait de Janvier 2003 à Décembre 2007.

4.3-Population d'étude

Tout patient atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur, chez qui le diagnostic de complication osseuse est retenu sans distinction d'âge, de sexe, ou d'ethnie.

4.4- Cadre d'étude

Cette étude s'est déroulée dans le service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G.

Le service d'hémato-oncologie médicale

Le service d'Hématologie Oncologie Médicale du CHU du Point-G a été crée en juin 1998. Le bâtiment accueillant le service est un bâtiment à 1 étage. Il est situé entre le service de cardiologie B à l'est et le service de médecine interne à l'Ouest, le service de cardiologie A au Nord et le pavillon basque au Sud.

Avec une capacité totale de 10 lits, l'étage comporte 3 salles d'hospitalisation communes et une salle unique. Sur cet étage sont également situés les bureaux du chef de service, du major en charge de l'exécution de la chimiothérapie, de même qu'une salle des infirmiers et le bureau de la secrétaire du chef de service.

Le rez de chaussée comporte 11 salles d'hospitalisation pour une capacité de 23 lits. Cette unité accueille également un bureau de médecin du service, du major, la salle des internes, celle des infirmiers, une salle de réunion, et un magasin.

Sur le plan des activités, le service est dirigé par un professeur

titulaire en hématologie et oncologie médicale assisté par un médecin généraliste, deux internes des hôpitaux et des étudiants en année de thèse. Le personnel infirmier comprend 09 infirmiers dont 04 techniciens supérieurs de santé.

Cette structure hospitalière est la seule, de troisième niveau dans l'échelle des services de santé au Mali qui bénéficie de la prestation d'un hémato-oncologue.

4.5- Echantillonnage

Le recrutement a porté sur les complications osseuses chez les drépanocytaires.

4.6- Critères d'inclusion

Les conditions suivantes devaient être réunies chez le malade :

- être drépanocytaire confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine.
- avoir une complication osseuse reconnue sur les arguments cliniques, d'imagerie médicale et bactériologique éventuellement.

4.7- Critères de non inclusion

Les malades qui ne répondaient pas aux critères préalablement définies n'ont pas été inclus.

4.8 Support et collecte des données

Une fiche d'enquête individuelle a été élaborée pour chaque malade et servi de support de données.

Les données ont été recueillies à partir des dossiers classés dans les archives du service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point. G.

4.9 Gestion et analyse des données :

Les données ont été saisies sur le logiciel word office 2007 et analysées par les logiciels Excel 2003, SPSS version12, EPI info 6 et Prism.

V. RESULTATS :

5.1 Caractéristiques de la population d'étude :

Notre étude a porté sur 240 drépanocytaires vus en consultation ou hospitalisés dans le service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G de janvier 2003 à décembre 2007.

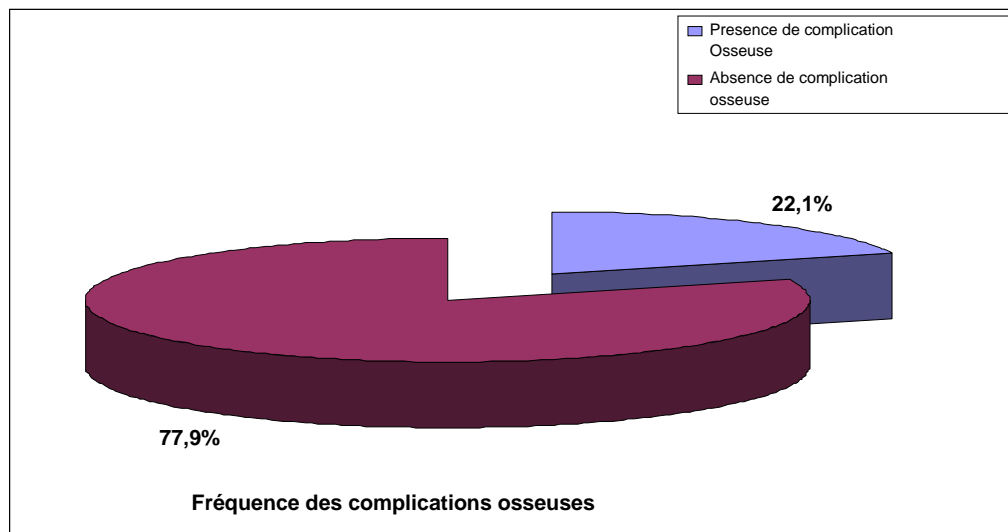


Figure 10: fréquence des complications osseuses

Les complications osseuses ont été retrouvées chez 53 malades soit 22,1% des patients drépanocytaires.

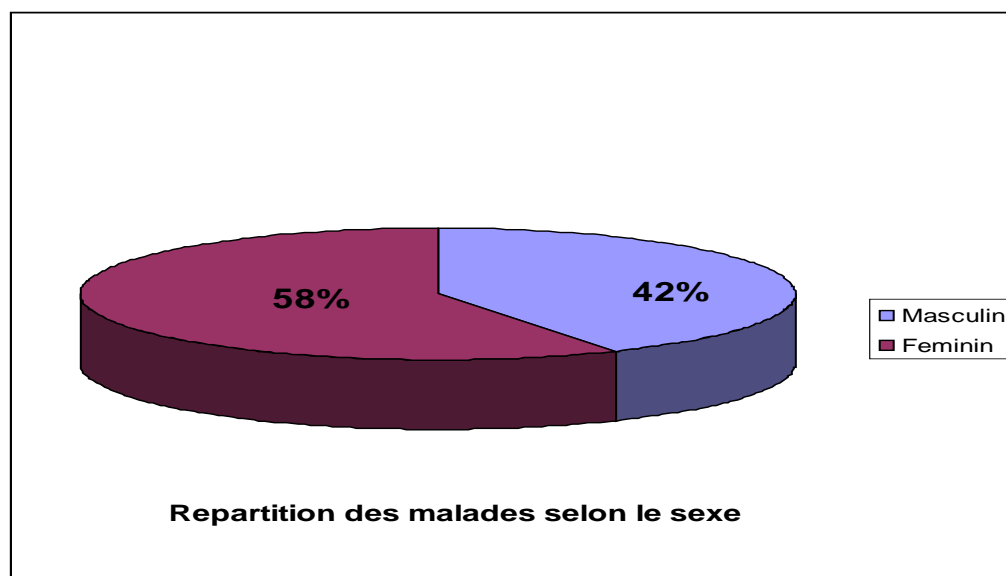


Figure 11 : répartition des malades selon le sexe

Le sexe féminin a été le plus représenté dans notre étude avec un

sex ratio H/F de 0,71 soit 31 femmes contre 22 hommes.

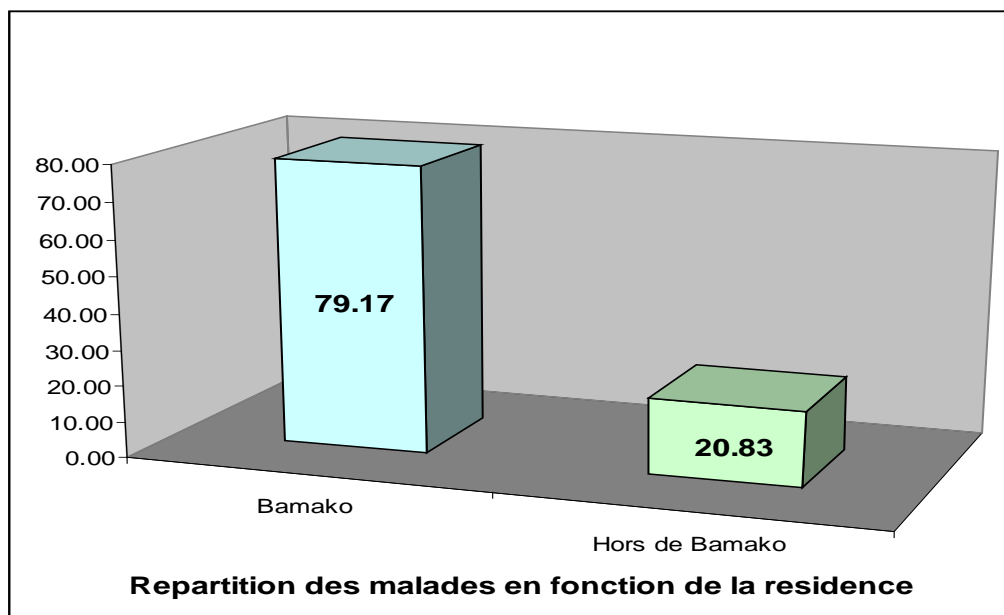


Figure 12 : répartition des malades en fonction de la résidence
La majorité des patients résidaient à Bamako.

Tableau II : Répartition des malades par tranche d'âge

Âge (années)	Effectifs	Fréquences
0-15	9	17%
16-25	14	26,41%
26-35	20	37,73%
36-45	5	9,43%
45 ou plus	5	9,43%
Total	53	100%

La tranche d'âge de 26-35 ans a été la plus représentée. Les âges extrêmes ont été 4 ans et 60 ans.

Tableau III: répartition des malades en fonction de l'ethnie

Ethnie	Effectifs	Fréquences
Bambara	13	24,52%
Malinké	9	16,98%
Peulh	7	13,21%
Soninké	6	11,32%
Sénoufo	3	5,67%
Autres	15	28,30%
Total	53	100%

Les bambaras et les malinkés ont été les plus représentés .

Tableau IV : Répartition des malades selon la forme de la drépanocytose

Forme	Effectifs	Fréquences
SS	22	41,5%
SC	19	35,9%
S β thal	12	22,6%
Total	53	100%

La forme SS était la plus représentée avec une fréquence de 41,5% suivie des formes SC et S/bêta thalassémiques.

Tableau V: répartition des malades selon le secteur d'activité

Profession	Effectif	Fréquence
Élève/Étudiant	16	30,2%
Fonctionnaire	11	20,75%
Femme au foyer	5	9,43%
Commerçant	13	24,52%
Non précisé	8	15,09%
Total	53	100%

Les élèves/étudiants étaient les plus représentés avec une fréquence de 30,2%.

Tableau VI: répartition des patients en fonction du taux d'Hémoglobine en g/dl selon la forme de la drépanocytose.

Forme de la drépanocytose	Taux d'Hémoglobine en g/dl		
	Minimum	Moyen (Ecart type)	Maximum
SS	5,20	8,03 ± 2,08	11,40
SC	7,50	9,71 ± 3,53	14,30
Sβ Thal	6,90	9,46 ± 1,88	10,90

Les formes SS avaient un taux d'hémoglobine moyen plus bas que les autres formes soit $8,03 \pm 2,08$ g/dl.

5.2 Les complications osseuses :

Tableau VII: répartition des malades en fonction du type de complications osseuses

Diagnostic	Effectif	Fréquence
ONA	23	43,4%
Ostéite	12	22,6%
Ostéomyélite	7	13,2%
Ostéoporose	7	13,2%
Coxite Tuberculeuse	1	1,9%
Ankylose	1	1,9%
Tassement vertébral	1	1,9%
Discarthrose	1	1,9%
Total	53	100%

L'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale a été retrouvée chez 23 malades soit 43,4% des cas.

5.2.1 L'ONA de la tête fémorale

L'ONA de la tête fémorale a été la principale affection osseuse non infectieuse chez les drépanocytaires avec une fréquence de 43,4% dans notre étude.

Tableau VIII: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon l'âge

Age (années)	Effectifs	Pourcentage %
0-15 ans	1	4,34%
15-25 ans	6	26,1%
26-35 ans	12	52,18%
36-45 ans	3	13,04%
>45 ans	1	4,34%
Total	23	100%

La tranche d'âge de 26-35 ans a été la plus représentée.

Tableau IX : répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le sexe

Sexe	Effectifs	Pourcentage %
Masculin	7	30,4%
Féminin	16	69,6%
Total	23	100%

Le sexe féminin a été le plus représenté avec un sex ratio H/F de 0,43.

Tableau X: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le motif de consultation

Motif de consultation	Effectifs	Pourcentage %
Anémie+ douleur+fièvre	1	4,35%
CVO	3	13,04%
Douleur	14	60,87%
Fièvre	1	4,35%
Suivi	4	17,39%
Total	23	100%

La douleur seule a été le principal motif de consultation.

Tableau XI: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le régime de suivi médical

Suivi du malade	Effectifs	Pourcentage %
Régulier	4	17,4%
Irrégulier	2	8,7%
Non suivi	17	73,9%
Total	23	100%

La majorité de nos patients n'avait pas de suivi médical soit 73,9%.

Tableau XII : répartition des malades présentant l'ONA de la Tête fémorale selon la forme de la drépanocytose

Forme de la drépanocytose	Effectifs	Pourcentage %
Sβ thalassémie	4	17,4%
SC	8	34,8%
SS	11	47,8%
Total	23	100 %

Les formes SS étaient les plus représentées

Tableau XIII: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le côté atteint

Côte atteinte	Effectifs	Pourcentage %
Droit	11	47,8%
Gauche	3	13%
Bilatéral	9	39,1%
Total	23	100%

Le côté droit a été le plus touché.

Tableau XIV: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon la mobilité articulaire

Mobilité articulaire	Effectifs	Pourcentage %
Conservée	4	17,4%
Limitée	13	56,5%
Blocage articulaire	6	26,1%
Total	23	100%

Les mouvements articulaires étaient limités dans 13 cas.

Un blocage articulaire était observé pour 6 malades.

Tableau XV: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le stade évolutif (classification de Ficat)

Résultat radiologique	Effectifs	Pourcentage %
Stade I	0	0%
Stade II	4	17,4%
Stade III	13	56,5%
Stade IV	6	26,1%
Total	23	100%

La majorité de nos patients avait des lésions osseuses au stade III.

Tableau XVI: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon le type de traitement reçu

Traitement	Effectifs	Pourcentage %
Médical	22	95,7%
Médical+ chirurgical	1	4,3%
Total	23	100%

Peu de malades ont bénéficié d'une chirurgie soit 4,3% des cas.

Tableau XVII: répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon les médicaments utilisés

Médicaments	Effectifs	Pourcentage %
Antalgique palier I et AINS	4	17,4%
Antalgique palier II et AINS	12	52,2%
Antalgique palier III et AINS	7	30,4%
Total	23	100%

L'association d'un antalgique de palier II et d'un AINS a été la plus utilisée avec une fréquence de 52,2%.

Tableau XVIII: répartition des malades présentant l'ONA en fonction du stade radiologique et du type de suivi

Résultat radiologique	Type de suivi			
	Régulier	Irrégulier	Non suivi	Total
Stade I	0	0	0	0
Stade II	3	1	0	4
Stade III	1	0	12	13
Stade IV	0	1	5	6
Total	4	2	17	23

Les malades non suivis avaient le plus souvent un stade radiologique avancé.

5.2.2 L'ostéite et l'ostéomyélite

Tableau XIX: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon l'âge des malades.

Age (années)	Ostéite	Ostéomyélite	Total
0- 15ans	4	3	7
16- 25ans	4	3	7
26- 35 ans	2	1	3
36- 45 ans	2	0	2
> 45 ans	0	0	0
Total	12	7	19

La tranche d'âge de 0-25 ans a été la plus représentée. Cette affection n'a pas été retrouvée après 45 ans dans cette série de malade.

Tableau XX : répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le sexe

Sexe	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Masculin	6	2	8
Féminin	6	5	11
Total	12	7	19

Il y avait autant d'ostéite chez les hommes que chez les femmes. L'ostéomyélite était apparue plus fréquente chez les femmes que chez les hommes.

Tableau XXI: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le motif de consultation

Motif de consultation	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Anémie+douleur+ fièvre	1	1	2
CVO	1	1	2
Douleur	7	2	7
Douleur+ fièvre	2	1	3
Fièvre	0	2	2
Toux	1	0	1
Total	12	7	19

La douleur seule était le principal motif de consultation.

Tableau XXII: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon la forme de la drépanocytose

Electrophorèse de l'hémoglobine	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Sβ thalassémie	3	1	4
SC	5	2	7
SS	4	4	8
Total	12	7	19

La forme SS était la plus représentée pour l'ostéomyélite, et la forme SC pour ostéite.

Tableau XXIII: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le type de suivi

Suivi	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Régulier	0	0	0
Irrégulier	2	2	4
Non suivi	10	5	15
Total	12	7	19

Les cas sont volontiers observés chez les drépanocytaires non suivis soit 15 cas sur 19.

Tableau XXIV: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon l'os atteint

Os atteint	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Fémur	2	3	5
Tibia	5	1	6
Radius	0	1	1
Humérus	3	1	4
Atteintes multiples	1	1	2
Index	1	0	1
Total	12	7	19

Le tibia était le plus touché par l'ostéite suivi de l'humérus puis du fémur.

Tableau XXV: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le résultat radiologique

Résultat radiologique	Ostéite	Ostéomyélite	Total
déminéralisation osseuse	5	5	10
réaction périostée	2	1	3
Lacune osseuse	2	0	2
Ostéolyse	1	0	1
Fracture pathologique	2	1	3
Total	12	7	19

Les images de déminéralisation osseuse étaient les plus fréquentes : 10 cas sur 19.

Tableau XXVI: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon les antibiotiques utilisés

Antibiotiques utilisés	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Amoxicilline + Acide clavulanique + Ciprofloxacine	7	4	11
Pyostacine	1	3	4
Pénicilline G	1	0	1
Ciprofloxacine + Chloramphénicol	1	0	1
Ciprofloxacine + Gentamicine	1	0	1
Péflacine	1	0	1
Total	12	7	19

L'association amoxicilline+ Acide clavulanique + ciprofloxacine a été la plus utilisée. La Pyostacine a été utilisée surtout dans les cas d'ostéomyélite.

Tableau XXVII: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le traitement chirurgical

Traitement chirurgical	Ostéite	ostéomyélite	Total
Incision	3	0	3
Absent	9	7	16
Total	12	7	19

L'on a eu recours à un traitement chirurgical dans 3 cas d'ostéite.

Tableau XXVIII: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon le traitement orthopédique appliqué.

Traitement orthopédique	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Immobilisation plâtrée	2	1	3
Immobilisation avec traction	0	2	2
Absent	10	4	14
Total	12	7	19

Une immobilisation a été effectuée chez 5 malades dont 3 avec plâtre et 2 avec traction.

Tableau XXIX : répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon l'évolution

Evolution	Ostéite	Ostéomyélite	Total
Favorable	11	7	18
Décès	1	0	1
Total	12	7	19

L'évolution a été favorable dans 18 cas. Un décès a été observé parmi les cas d'ostéite.

5.2.3 Les autres complications:

Tableau XXX: répartition des malades selon les autres complications osseuses

Autres complications	Effectifs	Pourcentage
Ankylose	1	9,1%
Coxite tuberculeuse	1	9,1%
Discarthrose	1	9,1%
Ostéoporose	7	63,6%
Tassement vertébral	1	9,1%
Total	11	100%

Parmi les autres complications, l'ostéoporose a été la plus représentée soit 7 cas sur 11.

5.3. Etiologie des complications osseuse :

5.3.1. Complications infectieuses :

- Résultats bactériologiques :

Sur 5 prélèvements bactériologiques réalisés, la culture a isolé le *Staphylococcus aureus* dans 2 cas. La culture était stérile dans les 3 autres cas avec la présence de polynucléaires neutrophiles altérés.

-IDR à la tuberculine a été positive à 14 mm dans un cas.

5.3.2 Complication ischémiques :

C'est la conséquence directe de la crise vaso-occlusive. Elle est due à la perte d'élasticité des hématies déformées.

Ces drépanocytes vont obstrués la lumière vasculaire, créant une ischémie. Lorsque l'ischémie dure ou se répète fréquemment, elle peut entraîner des complications a type d'infarctus ou de nécrose.

5.4. Séquelles des complications osseuses:

5.4.1 ONA de la tête fémorale

Tableau XXXI : répartition des malades présentant l'ONA de la tête fémorale selon l'handicap

Séquelles observées	Effectifs	Pourcentage %
Blocage articulaire	6	26,1%
Boiterie+ raccourcissement des membres inférieurs	13	56 ,5%
Absente	4	17,4%
Total	23	100%

Une boiterie avec raccourcissement d'un membre était fréquente. Dans 26,1% des cas l'articulation était bloquée.

Tableau XXXII: Fréquence des séquelles dues à l'ONA en fonction du type de suivi

Séquelles	Type de suivi			
	Régulier	Irrégulier	Non suivi	Total
Blocage articulaire	0	1	5	6
Boiterie+ raccourcissement	1	1	11	13
Pas de séquelle	4	0	0	4
Total	5	2	13	23

Les malades qui n'étaient pas suivis ont fait plus de séquelles.

5.4.2. Ostéite et ostéomyélite :

Tableau XXXIII: répartition des cas d'ostéite et d'ostéomyélite selon les séquelles observées

Séquelles	Ostéite	ostéomyélite	Total
Fracture	2	1	3
Para parésie	1	0	1
Luxation articulaire	0	2	2
Absente	9	4	13
Total	12	7	19

La fracture pathologique a été la complication la plus fréquente au cours des ostéites tandis que la luxation articulaire était fréquente en cas d'ostéomyélite.

VI COMMENTAIRES ET DISCUSSION

6.1 Limites de l'étude :

Le recrutement a concerné les dossiers de malades glanés dans les archives du seul service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G dont les usagers sont plus souvent des adultes.

Certains patients présentant les signes cliniques d'atteintes osseuses n'ont pas été revus avec les résultats radiologiques.

La méconnaissance des complications de la drépanocytose, le faible niveau de vie de la population en générale.

Les représentations particulières de la maladie, conduisent certains patients à l'abandon du traitement médical au profit d'un traitement traditionnel ou à privilégier celui-ci.

Ces considérations autorisent à penser que les cas rapportés dans cette étude sous-estiment la prévalence des complications osseuses et articulaires ainsi que leur retentissement chez le drépanocytaire au Mali

6.2 Caractéristiques de la population d'étude

L'âge moyen observé dans notre série est de $27 \pm 12,98$ ans avec des extrêmes de 4 et 60 ans. La tranche d'âge de 26-35 ans a été la plus représentée. Ce résultat est proche de celui observé par Diallo [13] qui a trouvé pour une série de 31 malades, un âge moyen de $24,48 \pm 17,60$ ans dans les services de traumatologie du CHU Gabriel Touré et d'hématologie oncologie médicale du Point G, par Haïdara qui a trouvé dans une série de 39 drépanocytaires recrutés dans les services de médecine interne et d'hématologie du CHU du Point G, un âge moyen de $24,28 \pm 12,22$ ans [4].

Le sexe féminin était plus représenté que le sexe masculin avec

un sex-ratio H/F égal à 0,71. Ce résultat est proche de celui observé par Haïdara [4] qui a trouvé un sex-ratio H/F à 0,68 et par Dokekias [17] qui a rapporté 32 femmes pour 28 hommes au Congo.

Les élèves/étudiants et les commerçants étaient les plus représentés. L'accès plus facile de cette couche sociale à l'information sanitaire pourrait être une explication à cette observation.

La majorité de nos patients résidait à Bamako. L'explication de ce constat doit prendre en compte la différence dans l'accessibilité des malades à la seule structure sanitaire spécialisée de Bamako. La forme SS était la plus représentée. Diallo [13] dans sa série de 31 malades, retrouvait 11 cas de SS, 8 cas de SC et 4 cas de S β thalassémie. Ce résultat est différent de celui de Varanga [18] qui rapporte une plus forte représentativité des formes SC.

6.3-Les complications osseuses :

6.3-1. L'ONA

L'ONA de la tête fémorale est la complication la plus fréquente, elle est rare avant l'âge de 15 ans dans cette étude. Comme Diallo [13], nous trouvons une prédominance du sexe féminin. Cette prédominance féminine pourrait s'expliquer par le fait que les femmes consultent plus souvent pour un handicap physique. Il est à souligner cependant que comme l'ont rapporté d'autres auteurs [13, 17, 19], la douleur est au devant des motifs de consultation.

La tête fémorale a été concernée par la nécrose chez tous nos

malades atteints d'ONA, il s'agit le plus souvent de drépanocytaires SS. Plus d'un malade sur trois avait une atteinte bilatérale. Ces résultats sont proches de celui de Ficat et Arlet [14].

La majorité de nos patients avait des lésions osseuses au stade III de Ficat au moment du diagnostic. L'interprétation de ces résultats doit tenir compte du nombre élevé de malades sans suivi médical.

Une prothèse totale de la hanche a été effectuée dans un cas. La majorité des patients n'a pu bénéficier de cette thérapeutique faute de moyens financiers ou par manque de disponibilité des matériaux nécessaires dans les structures sanitaires de prise en charge. Le traitement médical le plus utilisé, consistait à une association d'antalgiques et d'anti-inflammatoires non stéroïdiens chez 100% des malades. Cette attitude souligne le caractère très algique de la complication.

6.3-2. Ostéites et ostéomyélites

Contrairement à l'ONA, l'ostéite et l'ostéomyélite étaient observées surtout chez l'enfant et l'adolescent (0 – 25 ans). Ce résultat est proche de celui de Diallo [13] qui trouvait une plus grande fréquence de ces complications avant l'âge de 20 ans.

Il y avait autant d'hommes que de femmes parmi les malades souffrant d'une ostéite. Par contre les femmes étaient les plus représentés parmi les cas d'ostéomyélite.

Quatre (4) patients sur 7 drépanocytaires SS ont présenté une ostéomyélite alors que l'ostéite a concerné les patients doubles hétérozygotes composites SC.

Le tibia était le plus fréquemment atteint en cas d'ostéite alors

que le fémur était plus atteint en cas d'ostéomyélite. La fréquence élevée de l'atteinte tibiale pourrait s'expliquer par l'exposition plus fréquente de cette partie anatomique à des traumatismes. Sur le plan radiologique les images de déminéralisation osseuse ont été les plus représentées.

Sur 5 prélèvements bactériologiques la culture a isolé du *Staphylococcus aureus* 2 fois. La présence de *Staphylococcus doré* dans l'ostéomyélite et l'ostéite a été décrite par Lerat [15].

L'association amoxicilline - acide clavulanique et ciprofloxacine a été la plus utilisée. Le spectre d'activité large de l'association amoxicilline et acide clavulanique justifie sa prescription.

L'incision a été faite dans 3 cas. L'immobilisation plâtrée a été effectuée chez trois malades avec traction dans deux cas.

6.3-3 Les autres complications

Parmi les autres complications observées, l'ostéoporose est apparue la plus fréquente. L'ostéoporose chez le drépanocytaire est considérée comme la complication de l'hémolyse chronique entraînant une hyperplasie érythroblastique d'accompagnement responsable d'anomalies non spécifiques de la texture osseuse [20] ; il apparaît un l'élargissement des espaces médullaires et un amincissement des corticales, une trabéculatation à larges mailles et une ostéoporose.

7. CONCLUSION :

Les complications osseuses et articulaires de la drépanocytose s'observent volontiers chez l'enfant, l'adolescent et l'adulte jeune au Mali.

Ces complications dominées par l'ostéonécrose aseptique et les infections sont très morbides et handicapantes.

Elles sont probablement sous-estimées et sous-évaluées dans leur pronostic et insuffisamment prises en charge.

8. RECOMMANDATIONS :

Aux termes de notre étude nous formulons les recommandations suivantes:

- **Aux autorités publiques :**

- L'inscription de la drépanocytose sur la liste des maladies sociales,
- Une forte implication des médias (publiques et privés) dans la lutte contre la drépanocytose,
- Le dépistage précoce et la prise en charge des drépanocytaires au niveau de toutes les régions du Mali,
- La formation en nombre suffisant de spécialistes pour faire face aux problèmes des drépanocytaires,
- L'amélioration des conditions de travail dans les services de prise en charge des drépanocytaires,

- **Aux personnels sociaux sanitaires :**

- Référer le drépanocytaire au spécialiste le plus tôt possible.

- **A l'AMLUD :**

- Renforcer les campagnes de sensibilisation autour de la drépanocytose.

- **Aux Centre de recherche et de contre la drépanocytose**

- Lutte :**

Prendre des dispositions pour que tous les drépanocytaires puissent bénéficier de la prothèse totale de la hanche si l'indication se pose

- **Aux drépanocytaires :**

- S'inscrire dans une logique de suivi médical régulier,
- Respecter les conseils du personnel soignant,
- proposer un dépistage de la drépanocytose à vos partenaires avant le mariage.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **CABANNES R.** La drépanocytose. Med - Editions .Paris : 1973 p.3.
2. **Tchernia G.** Introduction à l'érythropoïèse. Mali Méd. 1999 ; T XIV (1,2) ; p.8-10.
3. **TRAORE I.** Lésions osseuses dans la drépanocytose. Étude radiologique. Th Méd. ; Angers ; 1974.
4. **Haidara F.C.** médecine adulte réflexion La drépanocytaire en sur les complications chronique dégénérative. Thèse .med ; Bamako ; 2000.
5. **Ag RHALY A.,** Trait drépanocytaire et aviation. A propos de 6 porteurs du trait drépanocytaire, personnel navigant technique de la compagnie Air Mali. Mali Méd. 1980 ; N°1 : 15-7.
6. **Chetcha Chemegni Bernard** .Contribution à l'étude Morphologique des hématies Dans les hémoglobinopathies (drépanocytose et bêta thalassémie) .C.E.S. hématologie biologie. Université Cocody 1997-1998 ; p .190-191.
7. **Cabannes R, Sangaré A, Garnier E, K plefaget P, Abissey S.** Physiopathologie de la drépanocytose. Med Afr. Noire, 1981 ; 28(5), 277-284.
8. **N'Dri Germain** .Contribution à l'étude des anomalies morphologiques du GR et des plaquettes au cours de la crise vaso occlusive chez les drépanocytaires. Th Pharm. Abidjan ; 2007.
9. **Galacteros F et A Goldcher** : Anémies hémolytiques congénitales par

hémoglobinopathies. Encycl.Med.Chir Paris : Sang ; 1985 ; p16.

10. Ezan Amouan. Profil évolutif des hémoglobinopathies majeures. Th méd ; Abidjan ; 1996 .p .15-16.

11. Niamkey Marguerite Marie aurore Ahiza : Contribution à l'étude des anomalies morphologiques du GR dans la drépanocytose double hétérozygote SC. Mémoire C.E.S hématologie biologie. Université Cocody ; 2001-2002.

12. Tolo A, Toure A, N'Dahtz E, Nanho DC, Kouakou B, Sanogo I et col. Profil évolutif de la drépanocytose homozygote suivie : Expérience du service d'hématologie clinique du CHU de Yopougon. Med Afr Noire, 2006 ; 53 : 45-60.

13. DIALLO Y. Traite sur les complications ostéo-articulaire chez les drépanocytaire. Th Med ; Mali ; 2001.103(50).

14. Arlet J, Ficat P, Lartigue G. Mode de début de l'ostéonécrose.19 68 ; 35 : 239-249 .

15- Pr. Jean-Luc Lerat. Orthop Infect ostéo-articulaires. Dans Chapitre I, 1 (6) p : 501-3.

16. IDRIS A T, L'ostéomyélite de l'enfant à propos de 132 cas au CHU de Lomé Tokon. Th Méd. Université de Lomé, 1979.

17. ELIRA DOKEKIAS A. Etude analytique des facteurs d'aggravation de la drépanocytose au Congo –Publications .1994 ; 51(131) : p .12-6.

18. Varanga G, Bamba I, Kodo M, Dao , Iambin Y, Osteonecrosis of the hip

in sickle cell disease associated with tuberculosis arthritis. A review of 15 cases. International orthopédique. 1998; 22 (6): 384-9.

19. Fournier charrière E, Dommerge JP ; La douleur des crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire. Paris ; 1999 .p.460-9.

20. Pierre Beauvais .Drépanocytose Expansion Scientifique. Française ; 1986.p. 616.21.

21. Traore F.C. Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant. Thèse de Méd. Bamako ; 1992.

22. Habibou A, Salifou Y, Yacouba H, Bazira L. Ostéomyélites Hématogènes de l'enfant et de l'adolescent. Thèse Méd ; Niger ; 1999,46(7) :379-83

23. Gbadoe A. D, Bouraïma , Segbena A, Atakouma D.T, Jodalhon Y. K, Vovor A. et col ; Etude de la gravité du paludisme chez les enfants porteurs d'hémoglobine S au Togo. Ann Pédiatr Paris ; 1999 .P.96-403.

24. COULIBALY S. La drépanocytose. Etat actuel des connaissances concernant les thérapeutiques et les perspectives d'avenir. Th med, Bamako; 1983.P.43.

25. HERNIGOU P, et Col, Abnormalities of the adult shoulder due to sickle cell osteonecrosis during childhood.- Revue du rhumatisme, English edition 1998 ;65(1) : p .27-32 .

26. Damsin J P, Djenadi K, Josset P, William M. Cartilage de croissance et croissance en orthopédie. Encycl. Méd. Chir 1996 .p .13.

27. Pouloquen J-G, Ceolin J. L. et Schneider G. Généralités sur les fractures

de l'enfant .Dans : Editions techniques Encycl. Méd. Chir. Paris : Appareil Locomoteur 1990 ; p .13.

28. Hernigou P, Galacteros F, Bachir D, Goutalier D. Histoire naturelle de la nécrose de la hanche dans la maladie drépanocytaire.1989 ; 75(8) :542 -57.

29. Cabannes R, Sangaré A, Garnier E, K plefaget P, Abissey S. Physiopathologie de la drépanocytose. Med Afr. Noire, 1981 ; 28(5), 277-284.

30. HERNIGOU P, et Col. La dystrophie de hanche une complication de la nécrose drépanocytaire de l'enfant 1993 ; 60 : 505-13.

31. Jardin F, Sane M, Camara P, Pouplin S, Thiam M .Adulte drépanocytaire au Sénégal. Aspects cliniques, biologiques et radiologiques. Médecine Tropicale. 1998 :58 (2) p. 55-61.

32. Dihlmann W. CT analysis of the upper end of the femur the asterisk sign and ischemic necrosis of the femoral head. Skel. Radiol.1982, 8: 251- 258.

33. Helenon O, Le Breton C, Helenon Ch, Bigot JM. Ostéonécrose aseptique de la tête fémorale. Paris : p. 122-131.

Fiche d'enquête

- 1- Nom..... 2 Prénom.....
- 3- Sexe.....
- 4- Secteur d'activité.....
- 5- Ethnie.....
- 6- Résidence : Bamako/___/ Hors de Bamako/___/
- 7- Date de début de la maladie.....
- 8- Statut matrimonial
Marie /___/ Célibataire /___/ Divorcé /___/
- 9- Date d'entrée.....
- 10- Date de sortie.....
- 11- Motif de consultation.....
- 12- Diagnostic.....
- 13- Antécédent :
Malade suivi en consultation
Oui /___/ Non /___/ Irrégulièrement suivi /___/
Automédication Oui /___/ Non /___/
Si Oui : types de médicaments : AINS /___/ Autres /___/
- 14- Complications osseuse Oui /___/ Non /___/
- 15- Os atteint.....
- 16- Association de lésions osseuses et articulaires
Oui /___/ Non /___/
- 17- Gène fonctionnel : 1- Modérée /___/ 2- Intense /___/
- 18- Aspect du membre atteint : 1- Tuméfié /___/ 2- Nécrose /___/
3- Collection liquidienne /___/
- 19- Si collection liquidienne nature du liquide.....
- 20- Mobilité de l'articulation atteinte :
1- Conservée /___/ 2- Limitée /___/ 3- Absente /___/
- 21- Amyotrophie du membre atteint Oui /___/ Non /___/

- 22- Etat du patient: 1- Bon /___/ 2- Passable /___/ 3- Altéré /___/
- 23- Etat des conjonctives : Colorées /___/
Moyennement colorées /___/ Pales /___/
- 24- Troubles neurologiques associés : Oui /___/ Non /___/
- 25- Autres tares associées.....
- 26- Résultat du test d'Emmel Positif /___/ négatif /___/
Non fait /___/
- 27- Résultat de l'électrophorèse.....
- 28- Résultat de la numérotation formule sanguine.....
- 29- Résultat de la radiographie standard.....
- 30- Résultat de la bactériologie.....
- 31- Résultat de l'IDR à la tuberculine.....
- 32- Autres examens complémentaires demandés :
1-.....
2-.....
3-.....
- 33- Résultats : 1-.....
2-.....
3-.....
- 34- Traitements : 1- Médical
2- Chirurgical
3- Les 2 associées
- 35- Médicaments utilisés.....
- 36 -Date de début du traitement.....
- 37- Date d'arrêt de traitement.....
- 38 -Evolution immédiate.....
- 39 -Evolution à 3 mois.....
- 40 -Evolution à 6mois.....
- 41- Séquelles observées.....

Fiche signalétique :

Nom : Keita

Prénom : Mariam Bréhima

Titre : les complications osseuses chez les drépanocytaires suivis dans le service d'hématologie- oncologie médicale du centre hospitalier universitaire du Point G à propos de 48 cas.

Centre d'intérêt thèse hématologie, orthopédie, traumatologie, infectiologie.

Lieu de soutenance : Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie du Point.G

Payes : Mali

Lieu de depot : Bibliothèque de la FMPOS

Résumé

L'objectif visé par ce travail était d'étudier les complications osseuses et articulaires observées chez les drépanocytaires usagers du service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G, de 2003 à 2007.

L'étude conduite de façon rétrospective a permis de retenir 53 cas de complications osseuses et articulaires chez 240 drépanocytaires soit 22,1%.

L'ONA représente la complication la plus fréquente (43,4%) ; elle touche volontiers la hanche et s'observe plus souvent chez la femme que chez l'homme ; elle est diagnostiquée à un stade d'évolution hyperalgique et handicapante. Très peu de malades reconnus pour cette complication ont bénéficié d'une prise en charge orthopédique.

Les complications infectieuses occupent la seconde place des complications ostéo-articulaires (20 cas dont une coxite

tuberculeuse).

Ces complications sont plus fréquentes chez les drépanocytaires n'ayant pas de suivi médical régulier.

Ces résultats permettent de conclure que les complications osseuses et articulaires de la drépanocytose sont fréquentes, probablement sous-diagnostiquées et insuffisamment prises en charge au Mali.

Mots clés : drépanocytose, ostéonécrose aseptique, ostéite, ostéomyélite.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Je jure !