

ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI (BAMAKO)  
ANNEE : 1991 N°

# CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ANEMIES HEMOLYTIQUES A BAMAKO

## THESE

Présentée et soutenue publiquement le Fevrier 1992

devant L'École Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali

Par Monsieur Albako AG BAZET né le 17 Août 1966

Pour obtenir le Grade de Docteur en Médecine

**[ DIPLOME D'ETAT ]**

EXAMINATEURS :

Président : Pr. Mamadou M. KEITA

Dr. Dappa A. DIALLO

Juges : Pr. Eric PICHARD - Directeur de Thèse

Dr. Anatole TOUNKARA

# ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI

## **ANNEE UNIVERSITAIRE 1991 - 1992**

Professeur Issa TRAORE	Doyen
Professeur Boubacar S. CISSE	Premier Assesseur
Professeur Amadou DOLO	Deuxième Assesseur
Docteur Hubert BALIQUE	Conseiller technique
Professeur Bakary M. CISSE	Sécretaire Général

## D.E.R. DE CHIRURGIE ET DE SPECIALITES CHIRURGICALES

### **1 - PROFESSEUR AGREGES**

Professeur Abdel Karim KOUMARE	Chef D E R de Chirurgie
Professeur Mamadou Lamine TRAORE	Chirurgie Générale
Professeur Aliou BA	Ophtalmologie
Professeur Bocar SALL	Ortho-Traumat-Secourisme
Professeur Sambou SOUMARE	Chirurgie Générale
Professeur Abdou Alassane TOURE	Orthopédie-Traumatologie
Professeur Amadou Ingré DOLO	Gynécologie-Obstétrique

### **2 - ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE**

Docteur SY Aïda SOW	Gynécologie-Obstétrique
Docteur Kalilou OUATTARA	Urologie
Docteur Mamadou L. DIOMBANA	Odontologie-Stomatologie
Docteur Djibril SANGARE	Chirurgie Générale
Docteur Salif DIAKITE	Gynécologie-Obstétrique
Docteur Abdoulaye DIALLO	Ophtalmologie
Docteur Alhousséini Ag MOHAMED	O.R.L.
Docteur DIANE F.S. DIABATE	Gynéco-Obstétrique
Docteur Abdoulaye DIALLO	Anesthésie-Réanimation
Docteur Sidi Yaya TOURE	Anesthésie-Réanimation
Docteur Gangaly DIALLO	Chirurgie Générale
Docteur Sékou SIDIBE	Orthopédie-Traumatologie
Docteur A.K.TRAORE dit DIOP	Chirurgie Générale

## **D. E. R. DE SCIENCES FONDAMENTALES**

### **1 - PROFESSEURS AGREGES**

Professeur Bréhima KOUMARE	Microbiologie
Professeur Siné BAYO	Anatomie-Pathologie.
Professeur Gaoussou KANOUTE	Chimie Analytique
Professeur Yaya FOFANA	Hématologie

### **2 - DOCTEURS D'ETAT**

Professeur Yéya Tiémoko TOURE	Biologie
Professeur Amadou DIALLO	Chef D. E. R. Sciences Fondamentales.

### **3 - DOCTEURS 3ème CYCLE**

Professeur Moussa HARAMA	Chimie Organique
Professeur Massa SANOGO	Chimie Analytique
Professeur Bakary M. CISSE	Biochimie
Professeur Mahamadou CISSE	Biologie
Professeur Sekou F. M. TRAORE	Malacologie, Biologie Animale
Professeur N'yenigue S. KOITA	Chimie Organique

### **4 - ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE**

Docteur Ogobara DOUMBO	Parasitologie
Docteur Anatole TOUNKARA	Immunologie
Docteur Abderhamane S. MAIGA	Parasitologie
Docteur Amadou TOURE	Histologie-Embryologie

### **5 - MAITRES ASSISTANTS**

Docteur Abdrahmane TOUNKARA	Biochimie
Docteur Flabou BOUGOUDOGO	Bactériologie

## D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

### 1 - PROFESSEURS AGREGES

Professeur Abdoulaye Ag RHALY	Chef D. E. R MEDECINE
Professeur Souleymane SANGARE	Pneumo-Phtisiologie
Professeur Aly GUINDO	Gastro-Entérologie
Professeur Mamadou K. TOURE	Cardiologie
Professeur Mahamane MAIGA	Néphrologie
Professeur Ali Nouhoun DIALLO	Médecine Interne
Professeur Baba KOUMARE	Psychiatrie
Professeur Moussa TRAORE	Neurologie
Professeur Issa TRAORE	Radiologie
Professeur Mamadou M. KEITA	Pédiatrie
Professeur Eric PICHARD	Médecine Interne
Professeur Toumani SIDIBE	Pédiatrie

### 2 - ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur Balla COULIBALY	Pédiatrie
Docteur Boubacar DIALLO	Cardiologie
Docteur Dapa Ali DIALLO	Hématologie-Médecine Interne
Docteur Somita KEITA	Dermato-Leprologie
Docteur Bah KEITA	Pneumo-Phtisiologie
Docteur Hamar A. TRAORE	Médecine Interne

## D.E.R. DE SCIENCES PHARMACEUTIQUES

### 1 - PROFESSEURS AGREGES

Professeur Boubacar CISSE	Toxicologie
---------------------------	-------------

### 2 - MAITRES ASSISTANTS

Docteur Boukassoum HAIDARA	Législation, Gestion Pharmaceutique
Docteur Elimane MARIKO	Pharmacodynamie
Docteur Arouna KEITA	Matières Médicales
Docteur Ousmane DOUMBIA	Chef de D.E.R. SCES Pharmaceutiques

## D . E . R DE SANTE PUBLIQUE

### **1 - PROFESSEURS AGREGES**

Professeur Sidi Yaya SIMAGA	Santé Publique (Chef D. E. R)
Docteur Hubert BALIQUE	Maître de conf. Santé Publique

### **2 - ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE**

Docteur Moussa A. MAIGA	Santé publique
Docteur Bernard CHANFREAU	Santé Publique
Docteur Pascal FABRE	Santé Publique
Docteur Bocar G. TOURE	Santé Publique

## CHARGES DE COURS

Docteur Mme CISSE A. GAKOU	Galénique
Professeur N'Golo DIARRA	Botanique
Professeur Bouba DIARRA	Bactériologie
Professeur Salikou SANOGO	Physique
Professeur Daouda DIALLO	Chimie Générale et Minérale
Professeur Bakary I. SACKO	Biochimie
Professeur Yoro DIAKITE	Mathématiques
Professeur Sidiki DIABATE	Bibliographie
Docteur Aliou KEITA	Galénique
Docteur Boubacar KANTE	Galénique
Docteur souleymane GUINDO	Gestion
Docteur Sira DEMBELE	Mathématiques
Monsieur Modibo DIARRA	Diététique-Nutrition
M <sup>me</sup> MAIGA Fatoumata SOKONA	Hygiène du Milieu

### ASSISTANTS

Docteur Moussa Y. MAIGA	Gastro-entérologie
Docteur Abdel Kader TRAORE	Médecine Interne
Docteur Drissa DIALLO	Matière Médicale
Docteur Nouhoum ONGOIBA	Chirurgie
Docteur Saharé FONGORO	Néphrologie
Docteur Bakoroba COULIBALY	Psychiatrie
Docteur Benoit KOUMARE	Chimie Analytique

### C . E . S

Docteur Filifing SISSOKO	Chirurgie Générale
Docteur Daba SOGODOGO	Chirurgie Générale
Docteur Georges YAYA (Centrafrique)	Ophtalmologie
Docteur Abdou ISSA (Niger)	Ophtalmologie
Docteur Amadou DIALLO (Sénégal)	Ophtalmologie
Docteur ASKIA Mohamed (Niger)	Ophtalmologie
Docteur Oumar BORE	Ophtalmologie
Docteur N'DJIKAM Jonas	Ophtalmologie
Docteur DEZOUMBE Djoro	Ophtalmologie
Docteur Aboubacrine A. MAIGA	Santé Publique
Docteur Dababou SIMPARA	Chirurgie Générale
Docteur Mahamane TRAORE	Chirurgie Générale
Docteur Mohamed Ag BENDECH	Santé Publique
Docteur Mamadou MAIGA	Dermatologie

### PROFESSEURS MISSIONNAIRES

Professeur J. P. BISSET	Biophysique
Docteur François ROUX	Biophysique
Professeur G. FARNARIER	Physiologie
Professeur G. GRAS	Hydrologie
Professeur E. A. YAPO	Biochimie
Professeur Babacar FAYE	Pharmacodynamie
Professeur Mamadou BADIANE	Pharmacie Chimique
Professeur Issa LO	Législation

## **PERSONNELS RESSOURCES**

Docteur Madani TOURE	H. G. T.
Docteur Tahirou BA	H. G. T.
Docteur Amadou MARIKO	H. G. T.
Docteur Badi KEITA	H. G. T.
Docteur Antoine Niantao	H. G. T.
Docteur Kassim SANOGO	H. G. T.
Docteur Yéya I. MAIGA	I. N. R. S. P.
Docteur Chompere KONE	I. N. R. S. P.
Docteur Adama SANOGO	I. N. R. S. P.
Docteur Almahdy DICKO	P. M. I. SOGONINKO
Docteur Mohamed TRAORE	KATI
Docteur Arkia DIALLO	P. M. I. CENTRALE
Docteur RESNIKOFF	I. O. T.A.
Docteur TRAORE J. THOMAS	I. O. T. A.
Docteur P. BOBIN	I. MARCHOUX
Docteur A. DELAYE	H. P. G.

# DEDICACES

**A** Mon Père:

*Trop tôt enlevé à mon affection d'une manière brutale en cette nuit profonde.*

*Je regrette beaucoup ton absence.*

*J'aurai voulu que tu sois là pour admirer tes efforts. Tu nous a entouré de tes qualités exceptionnelles. Ton absence est amère mais tu nous a laissé un grand héritage: le courage, l'honneur et la dignité.*

**A** Mes Mères:

*-Akarata WALET MOHAMED*

*-Mamma WALET ALKAMISS*

*Vous avez été pour nous un exemple de patience, de dévouement.*

*Quand nous pensons à tout ce que vous avez fait pour nous, nous nous émouvons. Puisse le tout puissant vous garder longtemps auprès de nous afin que vous goûtiez avec nous le fruit de tant de peine. Profonde gratitude-Amour infini.*

**A** Mes Sœurs et Frères:

*Tout mon attachement et toute ma disponibilité.*

*Mon seul souhait est que nous restions toujours unis.*

**Au** Docteur Mohamed AG BENDECH et Famille

*Pour vos précieux et sincères conseils.*

*Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.*

**Au** Docteur Akory AG IKNANE

*Pour vos conseils et pour l'accueil chaleureux que vous m'avez toujours réservé.*

*Sincères remerciements.*

**A** Monsieur et Madame Issa ONGOIBA à Bamako:

*Votre soutien matériel surtout moral, ne m'a jamais fait défaut tout au long de mes études. Puisse Dieu vous le rendre au centuple.*



**Aux Familles:**

- Ambeyri AG RHISSA à Gao
  - Ouaeffane AG SOUAELAME à Kidal
  - Ouffène AG INSILMANE à Ménaka
  - Rhissa AG RHATBOU à Kidal
  - Mohamed dit TITANE à Ménaka
  - Ibrahim AG ISSOUF à Bamako
  - Abdoulaye AG RHALLY à Bamako
  - Mohamed AG ERLAF à Bamako
  - Meti AG RHISSA à Gao
  - Gariko MAIGA à Gao
  - Ahmed AG BOYA à Bamako
  - Elmehdy AG HAMAHADY à Kati
  - Allassane dit le ROI à Koulouba
- Soyez assuré de ma gratitude et de ma profonde sympathie.*

**A Louise POIRIER ( Canada )**

*Toute ma tendresse, mon affection et ma profonde reconnaissance.*

**A Mes Amies d'Angers:**

- Marie hélène MILLET
  - Marie Agnès MEUNIER
  - Marie Christine GAZEAU
- Soyez assurées de mon indefectible attachement et de ma profonde sympathie.*

**A Mes Amis:**

- Daouda Ibrahim MAIGA
- Alhamdou AG ILYENE
- Hamady A. DICKO
- Denys ROTUREAU
- Halidou SIDIBE
- Yehia B. DICKO
- Jean C.J. TRAORE
- Idrissa AG INTIFASKIWENE
- Mohamed AG Med ALY dit MANI
- Almounère T. MAIGA
- Issa BEN ZACOUR

*-Moussa T. DIARRA*

*-Souleymane BAGAYOKO*

*Pour ne citer que ceux là.*

*"Les vieux amis sont comme les vieux vins, qui en perdant de leur verdeur et de leur montant gagnent en chaleur suave"*

*SAINTE BEUVE.*

*A tout le personnel de Médecine Interne de l'Hôpital du Point "G"*

*A tous les internes de Médecine Interne de la promotion 1990-91  
Ce travail vous est particulièrement dédié, recevez toute mon amitié.*

*Au Professeur Aly Nouhoum DIALLO (Médecine Interne H.P.G)  
Mon stage dans le service m'a permis de découvrir, outre vos qualités humaines exceptionnelles, votre grande expérience médicale, votre disponibilité permanente, mais il est vain de traduire par des mots l'admiration que vous suscitez.  
Ce travail vous est particulièrement dédié avec toute mon affection et ma sincère reconnaissance.*

*Au Docteur Hamar Alassane TRAORE (Médecine Interne H.P.G)  
J'ai toujours apprécié votre disponibilité, vos critiques constructives, et votre intuition diagnostique.  
Ce travail est un témoignage pour votre confiance et votre ouverture.*

*Au Docteur SIDIBE Assa TRAORE (Médecine Interne H.P.G)  
Votre simplicité et votre dévouement au travail nous servent d'exemple.  
Permettez moi de vous exprimer toute mon admiration et mon attachement.*

*Au Docteur Mamadou DEMBELE (Médecine Interne H.P.G)  
Votre ardeur au travail, votre enthousiasme, vos qualités d'homme conciliant, votre goût pour le travail raffiné sont pour nous des exemples à suivre.  
Trouvez dans ce travail l'expression de mon profond dévouement.*

# REMERCIEMENTS

## A Notre Maître et Président de Jury

*Professeur Mamadou Marouf KEITA  
Professeur Agrégé de Pédiatrie  
Chef de service de Pédiatrie à l'Hôpital Gabriel Touré (H.G.T)  
Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de  
Bamako*

*En présidant ce jury , vous nous faites beaucoup d'honneur.  
Votre dimension scientifique et votre bonté paternelle dont nous  
avons bénéficié ont beaucoup forgé notre état d'esprit.  
Nous sommes fiers d'avoir été votre élève.  
Puisse ce travail être pour nous l'occasion de vous renouveler notre  
attachement et notre reconnaissance.*

## A Notre Maître et juge

*Docteur Dapa Ali DIALLO  
Assistant chef de clinique en Médecine Interne du POINT "G"  
Spécialiste d'Hématologie  
Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de  
Bamako*

*Vous nous avez séduit par la dimension humaniste de votre  
personne.  
Les moments passés avec vous, nous ont permis de trouver en vous  
un enseignant exemplaire c'est à dire celui qui instruit et qui éduque.  
Ce travail est pour nous l'occasion de vous renouveler notre  
profonde reconnaissance.*

**A** *Notre Maître et Juge*

*Docteur Anatole TOUNKARA  
Assistant chef de Clinique en Immunologie  
Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de  
Bamako*

*C'est un honneur pour nous de pouvoir vous compter dans notre jury. Vos qualités pédagogiques et scientifiques, votre sens de responsabilité font de vous un enseignant ayant la sympathie et l'admiration de ses élèves.*

*Nos sincères remerciements.*

**A** *Notre Maître et Directeur de Thèse*

*Professeur Eric PICHARD  
Professeur Agrégé de Médecine Interne  
Spécialiste en Infectiologie, Hématologie  
Professeur à l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie de  
Bamako  
Chef de service Médecine "CD" de l'Hôpital du POINT "G"*

*Nous vous remercions de nous avoir facilité l'entrée dans le service de Médecine Interne de l'Hôpital du POINT "G" et sommes très honoré de la confiance que vous nous faites en nous confiant ce travail.*

*Nous resterons toujours admiratifs devant une telle disponibilité et de telles connaissances larges et actuelles.*

*Pédagogue, vous menez un combat ardu contre le laxisme, la légèreté dans l'exercice de notre fonction et surtout la légèreté de nos connaissances.*

*Aussi bien dans le Service qu'à domicile vous m'avez toujours manifesté un attachement et une sympathie auxquels je n'ai jamais sù répondre.*

*Cher Maître, soyez assuré de mon profond attachement et de ma sincère admiration.*

# SOMMAIRE

	Page
<b>CHAPITRE I: INTRODUCTION</b>	
<b>CHAPITRE II: RAPPELS SUR LES ANEMIES HEMOLYTIQUES</b>	1
<u>A-DEFINITION DE L'ANEMIE HEMOLYTIQUE</u>	1
<u>B- PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ANEMIE HEMOLYTIQUE</u>	1
1- HEMOLYSE TISSULAIRE	2
2- HEMOLYSE INTRA VASCULAIRE	2
3- MECANISMES DES HYPERHEMOLYSES	4
C- ETIOLOGIES DES ANEMIES HEMOLYTIQUES	6
1- HEMOLYSES CORPUSCULAIRES	7
2- HEMOLYSES EXTRA-CORPUSCULAIRES	20
<b>CHAPITRE III: MATERIEL ET METHODE</b>	26
1-PATIENTS ETUDIES	26
2-METHODES	26
<b>CHAPITRE IV: RESULTATS</b>	29
1-PRINCIPALES ETIOLOGIES	30
2-DONNEES SICIO DEMOGRAPHIQUES	30
3-SIGNES CLINIQUES DES HEMOLYSES	32
4-HEMOGLOBINOSES	34
5-INFECTIIONS ET PARASITOUSES	38
6-LEUCEMIES MYELOIDES CHRONIQUES	44
7-AUTRES CAUSES D'HEMOLYSES	48
<b>CHAPITRE V: DISCUSSION ET CONCLUSION</b>	53
<b>ANNEXES:</b>	61
FICHE D'ENQUETE	61
ABREVIATIONS	66
<b>BIBLIOGRAPHIE</b>	68
<b>SERMENT D'HIPPOCRATE</b>	

# CHAPITRE I: INTRODUCTION

Les anémies hémolytiques sont des pathologies assez fréquemment rencontrées au Mali. Au cours de nos stages dans les hôpitaux de Bamako, nous avons été frappé par la fréquence non seulement des hémoglobinoses, qui sont bien connues, mais aussi d'hémolyses plus rares comme les anémies hémolytiques extracorporelles.

Nous avons choisi de réaliser cette enquête parce qu'aucune étude précise n'a été faite concernant cette pathologie en dehors des hémoglobinopathies.

Plusieurs thèses de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali ont abordé les principales pathologies susceptibles d'entraîner une hémolyse en détaillant surtout les hémoglobinopathies (10; 33; 36; 56; 61; 68; 69; 77).

Classiquement les hémolyses sont classées en deuxième position parmi les étiologies des anémies. Elles sont dominées par les hémoglobinopathies, le paludisme, les septicémies bactériennes notamment celles dues à Clostridium perfringens.

Dans cette étude, notre objectif est de déterminer la fréquence des étiologies respectives des anémies hémolytiques observées dans les hôpitaux de Bamako et susciter ainsi des recherches complémentaires dans ce domaine en mettant en évidence l'importance de ces pathologies.

Au terme de cette étude nous voudrions d'une part proposer un guide diagnostique pouvant orienter le praticien ayant peu de moyens disponibles et d'autre part suggérer des attitudes thérapeutiques de première intention.

Après un rappel de la physiopathologie et des étiologies des anémies hémolytiques nous présentons nos méthodes d'enquête et l'échantillon de malade, puis les principaux résultats. Ceux ci sont discutés à la lumière des articles de la littérature puis nous concluons en ouvrant quelques perspectives d'avenir.

# CHAPITRE II: RAPPELS SUR LES ANEMIES HEMOLYTIQUES.

## A. DEFINITION DE L'ANEMIE HEMOLYTIQUE:

L'anémie est la diminution de la concentration en hémoglobine au dessous de 13 grammes par décilitre chez l'homme et de 11,5 grammes par décilitre chez la femme.

L'hémolyse se définit comme la libération du contenu des hématies, ce qui implique nécessairement une rupture ou, au moins, une lésion membranaire (84).

## B. PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE DE L'ANEMIE HEMOLYTIQUE:

L'hémolyse est la conséquence d'une durée de vie écourtée des hématies. Ce phénomène peut être apprécié de façon précise par les méthodes qui utilisent le chrome ou le technetium radioactif. La demi-vie des hématies normales par ces méthodes et du fait de l'éluion de l'isotope, n'est que de  $28 \pm 4$  jours.

Cependant le plus souvent, en pratique, la preuve de l'hyperhémolyse peut être faite sans avoir recours à cette méthode longue et coûteuse. Il existe au cours des hyperhémolyses, des signes d'hypercatabolisme de l'hémoglobine ou d'hémolyse intravasculaire.

Il existe en effet deux types d'hyperhémolyse selon leur siège. Lorsque l'hémolyse se fait comme l'hémolyse physiologique dans les macrophages on dit qu'elle est intratissulaire, lorsque l'hémolyse se fait dans la circulation on dit qu'elle est intravasculaire. L'association de ces deux mécanismes est relativement fréquente.

## 1. HEMOLYSE TISSULAIRE:

L'hémolyse qui se fait dans les macrophages est l'exagération du processus normal: les globules rouges altérés ou anormaux sont phagocytés par les macrophages comme le sont à l'état normal les hématies âgées. Le phénomène est souvent important dans la rate et le foie. La quantité d'hémoglobine détruite étant élevée, il apparaît des signes d'hypercatabolisme de l'hémoglobine: élévation de la bilirubinémie libre et du stercobilinogène fécal. Même quand l'hémolyse est essentiellement intratissulaire, il y a libération d'un excès d'hémoglobine dans le plasma et toute hémolyse franche s'accompagne d'une baisse de l'haptoglobine.

## 2. HEMOLYSE INTRA-VASCULAIRE:

L'hémolyse intravasculaire survient soit isolément du fait de certaines étiologies particulières soit en association avec l'hémolyse tissulaire lorsque l'hémolyse est massive. La libération de l'hémoglobine dans la circulation est suivie de sa fixation sur l'haptoglobine qui la transporte aux cellules réticulaires mais l'haptoglobine est très vite consommée et l'hémoglobine passe alors dans le plasma puis dans les urines. En outre une partie du pigment est fixée sur l'albumine pour donner de la méthémalbumine qui persistera plusieurs jours. Une autre protéine fixe l'hème (hémopexine) (Figure1).

Le diagnostic de l'hémolyse intravasculaire repose donc sur une série de signes très caractéristiques:

1. Effondrement du taux d'haptoglobine.
2. Hémoglobinémie plasmatique élevée.
3. Hémoglobinurie sans hématurie.
4. Présence de méthémalbumine dans le sang.
5. Chute de l'hémopexine.
6. Accessoirement, une hémosidérinurie prolongée accompagnera la desquamation ultérieure des cellules rénales chargées d'hémosidérine.

Le dosage le plus sensible est celui de l'haptoglobine car il n'y a pas d'hémolyse intravasculaire sans baisse de cette protéine.

L'élévation de la bilirubinémie libre survient dans un second temps mais elle reste souvent très modérée si la principale partie du pigment libéré est passée dans les urines. Donc une bilirubinémie normale n'élimine pas le diagnostic d'anémie hémolytique.



### 3. MECANISMES DES HYPERHEMOLYSES:

Elles peuvent être liées à des anomalies constitutionnelles ou acquises et l'origine du trouble est tantôt extra, tantôt intra corpusculaire, ce qui peut être mis en évidence par l'étude de la durée de vie des hématies marquées au chrome 51 et provenant soit du sujet ou soit d'un donneur sain (iso transfusion).

Les hyperhémolyses d'origine extracorporelles portent sur les deux types de globules. Au contraire, en cas d'hémolyse d'origine intra corpusculaire, seuls les globules rouges du sujet ont une durée de vie diminuée. Quelle que soit la cause initiale de l'anomalie et sa nature constitutionnelle ou acquise, le globule rouge est finalement détruit pour une des raisons suivantes ou une association (Figure 2 et 3).

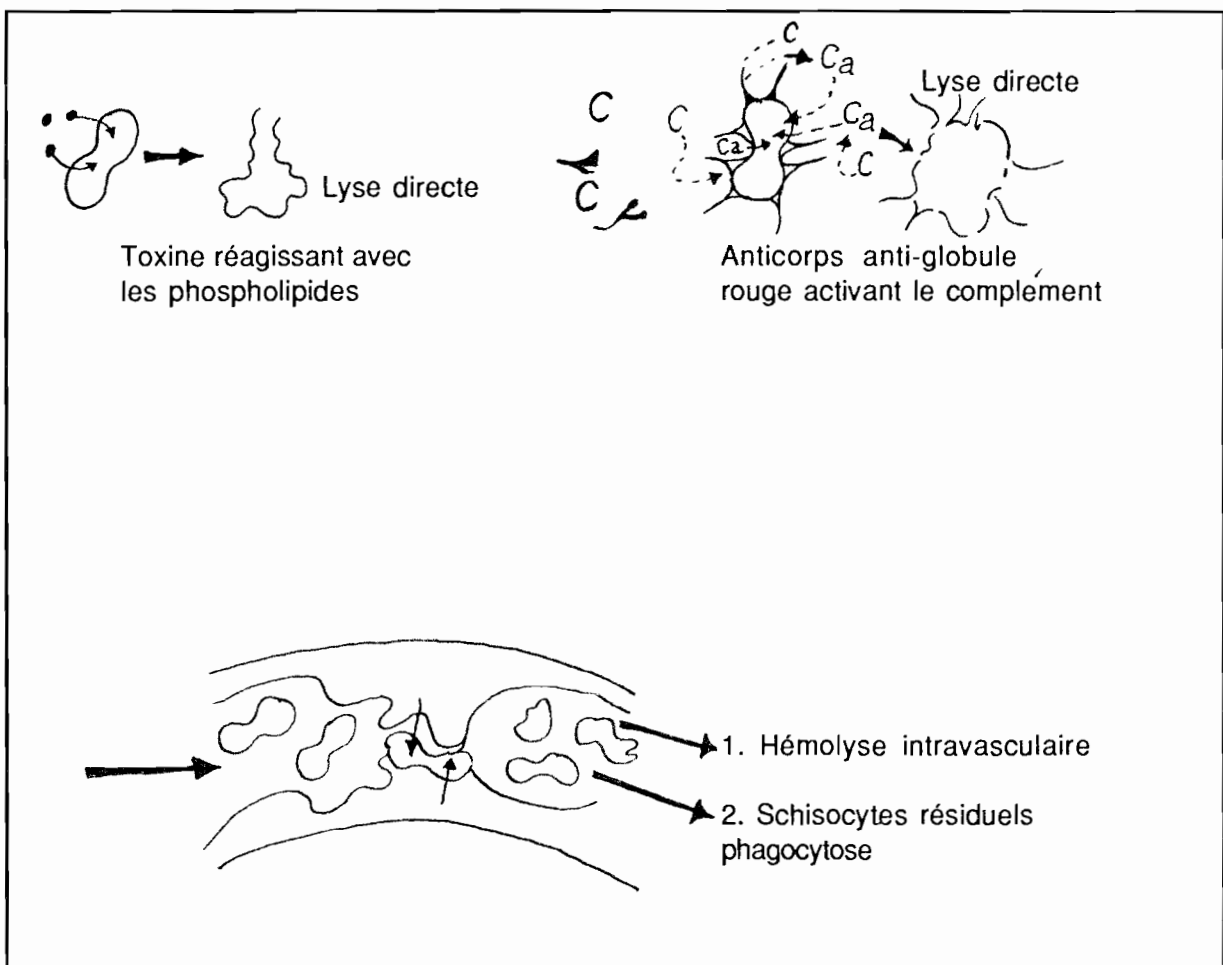


Figure 2: Exemples du mécanisme final d'hémolyse intra vasculaire d'après J. BERNARD et P. LEVY (11).

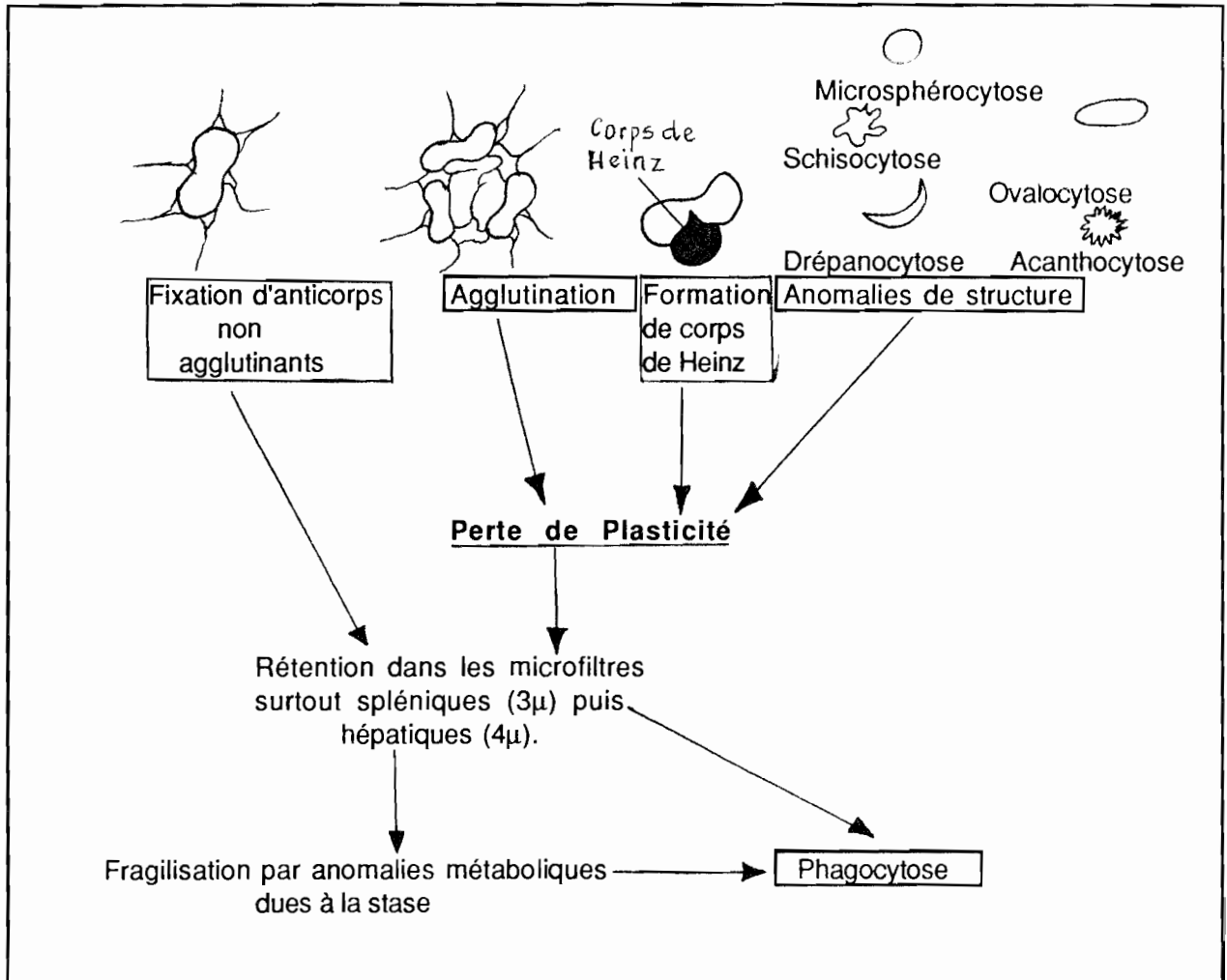


Figure 3: Exemples de mécanisme final d'hémolyse intra tissulaire, d'après R. ZITTOUN et A. BERNADOU (11).

Soit la forme des globules rouge est anormale, d'où une moindre plasticité et une rétention dans les filtres que constituent les très petits vaisseaux, notamment le passage à travers les cordons de Billroth dans la rate. Cette cause sera rencontrée aussi bien dans les cas d'anomalies constitutionnelles (sphérocytose, elliptocytose, drépanocytose) que dans ceux d'anomalies acquises (schizocytose).

Soit la membrane globulaire est anormale, la surface altérée en est "reconnue" par les cellules histiocytaires provoquant la phagocytose. Ceci est vrai pour les hématies recouvertes d'anticorps (dans la plupart des cas d'hémolyse auto-immune) mais aussi pour celles dont les constituants dégradés font des précipités qui forment de grosses

inclusions au contact de la membrane (corps de Heinz des hémoglobines instables, de certains déficits enzymatiques et d'intoxication par divers oxydants).

Soit le complément se fixe sur le globule rouge et le lyse directement, soit parce qu'un anticorps apte à fixer le complément est présent à la surface ("hémolysine") soit parce que les globules rouges sont anormalement sensibles au complément, même en l'absence d'anticorps (syndrome de Marchiafava-Michelli).

Soit la résistance des globules rouges est moindre par anomalie métabolique, notamment dans les zones de stagnation (rate). Ce phénomène se rencontre aussi bien dans les anomalies enzymatiques (pyruvate-kinase) que dans les sphérocytoses héréditaires.

Soit la membrane du globule rouge est rompue brutalement par une agression mécanique (hémolyse par fragmentation) ou chimique.

### C. ETIOLOGIES DES HEMOLYSES (15; 16):

Les diverses causes d'hémolyses sont rappelées dans le tableau I.

HEMOLYSES CORPUSCULAIRES	ATTEINTE	HEMOGLOBINOSES	HEMOGLOBINOSE S, C, D...
	DE L'HEMOGLOBINE	THALASSEMIES	ALPHA ET BETHA THALASSEMIES
	ATTEINTE	DEFICIT EN G-6-P-D	
	DES ENZYMES	DEFICIT EN P-KINASE	
ATTEINTE	MICRO SPHEROCYTOSE		
DE LA MEMBRANE	ELLIPTOCYTOSE		
HEMOLYSES EXTRA CORPUSCULAIRES	CAUSES MECANIKES	PARASITES	PALUDISME
		BACTERIES	CLOSTRIDIUM PERFRINGENS
		CAUSES VASCULAIRES	VALVES CARDIAQUES
	ANTICORPS	ALLO ANTICORPS	IMCOMPATIBILITE Rhésus, Transfusion
		AUTO ANTICORPS	MALADIES AUTO-IMMUNES

Tableau I: Causes des hémolyses.

## **ANEMIES HEMOLYTIQUES CORPUSCULAIRES.**

### **LES HEMOGLOBINOPATHIES:**

Les hémoglobinopathies relativement bien tolérées dans les conditions normales d'existence peuvent se décompenser brutalement dans des conditions défavorables. C'est le cas du drépanocytaire voyageant en avion mal pressurisé.

Les hémoglobinopathies sont responsables de la grande majorité des anémies hémolytiques corpusculaires familiales (46).

Elles constituent un sérieux problème de Santé Publique dans de vastes pays du monde car elles sont, par leur fréquence, les premières des maladies génétiquement déterminées.

Il faut distinguer deux grands groupes d'anémies dues à des anomalies de l'hémoglobine:

- Les anomalies de la structure de la protéine, principalement la drépanocytose (anémie falciforme).

- Les déficits de synthèse des chaînes Alpha ou Bêta de globine: ce sont les syndromes thalassémiques, dont la maladie de Cooley (déficit de synthèse de la chaîne  $\beta$  à l'état homozygote) constitue la forme la plus redoutable par sa fréquence et sa gravité.

Les mécanismes génétiques responsables de ces anomalies sont multiples. Cette diversité des lésions du matériel génétique est masquée par la relative uniformité des syndromes:

- anémie avec phénomène de thrombose des syndromes drépanocytaires majeurs,

- anémie avec dysérythropoïèse et microcytose des syndromes thalassémiques,

- anémie hémolytique avec inclusions érythrocytaires des hémoglobines instables,

- anémie ou polyglobulie isolée des hémoglobines à affinité modifiée pour l'oxygène.

### **EPIDEMIOLOGIE DES HEMOGLOBINOPATHIES:**

Les anomalies de l'hémoglobine responsables d'anémies ont une répartition mondiale particulière.

Le trait drépanocytaire atteint sa fréquence maximale dans la zone intertropicale occidentale de l'Afrique: jusqu'à 40% dans certaines zones

du Congo et du Zaïre (21).

A Bamako, selon la thèse de HAIDARA, la principale hémoglobinose est l'hémoglobinose AS (13,25%) suivie par l'hémoglobine AC (7,10%). En Afrique de l'Ouest et en Afrique Centrale, 1 adulte sur 4 ou 5 est porteur du trait S (50; 57).

Selon toujours HAIDARA, le taux relativement élevé d'hémoglobine SS homozygote et SC double hétérozygote s'explique par le fait qu'il s'agit d'une enquête hospitalière qui majore le nombre de malades graves.

Rappelons qu'on retrouve le trait drépanocytaire dans le sud de l'Inde, Madagascar et naturellement les populations noires implantées aux Amériques.

La répartition des thalassémies est différente puisque les plus fortes densités de cas sont décrites dans le pourtour méditerranéen. En Afrique Noire, une fréquence de 1 à 5 % est observée selon les régions (34).

Les Alpha thalassémies ou déficit de la synthèse des chaînes alpha ont une fréquence et une répartition mondiale encore plus importante en Afrique, en Asie et autour de la méditerranée. Elles n'ont de conséquences cliniques que dans les formes où 3 ou 4 gènes sont anormaux.

## 1. LES HEMOGLOBINOSES

Les hémoglobinoses sont liées à une anomalie d'un gène de structure avec remplacement d'un acide aminé par un autre dans une chaîne polypeptidique. Les possibilités sont donc très nombreuses (près de 300) (34). Cependant seules certaines anomalies ont des conséquences cliniques plus ou moins sévères, les autres n'étant intéressantes que pour les anthropologues, les ethnologues et les généticiens.

Le remplacement d'un acide aminé par un autre dans une chaîne polypeptidique, consécutif à une aberration génétique, comporte des conséquences cliniques et biologiques très variées. Parfois totalement silencieux, il peut entraîner:

- Une modification de la charge électrique avec mobilité anormale à l'électrophorèse (mais deux hémoglobines anormales différentes peuvent avoir la même mobilité et certaines ont une mobilité normale).

- Une diminution de la solubilité.

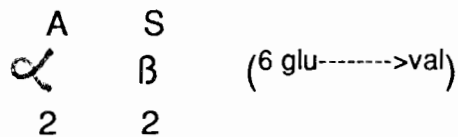
- Une méthémoglobinémie lorsque la substitution est au voisinage de l'insertion de l'hème.

-Une instabilité de la molécule.

Les hémoglobines anormales ont été définies d'abord par des lettres suivant la mobilité électrophorétique, puis par le nom de la ville où l'anomalie a été trouvée.

Actuellement on exige, après analyse complète, le numéro de la chaîne polypeptidique anormale et la désignation du remplacement d'acide aminé.

Ainsi l'hémoglobine S s'écrit:



Ce qui veut dire qu'elle est caractérisée par le remplacement dans ses chaînes  $\beta$  du 6<sup>o</sup> amino-acide normal, l'acide glutamique, par de la valine; les chaînes alpha étant normales (A= adulte normale).

### DREPANOCYTOSE:

Si la modification de structure de la chaîne  $\beta$  (Val 6) de l'hémoglobine S n'entraîne pas de propriété différente tant que la molécule est sous forme oxygénée, en revanche, en l'absence de quantités suffisantes d'oxygène, la polymérisation des molécules, l'augmentation de la viscosité du milieu intraérythrocytaire et la déviation vers la droite de la courbe de saturation d'oxygène peuvent entraîner des troubles d'autant plus graves que la pression partielle d'oxygène est basse (50).

La drépanocytose ou anémie à hématies falciformes est de loin la plus grave (34).

Elle atteint essentiellement les sujets noirs. Très fréquente chez les Noirs Américains, elle a une répartition variable en Afrique Occidentale atteignant 0 à 40 % de la population suivant les régions (66).

Elle est caractérisée par l'anomalie déjà citée sur la chaîne  $\beta$  avec pour conséquence une précipitation de l'hémoglobine sous forme de gel tactoïde lorsqu'il y a une baisse relative de la pression partielle en oxygène. Les hématies sont alors déformées (drépanocytes), elles prennent en masse et forment un thrombus. La maladie est donc plus préoccupante par thrombose que parce hémolyse.

Dans sa forme homozygote grave, les accidents sont fréquents et nombreux:

-Crises douloureuses abdominales par infarctus mésentérique,

splénique, lombaire ou rénal. Des syndromes pseudo-chirurgicaux peuvent être retrouvés, conduisant à des laparotomies blanches.

-Crises douloureuses osseuses, d'allures souvent pseudo rhumatismales (syndrome "Hand-Foot") par infarctus osseux. A ces crises douloureuses aiguës, il faut rattacher:

-Des anomalies osseuses radiologiques fréquentes: réaction périostée au décours d'atteintes osseuses, épaissement des couches internes des corticales, aires irrégulières d'ostéolyse et d'ostéosclérose, séquelles d'infarctus de la tête fémorale à type d'ostéochondrite disséquante, déminéralisation du rachis avec vertèbres biconcaves.

Des ostéomyélites à salmonelles sont possibles.

Au cours de ces complications la nécrose de la tête fémorale est souvent rencontrée et survient chez des malades très jeunes entre 15 et 30 ans (58). Les hétérozygotes SC sont deux fois plus atteints que les homozygotes SS tandis que l'affection affecte 5 fois moins de sujets sans hémoglobinopathie (34).

On peut aussi voir des complications graves myocardiques ou nerveuses à la suite d'oblitérations artérielles coronaires ou cérébrales.

Les ulcères de jambes douloureux, récidivants, sont habituels dans toute hémolyse mais favorisés ici par les microthromboses.

Le pronostic de ces formes est très sévère. On voit survenir à l'âge adulte des complications graves, notamment une cardiomégalie avec arythmie ou une insuffisance rénale tubulaire puis globale. En revanche, il existerait une résistance au paludisme (6, 7). Mais certains auteurs soutiennent actuellement qu'il n'existe aucun lien entre cette hémoglobinopathie et l'infestation au *Plasmodium falciparum* (18, 38, 71).

Les formes hétérozygotes sont souvent silencieuses. Elles se traduisent ailleurs par une petite hémolyse chronique, ou peuvent se révéler par une thrombose grave à l'occasion d'une anoxie relative (altitude, voyage en avion mal pressurisé, anesthésie générale).

Le diagnostic repose sur:

-l'existence d'une hémolyse plus ou moins importante, avec ou sans splénomégalie, la rate pouvant être atrophique à la suite d'infarctus multiples. On la retrouve alors complètement calcifiée à la radiographie.

-la mise en évidence de la falciformation, spontanément ou après test "in vitro", l'électrophorèse de l'hémoglobine montrant une seule tache d'hémoglobine S, ou chez l'hétérozygote deux taches A et S.

### HEMOGLOBINOSE C:

L'hémoglobine C est la seconde hémoglobine décrite peu de temps après l'hémoglobine S. La forme homozygote (hémoglobinose CC) a été décrite indépendamment par SPAET et RANNEY en 1953 (12).

Elle se voit surtout en Afrique Occidentale, en particulier au Mali (27).

Elle se traduit par un tableau clinique voisin de la drépanocytose mais moins grave, sauf en cas de double hétérozygotisme SC. Celui-ci est caractérisé par des accidents de grossesse et par la présence de nombreuses hématies en cible.

### HEMOGLOBINOSE D:

Elle donne une petite anémie microcytaire. A l'électrophorèse l'hémoglobine D migre de la même façon que l'hémoglobine S, mais elle a une solubilité satisfaisante et il n'y a pas de falciformation.

### HEMOGLOBINOSE E:

Elle est très fréquente en Extrême Orient. Elle donne une petite anémie microcytaire hémolytique avec cellules en cible.

En dehors de ces hémoglobinoses répandues dont certaines telle la drépanocytose touchant des milliers d'hommes, il y a tout un groupe d'hémoglobinoses dites "individuelles" reconnues chez quelques sujets ou dans quelques familles. Ces mutations aboutissant au remplacement d'un acide aminé perturbent plus ou moins gravement la physiologie de la molécule selon leurs localisations.



## 2. LES THALASSEMIES (hémoglobinopathies quantitatives)

On désigne généralement sous le terme de thalassémie avec WEATHERALL et CLEGG, toutes les anomalies constitutionnelles de l'hémoglobine, caractérisées par un déficit de synthèse d'une ou plusieurs chaînes normales de la molécule d'hémoglobine (12).

Cette définition exclue les mutations responsables à la fois d'une anomalie de structure et d'un défaut de synthèse, mais il n'existe encore aucune preuve formelle que les gènes thalassémiques soient distincts des gènes de structure.

Les thalassémies sont transmises héréditairement comme toutes les autres hémoglobinoses selon un mode intermédiaire (mode autosomique semi-dominant).

La pathogénie de la thalassémie est encore obscure. Les hypothèses évoquées intéressent essentiellement les modifications du gène régulateur des chaînes de l'hémoglobine.

L'étude fine des syndromes de persistance héréditaire d'hémoglobine foétale suggère l'existence de mécanismes régulateurs génétiquement déterminés et un modèle théorique basé sur les délétions du gène de structure et de gène de régulation récemment proposé (11).

Trois types de mécanismes ont été donc retenus:

- une mutation ponctuelle au niveau du gène
- une mutation au niveau des régions d'excision
- des délétions étendues

L'expression clinique de ces affections est très polymorphe.

La maladie de Cooley, riche en symptômes, est redoutable et bien connue chez l'enfant. Elle se traduit dès les premiers mois de la vie, rarement plus tard par une anémie sévère. L'examen montre une splénomégalie volumineuse. Ces enfants au teint blafard, subictériques, ont un faciès très particulier mongoloïde. Ceci est lié à l'hémolyse chronique entraînant une souffrance des cavités crâniennes, un front bombé et un hypertélorisme. Il s'y associe un retard staturo-pondéral sévère, des infections à répétition, un retard scolaire. L'anémie ne peut être combattue que par transfusions, mais celles-ci entraînent une hémochromatose grave et finalement mortelle. Le retard pubertaire est de règle et ces malades atteignent rarement l'âge adulte (42).

Thalassémie mineure: cette forme des sujets hétérozygotes est souvent bénigne, voire inapparente. On y trouve néanmoins souvent une anémie hypochrome et microcytaire discrète, très souvent polyglobulique. On trouve avec une grande fréquence une élévation de l'hémoglobine A<sub>2</sub>, parfois de faibles quantités d'hémoglobine F. Il existe également des formes de gravité intermédiaire.

En réalité, bien qu'utile dans la pratique quotidienne, la classification habituelle en forme minime, mineure, intermédiaire et majeure, ne répond pas à des limites strictes. En effet, il existe une véritable continuité dans la gravité des formes cliniques (45).

TYPE GENETIQUE		CLINIQUE	SPLENOMEGALIE	SANG	Hb F	Hb A
β	HOMOZYGOTE	Thalassémie majeure (maladie de Cooley)	++	Anémie+ hypochrome hypersidérémique	↑ ±++	↑ ±
	HETEROZYGOTE	Talassémie mineure Thalassémie minime	±	Anémie modérée ou polyglobulie hypochrome	↑ ±	↑ +
α	HOMOZYGOTE	Léthale in utéro				
	HETEROZYGOTE	Thalassémie mineure	±	Anémie modérée	Hb Bartz (γ <sub>4</sub> ) à la naissance	Hb H (β <sub>4</sub> ) à l'âge adulte

Tableau II: Les principales thalassémies, d'après R. ZITTOUN et A. BERNADOU (88).

### 3 . LES THALASSO-DREPANOCYTOSES:

Elles réalisent (double hétérozygotisme) des anémies hémolytiques sévères, moins cependant que les formes homozygotes des deux tares, avec nombreuses cellules cibles. La falciformation est positive. Le gène thalassémique ne déprimant curieusement que les chaînes normales, le taux d'hémoglobine A est très faible, l'essentiel étant constitué par l'hémoglobine S avec un peu d'hémoglobine F. Le diagnostic, de ce fait, est parfois difficile avec la drépanocytose homozygote. Il est aidé par l'enquête familiale.

## ENZYMOPATHIES:

Les déficits enzymatiques responsables d'anémies hémolytiques se divisent en deux groupes (figure 4):

-Les enzymopathies du système d'oxydo-réduction du glutathion réduit (G-S-H): il s'agit soit d'un déficit enzymatique de la voie aérobie des pentoses aboutissant à une instabilité du G-S-H, soit d'un défaut de synthèse du G-S-H. L'enzymopathie la plus fréquente de ce groupe est le déficit en glucose-6-phosphate déshydrogénase.

-Les enzymopathies de la voie anaérobie d'Embden-Meyerhof: la plus fréquente est le déficit en pyruvate-kinase.

### 1. DEFICIT EN GLUCOSE-6-PHOSPHATE-DESHYDROGENASE (Tableau II):

Le déficit en G6PD est de loin l'étiologie la plus fréquente des anémies hémolytiques enzymoprives, en particulier au Mali (68).

L'anomalie est transmise de façon récessive, liée au sexe, portée par le chromosome X: les garçons homozygotes XY sont seuls atteints, l'anomalie étant transmise par des femmes hétérozygotes XX apparemment saines.

Elle est très répandue chez les Noirs Américains (10 %), les méditerranéens (Italie du Sud, Sardaigne, Grèce), au Moyen Orient. Le déficit en G6PD touche jusqu'à 15 pour cent des hommes dans certains pays d'Asie: Cambodge, Thaïlande et jusqu'à 28% des Africains dans certaines régions (75; 86).

L'incidence du déficit en G6PD de 15,7% dans le sexe masculin trouvée au Mali par DUFLO est comparable à celle de 18% notée en Côte d'Ivoire par CABANNES et DANIEL en 1972 et largement supérieure à celle de 12% signalée au Sénégal en 1969 (21; 36).

La prévalence du déficit en G6PD est sensiblement identique pour les quatre ethnies de Bamako: Bambara, Malinké, Peulh et Sarakolé (33).

Elle est aussi fréquente chez les sujets dont l'hémoglobine est normale que chez ceux dont l'hémoglobine est AS ou AC, elle est (ou semble) par contre exceptionnelle chez les malades atteints d'une hémoglobinose SS ou SC (36).

Au Mali la prévalence du déficit en G6PD est l'une des plus élevées d'Afrique Noire (83). Le rôle pathologique du déficit semble relativement

modeste, du moins chez les adultes à Bamako. Les hémolyses graves sont peu fréquentes. Les sulfones et le niridazole semblent les produits les plus dangereux (36).

Il a été noté que les sujets déficitaires en G6PD bénéficient d'une relative protection vis à vis du paludisme (7; 60).

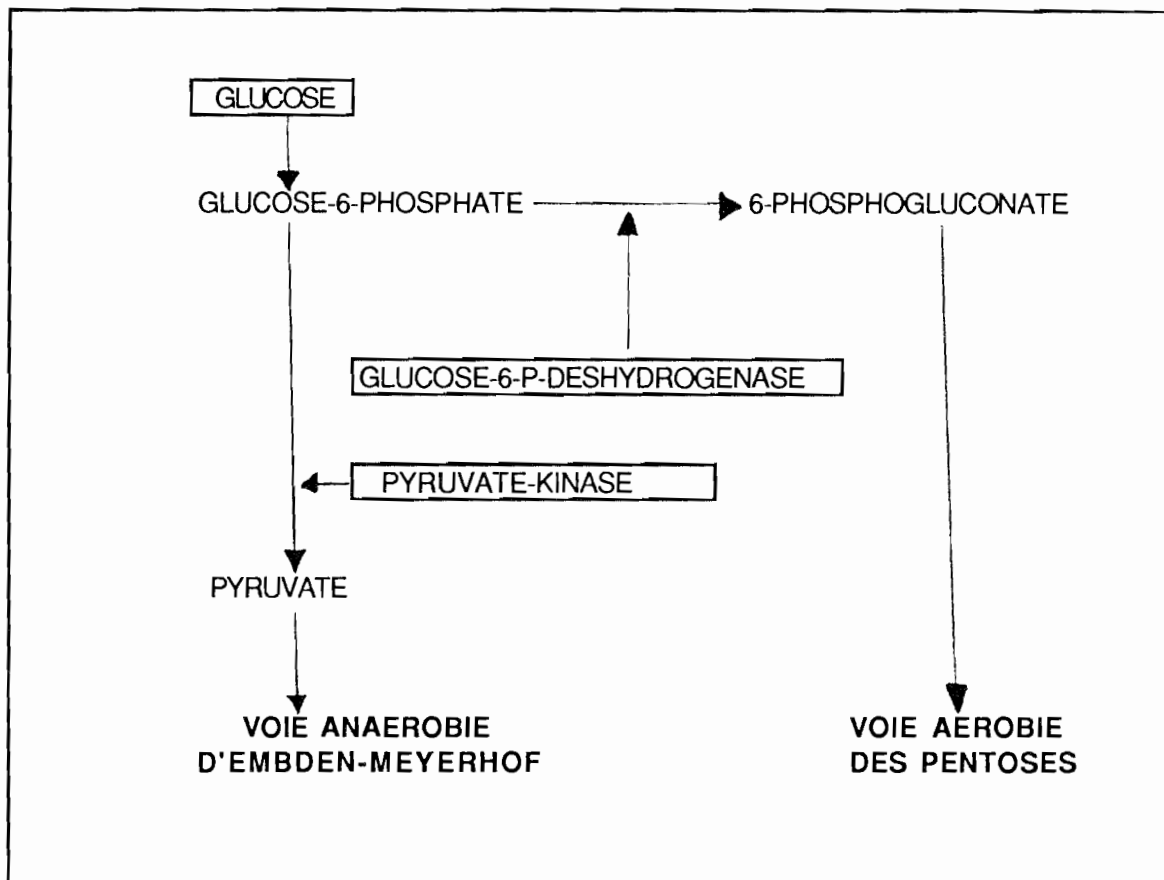


Figure 4: Les voies de la glycolyse et les deux principales enzymopathies, d'après R. ZITTOUN et A. BERNADOU (88).

Le tableau clinique de l'anémie hémolytique par déficit en G6PD chez le noir se résume:

-en une phase de déglobulisation aiguë qui commence deux à trois jours après l'ingestion du médicament oxydant. Les crises hémolytiques aiguës chez les hommes déficitaires après prise de médicaments oxydants sont en fait rares en Afrique (74).

**Liste des produits pouvant provoquer des accidents  
chez les sujets atteints de déficit en G6PD**

**Analgésiques**

Acétanilide  
Ac. acétylsalicylique  
Acotophénétidine  
Pyramidon

**Sulfonamides et sulfones**

Sulfanilamide  
Sulfapyridine  
H2 Acétylsulfanilamide  
Sulfacétamide  
Sulfisoxazole  
Thiasolsulfone  
Salicylasosulfapyridine  
Sulfoxone  
Sulfaméthoxy-pyridazine

**Antipaludéens**

Primaquine  
Pamaquine  
Pantaquine  
Quinacrine

**Antibactériens non sulfonamides**

Furazolidone  
Nitrofurantoïne  
Chloramphénicol  
Ac. para-aminosalicylique

**Divers**

Naphtaleine  
Vitamine K (analogues hydrosolubles)  
Trinitrotoluène  
Bleu de méthylène  
Dimercaprol  
Phénylhydrazine, Quinine, Quinidine

Tableau III: Liste des produits susceptibles de provoquer des accidents chez les sujets déficitaires en G6PD, d'après C. BOYER et P. BOIVIN (17).

## 2 . LE DEFICIT EN PYRUVATE KINASE (Tableau IV):

C'est un type rare d'anémie hémolytique non sphérocytaire, transmis de façon autosomale récessive.

Il réalise un tableau d'anémie hémolytique sévère avec déformations globulaires. La splénectomie n'est pas toujours efficace.

Le diagnostic repose sur les tests d'autohémolyse perturbés et non corrigés par le glucose, mais surtout sur le dosage de l'activité enzymatique franchement abaissée, quoi qu'à des niveaux variables.

	RACE	GENETIQUE	CLINIQUE	ACTION DES MEDICAMENTS	MECANISME
<b>DEFICIT EN G6-P-D</b>	. NOIRS . MEDITERRANEENS . DIVERS	RECESSIF LIE AU SEXE (chrom. X)	. NOIRS: ANEMIE HEMOLYTIQUE PROVOQUEE PAR MEDICAMENTS . BLANCS: IDEM OU ANEMIE HEMOLYTIQUE CHRONIQUE	DECLENCHENT HEMOLYSE	↓ REDUCTION DU GLUTATHION
<b>DEFICIT EN PYRUVATE-KINASE</b>	UBIQUITAIRE	AUTOSOMAL RECESSIF	ANEMIE HEMOLYTIQUE CHRONIQUE NON SPHEROCYTAIRE (GRAVE)	○	↓ RECHARGE EN A.T.P. (?)

Tableau IV: Les deux types les plus courants d'anémies hémolytiques enzymoprives d'après R. ZITTOUN et A. BERNADOU (88).

## HEMOLYSES PAR ATTEINTE DE LA MEMBRANE

Le globule rouge est un disque biconcave de 7 X 2,5 microns. Entre la sortie de la moelle sous la forme de réticulocyte et sa mort par vieillissement, 120 jours plus tard, il assure sans relâche la rude tâche de livreur d'oxygène et d'éboueur de gaz carbonique. Cette mission implique le passage fréquent dans des réseaux tortueux de microcapillaires, en particulier spléniques, dont le diamètre peut être inférieur au sien.

L'érythrocyte est dotée d'une membrane résistante, déformable et

élastique. Son contenu, l'hémoglobine est fluide. La surface de sa membrane est importante par rapport au volume qu'elle contient. Toutes ces caractéristiques physiques lui sont indispensables pour résister à la fragmentation et aux déformations irréversibles. Il ne peut survivre que grâce à sa souplesse et à sa résistance au stress.

Ainsi dans les anémies hémolytiques par anomalies membranaires, la membrane a perdu une ou plusieurs de ses qualités physiques (80).

### **MICROSPHEROCYTOSE:**

La sphérocytose héréditaire est le plus souvent de transmission autosomale dominante, beaucoup plus rarement autosomale récessive. Une diminution quantitative de la spectrine érythrocytaire traduisant une perte d'une partie de la membrane, donc une diminution de sa surface, existerait dans tous les cas (53; 59).

Le degré de la diminution de la spectrine semble régir l'intensité de l'expression clinique de la maladie et la qualité des résultats après splénectomie (3).

Dans la forme autosomale dominante il pourrait s'agir, chez certains malades, d'un défaut qualitatif du dimère de la spectrine, probablement de la chaîne  $\beta$ , qui fragilise sa liaison à la protéine 4.1 et donc à l'actine (4).

La forme récessive autosomale, plus rare et plus grave, semble liée à un défaut quantitatif de la synthèse de la spectrine. Le taux de la protéine dans les érythrocytes est inférieur à 50 pour cent de la normale. La spectrine résiduelle est fonctionnellement normale (4). On a décrit récemment un cas de sphérocytose avec déficit en protéine 4.2 et un cas où le défaut primaire porterait sur la synthèse de l'ankyrine.

Le traitement par la splénectomie est réservé aux formes transfusées régulièrement, aux malades très fatigués et aux splénomégalies volumineuses. Elle supprime le siège majeur de la destruction érythrocytaire mais sans modifier les anomalies morphologiques. Elle comporte des risques importants dominés par les infections graves en particulier à pneumocoque, méningocoque ou *Hæmophilus influenzae* (67). Elle doit être précédée d'une vaccination anti pneumococcique qui sera renouvelée tous les trois à cinq ans et suivie d'une pénicillinothérapie orale quotidienne à vie (63).

## ELLIPTOCYTOSE

L'elliptocytose héréditaire ou ovalocytose mieux caractérisée sur le plan moléculaire, est d'une grande diversité dans sa présentation clinique et biologique (25; 47).

Un pourcentage élevé d'ovalocytes n'entraîne pas obligatoirement une hémolyse. Le déficit en protéine 4.1 a été le premier désordre membranaire connu (81). Dans sa forme hétérozygote, il n'entraîne qu'une elliptocytose modérée sans anémie. La forme homozygote est grave, responsable d'une hémolyse intense, jusqu'à la splénectomie (80). Il s'agit d'un déficit quantitatif que l'on peut réparer in vitro par incubation des membranes érythrocytaires avec la protéine 4.1 purifiée (79).

A côté de ce déficit quantitatif, des anomalies qualitatives de la protéine 4.1 ont été décrites et semblent beaucoup plus fréquentes (81).

Cependant l'elliptocytose héréditaire est, le plus souvent, liée à des mutations de la chaîne alpha ou  $\beta$  de la spectrine.

## ANEMIES HEMOLYTIQUES EXTRA CORPUSCULAIRES

### 1. PALUDISME:

Endémie parasitaire majeure, le paludisme (palus: marais) ou malaria (mauvais air) est une érythrocytopathie due à un hématozoaire du genre plasmodium (*P. vivax*, *P. falciparum*, *P. malaria*, *P. ovale*, au Mali nous rencontrons surtout *Plasmodium falciparum*) transmis par un moustique, l'anophèle femelle. On estime à deux milliards le nombre de sujets exposés et dans la seule Afrique Noire la mortalité a été évaluée à un million par an (23,49; 73).

### MECANISME DE L'HEMOLYSE:

Le mécanisme de l'hémolyse au cours du paludisme n'est pas univoque (13; 44).

Cette hémolyse est en grande partie liée au développement intracellulaire du parasite et aux modifications secondaires du globule rouge.



Le mécanisme de l'hémolyse est le plus souvent lié à la biologie du parasite. L'hématozoaire se développe dans le globule rouge en stades successifs de mérozoïte, trophozoïte et schizonte (49). Conséquences de cette multiplication et de ce développement, des perturbations cellulaires conduisent à la lyse de l'hématie par perturbation des fonctions membranaires, en particulier de la pompe à sodium entraînant une diminution de la déformabilité des hématies et à l'éclatement de la membrane érythrocytaire (1; 2; 19).

La lyse est également liée à l'immunisation des hématies. Il s'agit d'une réaction d'hypersensibilité avec mise en jeu du système complémentaire (1; 2; 39). La fraction C<sub>3</sub> du complément est le plus souvent en cause (34). Plus rarement sont en cause une immunoglobuline G isolée ou l'association immunoglobuline G et fraction C<sub>3</sub> (2; 35; 40; 41). Le complément joue donc un rôle important dans le mécanisme de ce type d'hémolyse (2; 34; 39).

Le paludisme viscéral évolutif à *Plasmodium falciparum* survient chez un sujet lorsque celui-ci est insuffisamment ou non prémuni et ne se soumet à aucune prophylaxie ou à une prophylaxie peu efficace dans la région et se trouve exposé à des infestations répétées (13; 49).

Le mécanisme de la fièvre bilieuse hémoglobinurique n'est pas clair. Il s'agit d'une hémolyse intra vasculaire massive, souvent déclenchée par la prise de quinine, survenant chez un paludéen de longue date (19). Le rôle d'un facteur immunologique, parfois peut être immuno allergique, celui d'une sensibilité anormale à la quinine de sujets déficients en G6PD ont été évoqués mais non démontrés. La fièvre bilieuse hémoglobinurique s'accompagne de signes généraux intenses et d'hémolyse intravasculaire due à *Plasmodium falciparum* (87).

L'accès pernicieux ou neuropaludisme est uniquement provoqué par *Plasmodium falciparum* dont les schizontes érythrocytaires sont normalement absents du sang périphérique. L'intensité de l'hémolyse est directement liée à la parasitémie élevée.

## 2. BACTERIES ET VIRUS:

Les hémolyses d'origine bactérienne occupent au sein des anémies hémolytiques une place de choix. En effet leur mécanisme en est le plus souvent évident: attaque et destruction de la membrane globulaire par les toxines des bactéries.

Leur étiologie est dominée par les septicémies à *Clostridium*

*welchii* retrouvée dans environ 90% des cas environ (87).

-La septicémie à *Clostridium perfringens* (*welchii*) survient le plus chez des patientes ayant subies un avortement septique (12). Elle s'observe aussi dans la cholécystite aiguë (24). L'alpha toxine de *Clostridium welchii* est une lécithinase réagissant avec les complexes lipoprotéiques de la membrane cellulaire, libérant les lysolécithines qui sont de puissantes substances hémolytiques. Il a été suggéré que la protéolyse érythrocytaire membranaire joue un rôle important dans l'hémolyse (12). Une hémolyse sévère voir fatale peut se produire au cours de la septicémie à *Clostridium welchii*. Une hémoglobinémie notable et hémoglobinurie peuvent survenir. Le sérum peut devenir rouge brillant, et l'urine prend une couleur brun acajou. La microsphérocytose est très marquée ainsi que la leucocytose. Il s'installe une défaillance hépatique et rénale aiguë qui assombrissent le pronostic. Plus du quart des patients meurent malgré une thérapeutique adéquate. Le traitement consiste en l'administration de fortes doses de pénicilline et au débridement chirurgical.

Autres causes infectieuses d'hémolyse: d'autres infections bactériennes peuvent se compliquer d'hémolyse:

-Les septicémies à streptocoques: elles sont devenues plus rares en raison des progrès de l'antibiothérapie (87).

-Les septicémies à pneumocoques ou à entérocoques hémolytiques peuvent se compliquer d'hémolyse.,

-Les septicémies à staphylocoques: l'hémolyse aiguë est possible, un cas sur 55 dans la série de WILSON et HAMBURGER (87).

-Les septicémies à colibacilles peuvent se compliquer d'hémolyses. RARES, HAZARD et GENTILINI rapportent un cas par contamination d'un ballon de perfusion (87).

-Les septicémies à klebsielles succèdent fréquemment à une infection urinaire ou gynécologique du postabortum. Il en est de même des autres septicémies à bacille gram négatif (*proteus* entre autre).

Les virus peuvent aussi être en cause au cours des hémolyses mais leur identification est difficile (29).

### **3. CAUSES VASCULAIRES DES ANEMIES HEMOLYTIQUES:**

Dans les années 1950 la chirurgie corrective cardiaque devient possible et il a été presque immédiatement observé la survenue d'une anémie chez des patients porteurs de valve de HUFNAGEL (12).

Cette anémie décrite est caractérisée par une fragmentation des hématies soit sur un obstacle mécanique soit par les turbulences. Les modifications acquises de la membrane globulaire sont remarquables par la morphologie particulière des érythrocytes avec une déformation des contours globulaires. Les hématies apparaissent en effet avec des contours irréguliers, échancrées, fragmentées et prennent volontiers un aspect en oursin, en casque ou en triangle. L'hémolyse est typiquement intravasculaire (65).

Depuis cette époque le succès des innovations par la mise au point de prothèses valvulaires et de surface ont conduit à une diminution de l'incidence des anémies hémolytiques par lésion traumatique cardiaque.

Habituellement l'anémie hémolytique est considérée comme une complication mineure selon les travaux de larges séries de patients et est maintenant essentiellement rencontrée chez des patients porteurs de vieilles prothèses ou de dysfonctionnement de prothèses valvulaires (78).

Le diagnostic est essentiellement basé sur la présence de shizocytes sur le frottis de sang et la mise en évidence d'une hémolyse chronique chez des patients porteurs de valves artificielles.

### **4. HEMOLYSE DUE A DES ALLOANTICORPS:**

#### **INCOMPATIBILITE RHESUS:**

L'immunisation sanguine fœto maternelle constitue une réaction de l'organisme maternel contre des éléments fœtaux (allo antigène) passés dans la circulation sanguine de la mère. Cela implique une sensibilisation préalable de la mère par l'apport d'hématies revêtues d'un antigène qu'elle ne possède pas (54). Cette réaction maternelle passe par la production d'anticorps dont le but est la destruction de ces antigènes fœtaux et constitue donc une allo immunisation avec formation de complexe antigène anticorps (48).

Initialement décrite pour les globules rouges, elle peut se rencontrer également vis à vis des autres antigènes fœtaux en particulier,

les plaquettes étant à l'origine d'une thrombopénie néonatale allo-immune.

Dans le cas particulier des globules rouges, l'hémolyse et l'anémie résultent de la présence simultanée chez le fœtus d'un antigène de groupe érythrocytaire et d'un allo anticorps correspondant (54).

#### INCOMPATIBILITE TRANSFUSIONNELLE:

La présence des auto anticorps érythrocytaires n'est pas obligatoirement synonyme d'hémolyse. Plusieurs mécanismes rendent compte de la destruction de l'hématie (19):

La lyse directe par action isolée directe du complément passe par l'activation de toutes les fractions du complément jusqu'à C9. Elle est extrêmement rare dans ce type d'anémie hémolytique auto-immune (AHA).

Il peut y avoir une lésion plus ou moins étendue de la membrane de l'hématie suite à l'attraction des hématies sensibilisées par les auto-anticorps érythrocytaires et les leucocytes phagocytaires.

Certains lymphocytes dits "nuls" possèdent une affinité pour le fragment Fc de l'auto-anticorps érythrocytaire et peuvent lyser directement l'hématie malade.

Au niveau de l'hématie, les sites Rh, assez éloignés les uns des autres, peuvent se rapprocher en raison des déformations de la membrane et créer ainsi des concentrations plus fortes d'anticorps.

### 5. ANEMIES HEMOLYTIQUES AUTO-IMMUNES:

Les anémies hémolytiques auto-immunes (AHA) se définissent comme des anémies hémolytiques (AH) acquises avec présence, à la surface des globules rouges, d'auto anticorps antiérythrocytaires et/ou de complément.

Les AHA surviennent à tout âge mais avec deux pics de fréquence: avant 5 ans, où l'on observe surtout des formes aiguës transitoires de bon pronostic, après 50 ans, où l'on observe surtout des formes chroniques de pronostic variable, souvent associées à des hémopathies malignes (43; 70).

Les AHA sont particulièrement rares sous les tropiques en particulier en Afrique (74).

L'hémolyse au cours des AHAI fait intervenir trois mécanismes principaux:

- opsonisation induite par les IgG. La phagocytose des hématies sensibilisées par des IgG est favorisée par l'adhérence du fragment Fc de l'IgG au récepteur Fc gamma du macrophage (IgG1 et IgG3).

- activation du complément (C) jusqu'au C3: le C3b est fixé sur le globule rouge, ce qui diminue la déformabilité de l'hématie et favorise sa phagocytose par le système réticulo-endothélial.

- activation de la voie classique du C jusqu'au complexe terminal C5C9 par certains autoanticorps (" hémolysines ") avec destruction directe in vivo et in vitro des hématies. C'est le mécanisme principal des hémolyses à IgM froides ou IgG biphasiques.

Le diagnostic positif d'AHAI implique l'existence d'une anémie, la démonstration d'une hyperhémolyse et la mise en évidence d'autoanticorps antiérythrocytaires. Mais:

- l'anémie peut ne pas exister si l'hyperhémolyse est modérée et compensée par l'activité érythropoïétique de la moelle osseuse;
- l'hyperhémolyse peut être particulièrement discrète;
- ou l'autoanticorps non décelé par les techniques de routine.

En revanche, l'existence isolée d'un autoanticorps anti érythrocytaire n'autorise pas à porter le diagnostic d'AHAI en l'absence d'un raccourcissement de la durée de vie des hématies et d'une augmentation de l'activité érythropoïétique (64).

Le diagnostic repose sur le test de Coombs direct qui définit, pratiquement à lui seul, la maladie (54). Les anémies hémolytiques auto-immunes à test de Coombs négatif sont rares (76). La présence d'autoanticorps à la surface des hématies en quantité trop faible pour être détectée en constitue l'explication principale.

## CHAPITRE III: MATERIEL ET METHODES.

### A . PATIENTS ETUDIES:

Notre sujet a porté sur l'étude des anémies hémolytiques dans le district de Bamako.

L'enquête prospective a porté sur les malades hospitalisés ou explorés au laboratoire d'hématologie de la banque de sang de Tominkorobougou et au laboratoire d'hématologie de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali au Point "G" (ENMP) et cela pendant une période de 24 mois allant d'octobre 1989 à octobre 1991.

#### Critères d'inclusion:

Les patients devaient présenter un tableau clinique et biologique d'anémie hémolytique avec, à la numération, un taux d'hémoglobine inférieur à 10g/dl et un taux de réticulocytes, avant toute transfusion, supérieur ou égal à 4% ou à  $100 \cdot 10^9/l$  en valeur absolue.

#### Critères d'exclusion:

Etaient d'emblée exclus de notre étude les malades ayant été transfusés avant d'avoir eu un hémogramme, ceux chez qui un saignement était à l'origine de l'anémie ainsi que ceux pour qui la cause de l'hémolyse ne pouvait être confirmée pour des raisons matérielles.

### B. METHODES:

Les différents cas ont été enregistrés dans une fiche d'enquête (voir fiche d'enquête en annexe).

Pour l'enquête épidémiologique, l'interrogatoire a précisé, les circonstances de survenue de l'anémie, le lieu de naissance, les antécédents personnels et familiaux, la situation socio-économique et l'indice de Quételet. L'indice de Quételet (I.Q) correspond à: Poids/Taille<sup>2</sup>.

Nous serons brefs quant à l'étude des méthodes utilisées puisqu'elles ont été longuement traités dans les thèses antérieures (10, 56, 61, 69, 77).

Le bilan biologique avant toute transfusion comprenait de façon systématique les examens hématologiques suivants:

NUMERATION FORMULE SANGUINE

La numération globulaire a été faite sur cellule de MALASSEZ.

NUMERATION DES RETICULOCYTES: elle est faite sur frottis coloré par le bleu de Unna.

ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE: elle est réalisée sur acétate de cellulose.

MICRODOSAGE DE LA G-6-P-D: il utilise la technique d'ELLS et KIRKMAN.

FER SERIQUE: Le dosage du fer a été réalisé sans déprotéinisation, avec le réactif TPTZ après libération du fer fixé sur la transferrine en milieu acide et réduction à l'état ferreux avec l'acide ascorbique.

La capacité totale de fixation du fer est réalisée après saturation de la transferrine par une solution du fer ferrique et adsorption de l'excès sur hydroxycarbonate de magnésium (utilisation du coffret TIBC additif)

TEST DE COOMBS:

TEST DE COOMBS INDIRECT:

Ce test permet la recherche et l'identification d'allo ou d'auto-anticorps présents dans le sérum du sujet à l'aide de globules rouges de structures antigéniques connues. Il permet également la mise en évidence de certains antigènes globulaires (Kell, Duffy, Kidd...) en utilisant les antisérums spécifiques correspondants, actifs en Coombs.

MODE OPERATOIRE:

Dans un tube à hémolysine:

- mettre deux gouttes de sérum à tester
- ajouter une goutte d'hématies tests lavées 3 fois en solution saline et rémises en suspension à 5% en solution saline
- mélanger soigneusement
- laisser incuber de 45 min à une heure à 37°C
- effectuer trois lavages en solution saline
- après le dernier lavage, ajouter de la solution saline de façon à obtenir une

suspension d'hématies à 5%

-ajouter une goutte de sérum de Coombs

-mélanger soigneusement

-laisser agir une minute à température ambiante puis centrifuger une minute à 1000 tours t/min (125 g env.).

-examiner le culot globulaire par agitation douce au dessus d'un éclairage indirect, noter la présence ou l'absence d'agglutination.

On pourra également faire une lecture microscopique après étalement sur lame.

#### TEST DE COOMBS DIRECT:

Ce test est utilisé pour la mise en évidence de la fixation in vivo d'immunoglobulines ou de complément sur les hématies (maladies hémolytiques du nouveau né, anémies hémolytiques auto-immunes..).

##### MODE OPERATOIRE:

Dans un tube à centrifuger de quinze ml, introduire trois à quatre gouttes de sang à examiner:

-éliminer les caillots s'il y en a

-centrifuger deux minutes à 2000 t/mn environ

-rejeter le surnageant et répéter le lavage de la même façon, trois fois

-remettre les hématies en suspension à 2% en solution saline

-mettre dans un tube à hémolyse:

-une goutte d'hématies à 2%

-une goutte de sérum de Coombs

-mélanger soigneusement puis centrifuger une minute à 1000t/mn.

-examiner le culot globulaire au dessus d'un éclairage indirect et noter la présence ou l'absence d'une agglutination après avoir décollé le culot en tapotant légèrement le tube.

On pourra également faire une lecture microscopique après étalement sur lame.



# CHAPITRE IV:

## RESULTATS

29 patients sont inclus dans le protocole soit 10 femmes et 19 hommes.

### 1- PRINCIPALES ETIOLOGIES (Tableau I):

Les étiologies des hémolyses sont dominées par les hémoglobinopathies (27,5%), le paludisme (21%) dont deux cas d'association (paludisme sur hémoglobinose SF et SC).

Les autres causes infectieuses (21%) regroupent la fièvre typhoïde (7%) avec un cas d'association à une hémoglobinose SC, une infection par *Klebsiella pneumoniae* (3,4%) et les infections d'étiologies indéterminées (10,34%).

Puis suivent les leucémies myéloïdes chroniques (10,34%), les hémolyses par morsure de serpent (7%), un cas d'insuffisance cardiaque, un cas d'insuffisance rénale, une thrombophlébite et une masse de la surrénale associée à une HTA.

ETIOLOGIES	HOMMES		FEMMES		TOTAL	
	NB	%	NB	%	NB	%
HEMOGLOBINOSE SS	3	10,34	2	7	5	17
HEMOGLOBINOSE A/S	1	3,4	0	0	1	3,4
HEMOGLOBINOSE S/F	1	3,4	1	3,4	2	7
PALUDISME	4	13,79	2	7	6	21
FIEVRE TYPHOIDE	2	7	0	0	2	7
KLEBSIELLA. PNEUMONIAE	0	0	1	3,4	1	3,4
AUTRES INFECTIONS	2	7	1	3,4	3	10,34
MORSURE DE SERPENT	2	7	0	0	2	7
LEUCEMIE MYELOIDE CHRONIQUE	1	3,4	2	7	3	10,34
INSUFFISANCE CARDIAQUE	0	0	1	3,4	1	3,4
INSUFFISANCE RENALE	1	3,4	0	0	1	3,4
THROMBOPHLEBITE	1	3,4	0	0	1	3,4
MASSE DE SURRENALE	1	3,4	0	0	1	3,4
TOTAL	19	65	10	35	29	100

Tableau I: Etiologies des hémolyses selon le sexe.

**2-DONNEES SOCIO DEMOGRAPHIQUES CONCERNANT LES MALADES:**

**Répartition des étiologies des hémolyses selon le sexe**  
(Tableau I):

Dans notre étude les professions les plus représentées sont les élèves: 34%, les ménagères: 21% et les commerçants: 21% (Tableau III) .

#### Répartition des hémolyses selon les ethnies (Tableau IV):

La répartition des hémolyses selon les ethnies est dominée par les Bambaras (35%) suivis, avec la même fréquence, par les Sarakolés (17%), les Malinkés (17%) et les Peulhs (17%).

ETHNIE	HOMMES		FEMMES		TOTAL	
	NB	%	NB	%	NB	%
BAMBARA	6	20,68	4	13,79	10	35
SARAKOLE	3	10,34	2	6,9	5	17
MALINKE	4	13,79	1	3,44	5	17
PEULH	3	3,44	2	10,34	5	17
MAURE	1	3,44	0	0	1	3,44
SONRHAI	0	0	1	3,44	1	3,44
SENOUFO	1	3,44	0	0	1	3,44
OUOLOF	1	3,44	0	0	1	3,44
TOTAL	19	62	10	38	29	100

Tableau IV: Répartition des hémolyses selon les ethnies.

#### 3-SIGNES CLINIQUES DES HEMOLYSES (Tableau V):

Les principaux signes cliniques des hémolyses rencontrés dans notre étude sont les signes d'anémie (pâleur: 90%, tachycardie: 79%, essoufflement: 76%, souffle systolique: 55%) et la fièvre rencontrée dans

Les autres signes cliniques comme l'ictère, les urines foncées, les douleurs ostéo-articulaires se voient aussi dans 55% des cas.

Indice de Quételet: 61% de nos malades sont "très maigres" c'est à dire ayant un I.Q.<18 kg/m<sup>2</sup>.

-25% sont des femmes.

-21% sont considérés comme maigres avec un I.Q. entre 18 et 20 kg/m<sup>2</sup> dont 3% sont des femmes.

-18% de nos malades présentent un surpoids (I.Q. >25 kg/m<sup>2</sup>) dont 11% de femmes.

SIGNES CLINIQUES	POURCENTAGE
PALEUR	90
TACHYCARDIE	79
ESOUFFLEMENT	76
BOURDONNEMENT D'OREILLE	31
SOUFFLE SYSTOLIQUE	59
DOULEUR THORACIQUE	55
OEDEME	21
ICTERE	55
URINES FONCEES	55
SELLES FONCEES	31
SPLENOMEGALIE	34
HEPATOMEGALIE	31
DOULEURS OSTEO-ARTICULAIRES	55
DOULEURS ABDOMINALES	31
ADENOPATHIES	31
FIEVRE	55

Tableau V: Signes cliniques des hémolyses.

#### 4-HEMOGLOBINOSES:

Elles sont la cause d'hémolyse la plus fréquente dans notre étude soit 8 cas sur 29 hémolyses.

#### Données socio-démographiques et antécédents au cours des hémoglobinoses (Tableau VI):

N°	Sexe	Age ans	Ethnie	Lieu de Naissance	Lieu de Résidence	Profession	Antécédents		Hb
							Personnels	Familiaux	
1	Fem	19	Peulh	Bamako	Bamako	Elève	Anémie:83,87 Transfusion:1987	-	SS
2	Masc	12	Soninké	Bamako	Bamako	Elève	Anémie, Ictère Transfusion:1989	-	SS
3	Fem	24	Bambara	Bamako	Bamako	Ménagère	Transfus, Ictère Anémie:1974	-	SS
4	Fem	33	Peulh	Bougouni	Bamako	Infirmière	Ictère:1990	-	AS
5	Fem	26	Sarakolé	Bamako	Bamako	Aide soignante	Transfusions+++ Anémie++ Ictères+++	-	SF
6	Masc	23	Malinké	Bamako	Bamako	Employé de commerce	Ictère+++	Frère AS	SS
7	Masc	12	Bambara	Kita	Kita	Sans	Anémie,Ictère: 82 et1989	-	SS
8	Masc	6	Bambara	Bamako	Bamako	Sans	Anémie,Ictère Splénomégalie: 87	-	SF

Tableau VI: Données socio démographiques et antécédents au cours des hémoglobinoses.

La proportion d'hommes et de femmes est identique.

La répartition des hémoglobinoses suivant les ethnies est dominée par les Bambaras (37,5%) , les Peulhs (25%), les Soninkés ( 12,5%), les Malinkés (12,5%) et les Sarakolés (12,5%).

Il s'agit surtout de sujets jeunes (âge moyen: 19 ans) ayant une drépanocytose SS (63% des cas) ou plus rarement un hémoglobinose SF (25% des cas).

Un seul des cas (N°6) n'était pas connu comme drépanocytaire avant l'hospitalisation. L'ictère, des douleurs abdominales et articulaires ont révélé l'hémoglobinose.

A signaler un cas d'hémolyse au cours d'un hétérozygotisme AS (N°4)

**Observation du N°4:** M<sup>me</sup> D..., S., Peulhe, âgée de 33 ans, est hospitalisée en novembre 1991 pour ictère. Elle est enceinte de six mois.

Dans ses antécédents on note 2 avortements survenus au cours des 6 dernières grossesses, respectivement au 6<sup>e</sup> mois et au 45<sup>e</sup> jour de la grossesse. L'ictère et les urines foncées sont apparus un mois avant l'hospitalisation.

L'examen clinique (Tableau VII et VIII, n°4) est normal en dehors de l'ictère et des urines foncées.

Biologiquement le bilan hématologique (Tableau IX, n°4) montre une anémie normocytaire, régénérative avec une hyperbilirubinémie. Le test de Coombs est négatif, il n'ya pas de déficit en G6PD. Le séro-diagnostic de la toxoplasmose est négatif ainsi que la culture des urines. On note une protéinurie à 0,64 g/l, la créatinémie est normale.

Le bilan hépatique et la radiographie pulmonaire sont strictement normaux.

Sous traitement à la Chloroquine pendant une semaine, on observe une amélioration, une récoloration normale des conjonctives. La patiente n'a pas de numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une hémolyse au cours d'une hémoglobinose AS.**

**Signes cliniques au cours des hémoglobinoses (Tableau VII et VIII):**

Les signes cliniques d'anémie les plus fréquemment rencontrés sont l'essoufflement, la pâleur conjonctivale, le souffle systolique et les douleurs thoraciques. L'ictère est rencontré dans toutes les hémoglobinoses.

Signes cliniques N°	Pâleur	Tachy cardiaque puls/mn	Essoufflement	Bourdonnement d'oreille	Souffle systolique	Douleur thorac.	Oedème	Hb
1	+	112	-	-	+	-	-	SS
2	+	76	+	+	+	+	Visage	SS
3	+	94	+	-	-	+	-	SS
4	-	84	+	-	-	-	-	AS
5	-	88	+	-	+	+	Mbre Infér	SF
6	+	108	+	+	+	+	-	SS
7	+	96	+	-	+	+	-	SS
8	+	90	+	-	-	+	-	SF

Tableau VII: Signes cliniques au cours des hémoglobinoses.

Signes Clin / N°	1	2	3	4	5	6	7	8
Ictère	+	+	+	+	+	+	+	+
Urines foncées	-	+	+	+	-	+	+	+
Selles foncées	+	-	+	-	-	+	+	+
Splénomégalie (cm)	-	-	-	-	-	7	6	4
Hépatomégalie (cm)	-	13	-	-	-	15,3	17	10
Douleurs Ostéo Art.	-	+	+	-	+	+	+	+
Crises Doul Abdo.	-	-	+	-	-	+	+	+
Adénopathies	+	-	+	-	+	-	+	+
Indice de Quételet	17,14	11,14	16,65	21,48	16,56	18,98	14,22	9,04
Température	38,2	38,2	39	36,2	37	38,5	37,5	38
TA	11/ 5	9,5/ 5	11/ 7	10/ 6	9/ 6	11/ 6	10/ 6	10/ 5

Tableau VIII: Signes cliniques au cours des hémoglobinoses (suite).

### Signes biologiques au cours des hémoglobinoses (Tableau IX):

La moyenne du taux d'hémoglobine chez les huit malades est de 7,3 g/dl. On note une certaine macrocytose chez deux malades et dans trois cas nous avons un nombre élevé de leucocytes. La bilirubine libre est élevée chez six des huit malades. La vitesse de sédimentation est accélérée chez cinq malades.

S. Hémato/N°	1	2	3	4	5	6	7	8
GR 10.12/l*	0,78	2,23	2,01	3,1	2,57	3,36	3,06	2,26
Hb(g/dl)	3,9	7,1	6,8	9,5	9,5	8,7	6,3	6,7
VGM (fl)	91	108	100	87	105	78	75	93
Rétic.(%/10.9/l)	7,8	405,9	257,3	198,4	192,7	171,4	214,2	323,2
GB (10.9/l)	4	25,6	35,1	7,4	16,5	11,8	16	14
Erythro. (%)	-	55	41	-	-	8	-	-
VS (mm/h)	40/100	3 / 5	2 / 3	60/68	120/130	110/130	10 / 11	75/85
Bili.libre (μmol/l)	58	5	226	26	N.f	64,11	19	62
Coombs direct	Négatif	N.f	Négatif	Négatif	Négatif	N.f	N.f	Négatif
Electrophorèse Hb	SS	SS	SS	AS	S=75% F=24%	SS	SS	SF

\* lire les puissances comme suit: 10.12/l= 10<sup>12</sup>/l.

Tableau IX: Signes biologiques au cours des hémoglobinoses.

### Complications des hémoglobinoses (Tableau X):

Au cours des hémoglobinoses les complications rencontrées sont à type de retard staturo-pondéral (50%) et osseuses (12,5%).

N°	Ulcère de jambe	Lithiase biliaire	Rétard Staturo-Pondéral	Complic. Osseuses	Complic. Cardiaque	Complic. Oculaires
1	-	-	-	-	-	-
2	-	-	-	-	-	-
3	-	-	+	-	-	-
4	-	-	+	+	-	-
5	-	-	-	-	-	-
6	-	-	+	-	-	-
7	-	-	+	-	-	-
8	-	-	-	-	-	-

Tableau X: Complications des hémoglobinoses.



## 5- INFECTIONS ET PARASITOSE:

### Résumés des observations des hémolyses de causes infectieuses et parasitaires:

**N°7:** M<sup>lle</sup> N... N., Bambara, âgée de 18 ans, est hospitalisée en octobre 1989 pour douleurs abdominales, fièvre et vomissements.

La patiente n' a pas d'antécédents particuliers (Tableau XI n°7), est enceinte de 7 mois et a pratiqué cinq jours avant l'hospitalisation des manœuvres abortives.

L'examen clinique retrouve une pâleur et un ictère conjonctival, une hyperthermie à 39,2°C et un foie légèrement augmenté de volume (Tableau XII, n°7).

Biologiquement il existe une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles associée à une anémie (Tableau XIII, n°7) légèrement macrocytaire, régénérative avec une bilirubine libre à 182 µmol/l. Il n'est pas pratiqué d'hémoculture et l'ECBU montre de nombreux leucocytes, quelques cellules épithéliales et de nombreux *Trichomonas vaginalis*. Ce tableau fait évoquer une septicémie à point de départ génital.

A l'échographie il existe une dilatation calicielle.

Le traitement associe antibiotiques (ampicilline et gentamycine) et une révision utérine avec évacuation du produit de conception 4 jours après l'entrée.

Ce traitement apporta une bonne amélioration au bout de deux semaines. La numération de contrôle montre une correction de l'anémie.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique de cause infectieuse, post abortum, dont le germe responsable n'a pas été identifié.**

**N°8:** M<sup>lle</sup> D... K., Sarakolée, âgée de 14 ans, est hospitalisée en mars 1990 pour douleurs ostéo-articulaires et fièvre au long cours associé à une tuméfaction des genoux.

L'interrogatoire et l'examen physique retrouvent une pâleur conjonctivale, des urines foncées, un souffle systolique, des douleurs ostéo-articulaires et une hyperthermie à 38,1°C (Tableau XII, n°8).

Biologiquement, le bilan hématologique (Tableau XIII, n°8) montre une anémie normocytaire et régénérative. La culture des urines retrouve des

colonies de *Klebsiella pneumoniae*. La coloration de Ziehl pratiquée sur le liquide du genou est négative. L'hémoculture est négative.

La laparoscopie est normale, n'apportant de ce fait aucun argument en faveur d'une tuberculose hépatosplénique.

Sous traitement (Pénicilline G , Streptomycine) pendant 10 jours on observe une amélioration.

La numération de contrôle faite trois semaines plus tard montre une correction de l'anémie. Revue deux mois plus tard, la patiente présente un bon état général sans plaintes fonctionnelles.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une infection urinaire à *Klebsiella pneumoniae* avec probablement septicémie et localisation articulaire et valvulaire.**

**N°9:** L'enfant K... O., Malinké, âgé de 5 ans, est hospitalisé en octobre 1990 pour œdème du visage et augmentation du volume de l'abdomen.

L'interrogatoire retrouve des antécédents d'angine, une transfusion en août de la même année et une anémie accompagnée d'ictère en décembre 1989. (Tableau XI, n°9).

L'examen clinique retrouve une augmentation du volume de l'abdomen, une pâleur conjonctivale, un œdème du visage et un souffle systolique au 2<sup>e</sup> espace intercostal gauche, le long du bord gauche du sternum (Tableau XII, n°9).

Biologiquement, le bilan hématologique (Tableau XII, n°9) montre une anémie normocytaire et régénérative. L'hémoculture n'est pas faite pour des raisons matérielles, la culture des urines est négative, le BW est négatif, la protéinurie est à 2,3g/24h, les lipides totaux sont à 5,58 g/l et les protides totaux à 70 g/l.

L'U.I.V est normale ainsi que la radiographie pulmonaire.

A l'échographie rénale il existe une dilatation du groupe calicelle supérieur du rein gauche et une splénomégalie non spécifique.

Sous traitement (sirop de Chloroquine et Pénicilline V) pendant 10 jours on observe une amélioration confirmée au bout de deux semaines.

La numération de contrôle montre une correction de l'anémie.

Le patient décède trois mois plus tard après sa sortie.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique de cause probablement immuno-allergique.**

**N°10:** M<sup>r</sup> H... M., Maure âgé de 15 ans, est hospitalisé en mars 1991 pour fièvre, douleurs ostéo-articulaires et céphalées frontales.

A l'interrogatoire on retrouve (Tableaux XI, n°10) un antécédent d'ictère en décembre 1989.

A l'examen clinique on note une fièvre à 40°C, un souffle systolique 2/6 à la pointe, une pâleur et des douleurs ostéo-articulaires (Tableaux XII, n°10).

Biologiquement, le bilan hématologique (Tableau XIII, n°10) montre une anémie normocytaire, régénérative et une bilirubinémie à 33µmol/l. L'hémoculture est positive à *Salmonella typhi* mais le séro-diagnostic de Widal est négatif.

L'échographie hépatique et la radiographie pulmonaire sont normales.

Sous traitement (Amoxicilline) poursuivi deux semaines après l'apyrexie on observe une amélioration en dix jours.

Le patient est révu deux semaines après et est guéri. Il n'a pas de numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une fièvre typhoïde associée à une hémoglobinose SC.**

**N°11:** M<sup>r</sup> D.... A., Ouolof, âgé de 47 ans, est hospitalisé en avril 1991 pour ictère et traumatisme du membre inférieur droit.

L'examen clinique montre (Tableau XII, n°11) un ictère, une pâleur conjonctivale et une hyperthermie à 38,5°C.

Biologiquement, l'examen hématologique (Tableau XIII, n°11) montre une anémie macrocytaire, régénérative, une hyperbilirubinémie et une VS accélérée.

L'hémoculture n'est pas réalisée pour des raisons matérielles.

Le traitement (Ceftazidime, Gentamycine) poursuivi pendant une semaine et une amputation de la moitié supérieure de la cuisse droite avec des transfusions de sang apportent une amélioration nette au bout de trois semaines.

La numération de contrôle n'a pas été effectuée.

**Conclusion: il s'agit d'une hémolyse probablement infectieuse d'étiologie imprécise.**

**N°12:** M<sup>r</sup> S.... I., Peulh, âgé de 10 ans, est hospitalisé en novembre 1990 pour hépatosplénomégalie fébrile.

Dans ses antécédents on retrouve une notion d'ictère en octobre de la même année.

A l'examen physique (Tableau XII, n°12) on note une pâleur des téguments et des conjonctives, une splénomégalie et une hépatomégalie au depend du lobe gauche du foie.

Biologiquement, le bilan hématologique (Tableau XIII, n°12) montre une anémie normocytaire et régénérative avec une VS accélérée.

Par ailleurs le Widal est positif à deux reprises pour TO, TH, SE et Tvi.

L'ECBU est positif et permet d'identifier *Salmonella typhi* et *Flavobacterium sp.*

L'échographie hépatique et la radiographie pulmonaire de face sont normales.

Le traitement au Thiamphénicol poursuivi deux semaines après l'apyrexie apporte une nette amélioration. L'ECBU de contrôle est négatif.

La numération de contrôle montre une amélioration de l'anémie après une semaine de traitement.

**Conclusion: il s'agit d'une hémolyse au cours d'une fièvre typhoïde.**

Les hémolyses parasitaires sont dominées par le paludisme. On note six cas de paludisme soit 21% des causes d'anémies hémolytiques.

Le diagnostic est fait par le frottis et la goutte épaisse.

La majorité des cas de paludisme sont originaires de Bamako et y résident.

La population touchée est une population jeune (moyenne d'âge:18 ans) constituée surtout d'élèves (67%).

Du point de vue clinique la pâleur, l'essoufflement, le souffle systolique et l'hyperthermie sont les signes les plus souvent rencontrés.

Au cours du paludisme la moyenne d'hémoglobine est de 7,4 g/dl. On

note un cas au cours duquel le nombre de globules blancs est supérieur à la normale. Une hyperbilirubinémie est observée dans 2 cas. Dans un cas le test de Coombs est positif (Tableau XIII, n°3) et dans 4 cas la vitesse de sédimentation est très accélérée.

On note également 2 cas où l'électrophorèse de l'hémoglobine montre des hémoglobinoses SF et SC, respectivement les cas n°2 et n°5.

**Données socio-démographiques et antécédents des cas d'hémolyses infectieuses et parasitaires (Tableau XI):**

N°	Sexe	Age ans	Ethnie	Lieu de naissance	Lieu de Résidence	Profession	Antécédents	
							Personnels	Familiaux
1	F	25	Malinké	Bamako	Bamako	Ménagère	Transfusions Anémie	-
2	M	12	Sarakolé	Bamako	Bamako	Elève	Ictère:1988 Splénomégalie 1990	-
3	M	12	Peulh	Sikasso	Segou	Elève	Anémie 1990 Urines foncées Transfusions 1990	-
4	F	16	Peulh	Bafoulabé	Bafoulabé	Elève	-	-
5	M	32	Bambara	Bamako	Bamako	Gérant de coopérative	Pâleur, Ictère à répétition	-
6	M	12	Bambara	Bamako	Bamako	Elève	-	-
7	F	18	Bambara	Bamako	Bamako	Ménagère	-	-
8	F	14	Sarakolé	Touba	Bamako	Ménagère	-	-
9	M	5	Malinké	Sikasso	Sikasso	Sans	Anémie,Ictère Urines foncées en 1990	-
10	M	15	Maure	Bamako	Bamako	Elève	Ictère en 1990	-
11	M	47	Ouolof	Diourbène	Bamako	Commerçant	-	-
12	M	10	Peulh	Diamou	Diamou	Elève	Ictère en 1990	Mère: Anémie Ictère en1990

Tableau XI: Données socio-démographiques et antécédents au cours des hémolyses infectieuses et parasitaires.

### Signes cliniques au cours des infections et des parasitoses

(Tableau XII):

Signes clin./N°	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Paleur	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+
Tachycardie puls/mn	108	100	120	120	88	128	110	120	97	92	96	100
Essoufflement	+	+	+	-	+	+	+	-	-	-	+	-
Bourdonnement d'oreille	+	-	-	-	-	-	+	-	-	-	-	-
Souffle systolique	+	+	+	+	+	+	+	+	+	+	-	-
Douleurs thoraciques	+	-	+	-	-	+	+	-	-	-	-	-
Oedème	-	-	-	-	-	-	-	-	+	-	-	-
Ictère	-	+	+	-	-	-	+	-	-	-	+	-
Urines foncées	-	+	+	-	-	+	+	+	-	-	-	-
Selles foncées	-	+	+	-	-	-	-	-	+	+	-	-
Spléno. (cm)	-	4	4	-	-	-	-	7	-	-	-	3
Hépto. (cm)	-	13	14	-	-	-	-	17	-	-	-	14
Doul.ostéo-Art	+	+	-	+	+	+	-	+	-	+	-	-
Douleurs abdominales	-	+	-	-	+	-	-	-	-	+	-	-
Adénopathies	-	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Indice. de Quételet	25,6	13,3	16,8	16	19,7	15	17	15	18,2	14	18,5	13,3
Température	37	37,6	38,8	39,5	38,7	40,6	39,2	38,1	37,6	40	38,5	37,5
T.A (max min)	13 7	10 5	12 7	9 7	12 9	9 5	13 8	10 6	8 4	11 7	11 6	9 6

Tableau XII: Signes cliniques au cours des infections et des parasitoses.

### Signes hématologiques au cours des infections et des parasitoses (Tableau XIII):

N°	GR (10.12/l)	Hb (g/dl)	VGM (fl)	Rétic %/10.9/l	GB (10.9/l)	Erythro (%)	VS (mm.h)	Bili.L ( $\mu$ mol/l)	T.Coombs	EI.Hb
1	0,65	3,5	96	6,8	4	Présents	178/180	10,99	Négatif	AA
2	2,7	8,3	96	213,3	16,7	0,33	3 / 5	161,8	Négatif	SF
3	2,35	7	94	103,4	4,4	-	132/138	29,16	Positif	AA
4	2,2	6,9	95	237,6	5,2	-	137/142	N.f	N.f	AA
5	2,8	8,9	93	249,2	11,1	-	2/ 6	N.F	Négatif	SC
6	2,95	9,8	93	141,6	7,2	-	110/147	3	Négatif	AA
7	1,77	6	102	13	26,8	1	155/157	182	N.f	AA
8	2,94	6,7	78	4,1	4	-	42/74	13	Négatif	AA
9	2,62	7,5	88	11,8	6,5	1	30/64	N.f	Négatif	AA
10	2,75	7,4	91	14,9	14,3	-	59/98	33	N.f	CS
11	3,62	8,3	88	4	5,3	-	118/130	36	Négatif	AA
12	3,4	9,3	94	6,4	8,4	-	110/120	3	Négatif	AA

Tableau XIII: Signes hématologiques (infections et parasitoses).

## 6- LEUCEMIES MYELOIDES CHRONIQUES:

### Résumé des observations au cours des leucémies myéloides chroniques:

**N°1:** M<sup>me</sup> M...F.M., Sonrhaï, âgé de 40 ans, est hospitalisée en juin 1991 pour hépatosplénomégalie.

Chez cette patiente sans antécédents particuliers, on retrouve à l'interrogatoire, une notion d'essoufflement, de bourdonnement d'oreille et une douleur située aux deux hypochondres.

A l'examen clinique (Tableau XV, n°1) on note une pâleur conjonctivale, une hépatosplénomégalie et une adénopathie axillaire droite de 4/3cm mobile et indolore.

Biologiquement le bilan hématologique (Tableau XVI, n°1) montre une anémie normocytaire et régénérative avec hyperleucocytose. Les plaquettes sont au nombre de  $408.10^3/\text{mm}^3$ . Le myélogramme (Tableau XVII, n°1) montre une moelle très riche avec une hyperplasie granuleuse sans excès de blastes compatible avec une leucémie myéloïde en phase chronique. On note aussi une protéinurie à 2g/24h, une créatinémie à 230  $\mu\text{mol/l}$ . L'ECBU identifie *Klebsiella pneumoniae*.

L'échographie montre une hépatosplénomégalie homogène et à la radiographie pulmonaire on retrouve une polyadénopathie hilare.

Le traitement d'attaque par Hydroxycarbamide (5 capsules par jour), Allopurinol et boissons abondantes apporte une amélioration notable.

Deux mois après son hospitalisation on constate une amélioration de l'anémie sous traitement, de même qu'une baisse significative de la leucocytose à  $17,5.10^9/\text{l}$ .

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une leucémie myéloïde chronique.**

**N°2:** M<sup>r</sup> S... M., Sarakolé, âgé de 9 ans, est hospitalisé en septembre 1991 pour splénomégalie.

Chez ce patient sans antécédents particuliers on retrouve à l'interrogatoire une notion d'essoufflement et des arthralgies des deux mains n'ayant aucun caractère particulier (Tableau XIV, n°2).

A l'examen physique (Tableau XV, n°2) on note une pâleur conjonctivale, une tachycardie régulière à 120/mn, une splénomégalie avec une circulation veineuse collatérale.

Le bilan hématologique (Tableau XVI, n°2) effectué une semaine après son entrée montre une anémie normocytaire et régénérative avec hyperleucocytose. Les plaquettes sont au nombre de 546 000/mm<sup>3</sup>. Le myélogramme (Tableau XVII, n°2) montre une moelle très riche, compatible avec une leucémie myéloïde chronique en phase chronique.

La radiographie pulmonaire montre une cardiomégalie globale.

Le traitement au Busulfan est interrompu au bout de cinq jours et remplacé par l'Hydroxycarbamide qui n'est pas pris convenablement.

La numération de contrôle avant la seconde hospitalisation pour un deuxième traitement d'attaque montre une Hb à 10,2g/l, des réticulocytes à 128,4.10<sup>9</sup>/l et des leucocytes à 660 000/mm<sup>3</sup>.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une leucémie myéloïde chronique.**

**N°3:** M<sup>me</sup> D.... F., Bambara, âgée de 30 ans, est hospitalisée en octobre 1991 pour splénomégalie isolée.

Chez cette patiente sans antécédents particuliers (Tableau XIX, n°3) on retrouve à l'interrogatoire une notion d'essoufflement, de douleur de l'hypochondre et du flanc gauche. A l'examen clinique (Tableau XV, n°3) on note une pâleur conjonctivale, des urines foncées, une tachycardie et une splénomégalie.

Le bilan hématologique (Tableau XVI, n°3) montre une anémie normocytaire, régénérative avec hyperleucocytose. Les plaquettes sont au nombre de 120.10<sup>3</sup>/mm<sup>3</sup>. Le myélogramme (Tableau XVII, n°3) montre une moelle très riche, hypergranuleuse, avec excès de blastes, compatible avec une leucémie myéloïde chronique en phase d'acutisation.

A la radiographie pulmonaire il n'y a pas de signes de localisation secondaire. L'échographie de la rate montre une splénomégalie non spécifique.

Le traitement n'a pas été entrepris faute de moyens financiers.

La patiente est revue en consultation un mois après sa sortie et n'a pas commencé son traitement.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une leucémie myéloïde chronique en phase d'acutisation.**



**Données socio-démographiques et antécédents des LMC (Tableau XV):**

N°	SEXE	AGE (ans)	ETHNIE	LIEU DE NAISSANCE	LIEU DE RESIDENCE	PROFESSION	ANTECEDENTS	
							Perso.	Famil.
1	F	40	Sonrhäï	Tombouctou	Tombouctou	Ménagère	-	-
2	M	9	Sarakolé	Baraouéli	Baraouéli	Elève	-	-
3	F	30	Bambara	Kolokani	Bamako	Ménagère	-	-

Tableau XIV: Données socio-démographiques et antécédents au cours des LMC.

**Signes cliniques au cours des leucémies myéloïdes chroniques (Tableau XVI):**

SIGNES CLINIQUES/N°	1	2	3
PALEUR	+	+	+
TACHYCARDIE(PULS/mn)	112	120	120
ESOUFFLEMENT	+	+	+
BOURDONNEMENT D'OREILLE	+	+	-
SOUFFLE SYSTOLIQUE	-	-	-
DOULEURS THORACIQUES	-	-	-
OEDEME	-	-	-
ICTERE	-	-	-
URINES FONCEES	-	-	+
SELLES FONCEES	-	-	-
SPLENOMEGALIE(cm)	13	17	17
HEPATOMEGALIE(cm)	15	-	-
DOULEURS OSTEO-ARTICUL.	-	-	-
DOULEURS ABDOMINALES	+	+	+
ADENOPATHIES	+	+	-
INDICE DE QUETELET	18,01	15,05	17,54
TEMPERATURE	38,6	37,6	37,5
T. A	110/70	110/40	100/60

Tableau XV: Signes cliniques au cours des LMC.

**Signes hématologiques au cours des LMC (Tableau XVII):**

SIGNES Hémato./N°	1	2	3
GR(10.12/l)	2,84	2,78	3,4
Hb(g/dl)	8,5	9,9	9,9
VGM (fl)	95	128,8	87
Rétic.(10.9/l)	184,6	111,2	164,6
GB (10.9/l)	626	182,8	226
Erythro.(10.9/l)	-	-	4,52
VS(mm/h)	1/ 2	50/105	40/100
Bilirubine libre(μmol/l)	3	7	3,4
Coombs direct	Négatif	Négatif	Négatif
Electrophorèse Hb	AS	AA	AA

Tableau XVI: Signes hématologiques au cours des LMC.

**Myélogramme au cours des LMC (Tableau XVIII):**

ELEMENTS	N°	1	2	3
<b>SERIE GRANULEUSE(%)</b>		<b>89,5</b>	<b>95</b>	<b>94,5</b>
Hémoblastes		2,5	0	3,5
Myéloblastes		1,5	1,5	5,5
Promyélocytes		1,5	5,5	5,5
Myélocytes		17	14,5	16
Métamyélocytes		15	17	11
Polynucléaires	Neutrophiles	45	51,5	46
	Eosinophiles	2,5	3,5	4,5
	Basophiles	3,5	1,5	2,5
<b>SERIE ROUGE(%)</b>		<b>11,5</b>	<b>5</b>	<b>5,5</b>
Proérythroblastes		1	0,5	0
Erythroblastes	Basophiles	1,5	0	0
	Polychromato.	4	0,5	0,5
	Acidophiles	3,5	0,5	1
Lymphocytes		1	3	4
Monocytes		0,5	0	0
Plasmocytes			0,5	0
Mégacaryocytes		Présents	Présents	Présents et dystrophiques

Tableau XVII: Myélogramme au cours des LMC.

## 7- AUTRES CAUSES D'HEMOLYSE:

Dans ce chapitre sont résumées des observations relatives aux autres étiologies d'hémolyses en dehors des hémoglobinopathies, des L.M.C et des causes infectieuses et parasitaires.

**N°1:** M<sup>r</sup> K.... M., Malinké, âgé de 37 ans, est hospitalisé en juillet 1991 pour morsure de serpent non identifié à la cheville droite.

Chez ce patient sans antécédents particuliers, on retrouve à l'interrogatoire une notion d'essoufflement et des algies thoraciques. A l'examen clinique (Tableau XVIII, n°1) on note, une pâleur conjonctivale, un ictère, des urines foncées, une hyperthermie à 38,2°C et un œdème dur et douloureux au point de morsure.

Biologiquement, l'examen hématologique (Tableau XIX, n°1) montre une anémie macrocytaire, régénérative avec une hyperbilirubinémie. Le test de Coombs est négatif.

Sous traitement (Ampicilline, Héparine et transfusion de sang) on obtient une amélioration en quinze jours.

Le malade n'a pas de numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une hémolyse au cours d'une morsure de serpent.**

**N°2:** M<sup>r</sup> T.... M., Bambara âgé de 35 ans, est hospitalisé en juillet 1991 pour morsure de serpent non identifié au pied gauche.

Chez ce patient sans antécédents particuliers, l'examen clinique (Tableau XIX n°2) est normal en dehors d'une pâleur conjonctivale.

L'examen hématologique (Tableau XX n°2) montre une anémie normocytaire, régénérative et le test de Coombs est négatif. La bilirubinémie n'est pas faite.

Au FO, on note une capillose du pôle postérieur de la macula droite.

Sous traitement (Oxacilline, Gentamycine et Héparine) on observe une guérison rapide en dix jours.

Le patient n'a pas de numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une hémolyse au cours d'une morsure de serpent.**

**N°3:** Mr S.... F., Sénoufo, âgé de 27 ans, est hospitalisé en juin 1991 pour des douleurs des membres inférieurs d'apparition récente.

L'interrogatoire révèle des antécédents d'insuffisance cardiaque gauche avec des épisodes d'embolies et de dilatation des bronches en avril de la même année, un œdème douloureux des membres inférieurs, une dyspnée d'effort et des algies thoraciques.

A l'examen clinique (Tableau XIX n°3) on note une pâleur conjonctivale, des urines foncées, une tachycardie et un souffle systolique de pointe.

Biologiquement le bilan hématologique (Tableau XX n°3) montre une anémie normocytaire, régénérative, une hyperbilirubinémie et le test de Coombs est négatif. Les plaquettes sont au nombre de  $318.10^3/mm^3$

La radio pulmonaire montre une cardiomégalie et un poumon de stase. L'échographie cardiaque montre une cardiomégalie et une dilatation des cavités cardiaques.

Sous traitement (Acénocoumarol pendant 7 jours et transfusion de sang ) on obtient une amélioration en trois semaines.

L'hémogramme de contrôle effectué deux semaines après la transfusion montre une correction de l'anémie.

Le patient est réhospitalisé une troisième fois et son état demeure stationnaire.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une thrombophlébite des membres inférieurs.**

**N°4:** Mr S.... M., Sarakolé, âgé de 48 ans, est hospitalisé en juin 1991 pour algies thoraco-abdominales, fièvre et vomissements (Tableau XIX, n°4). On retrouve une notion d'HTA découverte depuis 5 ans.

La biologie montre (Tableau XX n°4) une anémie normocytaire fortement régénérative avec hyperbilirubinémie. La glycémie est à 9,6mmol/l révélant un diabète non insulino-dépendant. Les transaminases sont à 215 URF/l (SGOT)/95 URF/L (SGPT) et reviennent à la normale une semaine après.

La radiographie pulmonaire est normale. L'échographie de l'abdomen montre un foie normale avec une masse latéro rénale droite faisant évoquer un deuxième rein droit ou un processus tumoral au centre nécrosé. A la seconde échographie, on confirme qu'il existe une masse mobile au niveau du rein droit faisant évoquer une masse surrénalienné. Le pancréas

est normal. L'ASP montre une stase aérostercorale diffuse et un aspect fonctionnel normal à l'UIV. L'ECG est normal.

Sous traitement (Furosemide, Alpha méthyl dopa , régime diabétique gras et régime mi salé pendant trois semaines) on observe une amélioration de l'état du malade et une correction de l'anémie à la numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une masse de la surrenale.**

**N°5:** M<sup>me</sup> D.... A., Bambara âgé de 54 ans, est hospitalisée en juillet 1991 pour toux et dyspnée d'effort.

L'examen clinique retrouve, en plus des signes mentionnés (Tableau XIX n°5), des râles crépitants dans les deux champs pulmonaires ainsi qu'une matité parenchymateuse au foyer accessoire.

Le bilan hématologique (Tableau XX n°5) montre une anémie macrocytaire et régénérative.

La ponction pleurale montre un liquide jaune citrin avec des protides à 19g/l, des lymphocytes à 30% et le Ziehl pratiqué sur le liquide de ponction pleurale est négatif. La culture des urines montre des colonies d'*Escherichia coli*.

L'ECG est normal en dehors d'une tachycardie régulière à 120/mn.

La radiographie pulmonaire montre un aspect d'insuffisance cardiaque gauche ou de cardiomégalie décompensée.

L'échographie cardiaque montre une discrète hypertrophie du ventricule gauche et un discret épaississement de la valve mitrale.

Sous traitement (Spiramycine, Dinitrate d'isosorbide, Furosémide, Digitoxine et régime sans sel) pendant quatre semaines on observe une amélioration clinique et biologique.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une cardiomyopathie primitive ou métabolique.**

**N°6:** Mr C.... K., Bambara, âgé de 73 ans, est hospitalisé en octobre 1991 pour suspicion de néphropathie chronique.

Le patient n' a pas d'antécédents particuliers (Tableau XVIII n°6)

L'examen clinique montre une pâleur, un ictère, des urines foncées et des œdèmes des membres inférieurs (Tableau XIX n°6).

Le bilan hématologique (Tableau XX n°6) montre une anémie macrocytaire fortement régénérative. La créatinémie est à 143  $\mu\text{mol/l}$

On observe une dilatation calicelle (grade I) du rein droit à l'UIV et à l'échographie rénale.

Le traitement symptomatique comprend des perfusions de sérum glucosé et de l'acide acétyl salicylique (2g par jour) qui apportent une certaine amélioration au bout de quinze jours.

Le patient n'a pas de numération de contrôle.

**Conclusion: il s'agit d'une anémie hémolytique au cours d'une insuffisance rénale chronique.**

**Données socio-économiques et antécédents au cours des autres causes d'hémolyse (Tableau XVIII):**

N°		1	2	3	4	5	6
SEXE		Masc	Masc	Masc	Masc	Fem	Masc
AGE(ans)		37	35	27	48	54	73
ETHNIE		Malinké	Bambara	Sénoufo	Sarakolé	Bambara	Bambara
LIEU DE NAISSANCE		koulikoro	Markala	Kadiolo	Bamako	Béomi R.C.I	Segou
LIEU DE RESIDENCE		Koulikoro	Kangaba	Bamako	Bamako	Bamako	Bamako
PROFESSION		Cultivateur	Magistrat	Enseignant	Comptable	Ménagère	Commerçant
ATCD	Personnels	-	-	Anémie	Ictère 1952	-	-
	Familiaux	-	-	-	-	-	-
DIAGNOSTIC		Morsure de serpent	Morsure de serpent	Thrombo- phlébite	Masse de la surrénale	Insuffisance Cardiaque	Insuffisance Rénale

Tableau XVIII: Données socio-économiques et antécédents au cours des autres causes d'hémolyse.

### Signes cliniques au cours des autres causes d'hémolyse

(Tableau XIX):

Signes Cliniques/ N°	1	2	3	4	5	6
Paleur	+	+	+	-	+	+
Tachycardie (Puls/mn)	92	80	120	80	120	92
Essoufflement	+	-	+	+	+	+
Bourdonnements d'oreille	-	-	+	+	-	+
Souffle systolique	-	-	+	-	+	-
Douleur thoracique	+	-	+	+	+	+
Oedème	+	-	+	-	+	-
Ictère	+	-	-	+	-	+
Urines foncées	+	-	+	+	-	+
Selles foncées	-	-	-	-	-	-
Splénomégalie (cm)	-	-	-	-	-	-
Hépatomégalie (cm)	-	-	-	-	-	-
Douleurs Ostéo-Artic.	-	-	+	-	+	+
Douleurs abdominales	-	-	-	-	-	-
Adénopathies	-	-	+	-	-	-
Indice de Quételet	18,21	21,24	17,28	23,55	24,03	17,25
Température	38,2	37,5	38	36,1	37,5	37,3
TA	130/90	120/80	90/55	160/85	95/60	110/60

Tableau XIX: Signes cliniques au cours des autres causes d'hémolyse.

### Signes hématologiques au cours des autres causes d'hémolyse

(Tableau XX):

N° / Signes Hématologiques	1	2	3	4	5	6
GR (10.12/l)*	2,26	2,3	2,09	2,96	2,2	2,05
Hb (g/dl)	8,3	7,4	5,6	9,4	6,9	4,8
VGM (fl)	106	100,2	90	98	104	117
Rétic (10.9/l)	192,1	312	197,6	310,8	114,9	438,7
GB (10.9/l)	6,8	17,1	11,5	5,4	15,6	7,3
Erythroblastes (%)	-	-	-	-	1	-
VS (mm/h)	132/141	17/36	150/150	73/110	70/105	129/135
Bilirubine libre (µmol/l)	54	Non fait	20	72	2	31
Test de Coombs	Négatif	Négatif	Négatif	Non fait	Non fait	Non fait
Electrophorèse de l'Hb	AA	AA	AA	AA	AA	AA

\* lire les puissances comme suit GR (10.12/l) = GR ( 10<sup>12</sup>/l).

Tableau XX: Signes hématologiques au cours des autres causes d'hémolyse.

# CHAPITRE V: DISCUSSION ET CONCLUSION

## DISCUSSION:

Notre étude a porté sur 29 malades dont dix femmes et dix neuf hommes. Ces patients ont été explorés à Bamako sur une période de vingt quatre mois allant d'octobre 1989 à octobre 1991.

Nous tenons à signaler la particularité de notre échantillonnage sélectionné en milieu hospitalier. Celui ci ne nous permet pas d'extrapoler nos résultats à la population Bamakoise ou Malienne. Il n'est guère possible pour une pathologie telle que l'hémolyse de faire des enquêtes en dehors du milieu hospitalier car:

- ils 'agit d'un épisode le plus souvent aigu,
- d'une gravité certaine,
- nécessitant pour le confirmer et en prouver l'étiologie des examens spécialisés,
- dont la fréquence est heureusement faible comme le montrent nos 29 cas répertoriés en 2 ans dans plusieurs formations médicales de Bamako.

Une étude recouvrant un échantillon plus important pourrait être entreprise à partir des laboratoires d'hématologie avec l'inconvénient, dans ce mode de recrutement, de ne disposer que d'informations fragmentaires sur la clinique, le traitement et l'évolution.

Il faut souligner aussi la rareté des examens hématologiques disponibles actuellement pour les diagnostics hématologiques: réticulocytes, électrophorèse de l'hémoglobine, test de Coombs. Ces examens sont pourtant essentiels, peu coûteux, d'exécution simple et adaptés aux conditions des laboratoires tropicaux.

Lorsque l'on détaille les caractères de cet échantillon de patients ayant une anémie hémolytique on observe les faits suivants:

-Le sexe masculin est prédominant (65%). Ceci pourrait s'expliquer par la grande fréquentation masculine de nos structures sanitaires.

-Les principales professions touchées sont les élèves (34%), les ménagères (21%) et les commerçants (21%). La forte proportion d'élèves est attribuée à la jeunesse des patients souffrant d'hémolyse. Presque



toutes les femmes ayant une hémolyse font partie du groupe des ménagères.

-L'âge moyen de nos malades est de 25 ans et la tranche d'âge la plus exposée est celle des 10-20 ans. Ceci s'expliquerait par le fait que les hémoglobinopathies et le paludisme se rencontrent le plus souvent dans une population jeune (69). Il est vraisemblable que cet âge moyen soit en réalité encore plus petit car l'enquête a été surtout réalisée à l'Hôpital du Point "G" où les enfants hospitalisés sont peu nombreux. Une enquête complémentaire en Pédiatrie à l'Hôpital Gabriel TOURE permettrait probablement de le démontrer.

-Les ethnies Bambara, Peulh, Sarakolé et Malinké sont les plus concernées. Cette proportion correspond à celle des malades hospitalisés "tout venant" en Médecine Interne (8; 37; 61; 69). On ne peut donc pas conclure que les anémies hémolytiques sont plus fréquentes dans une ethnie particulière.

Dans notre étude les étiologies des anémies hémolytiques sont dominées à Bamako par les hémoglobinopathies (27,5%). La drépanocytose homozygote y est retrouvée dans 63% des cas et représente 17% de l'échantillon global de malades ayant une hémolyse. Le paludisme à *Plasmodium falciparum* est la deuxième cause d'hémolyse (21%). Puis viennent les leucémies myéloïdes chroniques (10,34%). Les causes infectieuses sont à l'origine d'une anémie hémolytique dans 21% des cas: fièvre typhoïde (7%), infection à *Klebsiella pneumoniae* (3,4%) et dans 10,34% des cas le germe en cause n'est pas identifié. Les morsures de serpent représentent 7% des cas. Les autres étiologies, à savoir l'insuffisance cardiaque, la thrombophlébite des membres inférieurs, l'insuffisance rénale et une masse surrénalienne associée à une hypertension artérielle sont incriminées dans 3,4% des cas chacune.

Dans la littérature peu d'études ont été effectuées sur les anémies hémolytiques dans leur globalité.

RAIN effectue une enquête prospective sur les anémies en 1982 à Abidjan chez 400 nourrissons et enfants hospitalisés (219 garçons et 181 filles) puis suivis pendant 18 mois à titre externe dans le service de Pédiatrie à l'hôpital de Treichville (75). Les nouveaux nés et les hémoglobinopathes connus sont écartés de l'étude, et seules les anémies sévères (taux d'Hb  $\leq$  8g/dl) sont sélectionnées. Le bilan hématologique avant toute transfusion comprend de façon systématique: hémogramme, groupe sanguin, électrophorèse de l'hémoglobine, dosage de la G6PD, électrophorèse des protéines plasmatiques, dosage du fer sérique avec

saturation de la transferrine et d'autres examens en fonction du tableau clinique: il s'agit de la goutte épaisse, du séro-diagnostic de Widal, du dosage de la bilirubine, de la recherche des parasites dans les selles et par la sérologie, du myélogramme, du cliché thoracique et de l'électro-cardiogramme. Il ressort de cette étude que les anémies hémolytiques représentent la cause majeure des anémies (214/400). L'enquête retrouve 163 cas d'anémies constitutionnelles et 51 cas qui sont acquises soit respectivement 45% et 14% des causes. Dans cette étude les étiologies des anémies hémolytiques sont: la drépanocytose (55%), les hémoglobinoses C (6,5%), les thalassémies (4,5%), le déficit en G6PD (total = 4%, partiel = 6%), le paludisme (21,5%), la septicémie (2%) et l'hémolyse due à la quinine (0,5%). Dans les hémolyses d'origine corpusculaires la forme homozygote SS serait responsable de 62% des anémies hémolytiques survenant au cours des hémoglobinoses S. Ces anémies ont pour cause majeure les hémoglobinopathies et le paludisme à *Plasmodium falciparum*. Parmi ces anémies hémolytiques, moins du quart (48/214) comportent un ictère ou un subictère avec élévation de la bilirubine libre alors que, dans notre échantillon, les signes cliniques d'anémie sont retrouvés chez plus des trois quarts de nos malades. L'ictère et l'hyperbilirubinémie libre sont retrouvés chez plus de la moitié de nos patients.

Selon certains travaux effectués par OOMEN en 1974 dans le Nord Nigéria et par TOURE en 1989 et DUFLO en 1982 à Bamako, les hémoglobinopathies et le paludisme représentent les causes majeures des anémies hémolytiques (37;72; 82).

TOURE a effectuée une étude durant 12 mois (janvier 1989 à décembre 1989) dans le service de Pédiatrie de l'Hôpital Gabriel Toure. L'objectif de ce travail était de rechercher une éventuelle relation paludisme-drépanocytose (82). Cette relation fait l'objet de nombreuses discussions et controverses dans le monde (6). L'auteur procéda au recrutement de 1182 cas de fièvre chez des enfants de 0 à 15 ans. 232 cas furent inclus dans le protocole par échantillonnage systématique. Une goutte épaisse était effectuée chez tous les malades à J<sub>0</sub>, J<sub>7</sub> et J<sub>14</sub> dans le but de suivre l'évolution sous traitement anti-palustre. La prévalence du paludisme chez les porteurs d'hémoglobinoase S était de 4%, contre 69,23% chez les non drépanocytaires. On retrouvait à l'électrophorèse de l'hémoglobine: 71,2% d'hémoglobinoase AA, 8,2% d'hémoglobinoase AS, 12,4% de SS, 3,5% de SC et 4,5% de SF. Dans notre étude, on trouve deux cas d'association paludisme-hémoglobinoase S malgré l'effet protecteur

invoqué de celle-ci à l'égard du paludisme à *Plasmodium falciparum* et 4 cas chez les non drépanocytaires. Chez les porteurs d'hémoglobine S, dans notre étude, tout comme TOURE aucun cas de neuropaludisme n'a été enregistré.

Globalement les sujets drépanocytaires semblent donc moins prédisposés à l'infection palustre et aux fortes parasitémies que les non drépanocytaires (52).

Selon une étude effectuée par DEMBELE en 1981 relative à la prévalence des ictères en Médecine Interne de l'Hôpital du Point "G" on note les remarques suivantes:

- la prévalence des ictères dans le service de Médecine Interne est de l'ordre de 5%; ce qui ne reflète qu'imparfaitement leur prévalence réelle dans l'ensemble de la population.

- dans l'échantillon de 159 malades, les ictères à bilirubine libre sont rencontrés dans 14% des cas; les hémoglobinopathies sont largement prépondérantes (11,3%) et sont représentées par les hémoglobinoses SS (10 cas), SC (5 cas), ensuite par la maladie de Cooley (1 cas) et la  $\beta$  thalassémie hétérozygote (1 cas). La plus part des hémoglobinopathies rencontrées au cours de cette étude sont l'apanage des sujets jeunes (32).

Dans notre étude tous les cas d'hémoglobinopathies présentent un ictère et qui est retrouvé au cours de l'hémoglobine AS. Dans 6 cas sur 8 (dont la forme AS) on note une hyperbilirubinémie.

Haidara en 1980-81 a effectué à la demande du P.N.U.D. (Programme des Nations Unies pour le Développement) une enquête sur 14 villages installés sur les berges des rivières Sankarani et Ouassouloubalé. 250 sujets environ ont été examinés dans chaque village (57). Cette enquête montre que:

- la répartition ethnique dénote une population essentiellement constituée de Bambaras, de Malinkés et de Peulhs.

- dans l'ensemble les anémies de moins de 10g/dl sont plus fréquentes chez les paludéens (20,7%) que chez les patients dont la goutte épaisse est négative.

- sur 1906 électrophorèses de l'hémoglobine, l'auteur a trouvé 9% de AS contre 7% dans notre étude, 10% de AC et 9,5% de AF.

- les hémoglobinoses SS et SF sont rares dans cet échantillon contrairement à notre étude où elles constituent la principale cause des hémolyses. Par contre, l'auteur retrouve une fréquence assez élevée d'hémoglobine SC (12 cas) ce qui, selon lui, montre qu'elle ne réduit guère l'espérance de vie.

-les hémoglobinoses majeures ne sont responsables que de faibles pourcentages des anémies inférieures à 10g/dl: 4 cas sur 118 anémies se répartissant comme suit: une hémoglobinoase SS, une SC, une CC et une CA.

-au cours de cette enquête il a été démontré que l'hémoglobinoase AS est corrélée négativement avec le paludisme et les splénomégalies. Tout comme dans cette étude nous n'avons pas trouvé ce genre de corrélation. Ceci, tend à confirmer le rôle protecteur du trait drépanocytaire à l'égard du paludisme.

Tout comme HAIDARA, des enquêtes effectuées en milieu rural ne retrouvent aucun rôle anémiant dévolu aux hémoglobinoses mineures (AS, AC et Thalassémies hétérozygotes) (5; 20; 30; 32; 56) .

La gravité des hémoglobinoses majeures (SS, SC, SF, SA) est amplement soulignée par de nombreux travaux hospitaliers ( 32; 37: 57; 61; 77) qu'ailleurs(49; 51; 58)

De l'analyse de 1308 examens hématologiques avec électrophorèse de l'hémoglobine et dosage de la G6PD, effectués par SOULA du 1<sup>er</sup> octobre 1977 au 31 août 1978 chez 1097 malades hospitalisés à l'Hôpital du Point "G" et 211 consultants externes il ressort que:

-sur 152 sujets anémiques, les hémoglobinopathies ne représentent que 7,2% des causes d'anémies chez l'adulte (7 hémoglobinoses SS, 3 SC et une CC);

-l'anémie au cours de l'hémoglobinoase SS est cliniquement patente et s'accompagne habituellement d'un subictère;

-les signes d'appels sont dominés par une affection intercurrente (paludisme et déshydratation);

-les crises s'expriment volontiers par des douleurs articulaires;

-sur le plan hématologique l'anémie est d'intensité variable de type hémolytique normochrome, normocytaire ou macrocytaire régénérative. Ceci est également mentionné chez tous nos drépanocytaires homozygotes.

-une fois sur 7 l'auteur retrouve une splénomégalie contre deux fois sur 5 dans notre échantillon;

-les complications (arthrites, ostéomyélites et nécroses épiphysaires) qui dominent dans ce travail ne sont pas observées dans notre échantillon. Cela est probablement dû à l'âge jeune (18 ans) de nos drépanocytaires homozygotes et par la découverte précoce de cette tare chez nos patients;

-le paludisme intervient chez au moins 13,8% des malades au cours

de cette étude. Ce résultat rejoint le nôtre quant à l'importance du paludisme dans la survenue des anémies hémolytiques. Son incidence est, de plus, sous estimée dans notre étude de 8 cas, car seuls les malades qui ont une goutte épaisse positive ont été reconnus comme paludéens. Généralement, devant toute poussée fébrile le premier réflexe du malade et de l'infirmier du dispensaire est de donner de la chloroquine, ce qui explique la négativité de plusieurs gouttes épaisses.

-SOULA trouve un cas d'anémie hémolytique au cours d'une leucémie myéloïde chronique contre trois cas dans notre série;

-l'auteur comme plusieurs autres, trouve que l'hémoglobinosé AS ne détermine pas d'anémie ( 49; 51; 57; 58; 61; 69).

Nous décrivons cependant un cas d'anémie hémolytique au cours d'une hémoglobinosé AS chez laquelle aucune autre cause n'est retrouvée. Par contre le trait AS provoque des crises vaso-occlusives mineures [SOULA G.]. A ce sujet, comme certains auteurs, nous n'avons rencontré aucune manifestation clinique pouvant lui être rapportée (50; 57).

A l'inverse, d'autres attribuent à la drépanocytose hétérozygote une multitude de signes allant de complications graves à la simple "patraquerie" (9).

Si les hémoglobinopathies sont la cause majeure de nos anémies hémolytiques elles constituent souvent une toile de fond sur laquelle viennent se greffer d'autre affections précipitant ou aggravant l'anémie: infection à *Salmonella typhi* et paludisme à *Plasmodium falciparum* (74; 82).

L'association drépanocytose-fièvre typhoïde est habituelle et est souvent responsable de complications infectieuses observées au cours de la drépanocytose. On retrouve un cas de cette association dans notre échantillon. En douze années l'analyse de 20 dossiers d'ostéomyélites à salmonelles par PADONOU, en 1979, à Dakar, a donné les résultats suivants: 12 cas chez les garçons (60%) et 8 cas chez les filles (40%)(cité par HAIDARA S, réf n°56). Parmi cette cohorte on retrouve 12 homozygotes SS soit 60% et 5 hétérozygotes AS soit 25%. Selon l'auteur, sur le plan clinique, rien à priori ne permet de suspecter la responsabilité d'une salmonellose lorsque la tare drépanocytaire n'a pas été décelée d'avance. Les tableaux réalisés sont ceux d'une ostéomyélite banale. Cependant 2 des malades se singularisent par un début marqué par une diarrhée fébrile.

Sur 17 drépanocytaires, 14 présentent une forme multifocale soit 82% des cas.

Sur le plan thérapeutique, la base du traitement a été l'immobilisation par des appareils plâtrés, l'antibiothérapie (Chloramphénicol, Ampicilline, Sulfaméthoxazole-Triméthoprim et Kanamycine) et un traitement complémentaire des parties molles et des lésions osseuses. Dans 15% des cas l'issue est fatale (ref).

Dans notre étude nous n'avons pas rencontré ces complications cités par l'auteur et l'antibiotique seul a suffi pour obtenir la guérison du malade.

L'effet hémolysant des venins de serpent in vitro sur les hématies a été reconnu au 19<sup>e</sup> siècle. Il y a différentes espèces aux venins desquelles sont sensibles les érythrocytes (28). Pour ROY l'action hémolytique du venin est due à l'action de la lécithinase (présente dans tous les venins) sur la lécithine avec production de lysolécithines ayant une puissante action hémolysante (28). Chez l'homme, l'hémolyse n'est pas la conséquence majeure des morsures de serpent mais RED, dans une enquête sur les conséquences liées à la morsure de serpents, a retrouvé une hémolyse chez 3 de ses 47 patients (28).

Il n'est pas possible d'évaluer la prévalence des thrombophlébites car jusqu'à présent aucune étude épidémiologique, à notre connaissance, n'a été entreprise dans ce domaine au Mali. HACHIMI a au cours d'une étude rétrospective effectuée à Bamako et qui a concerné 25 malades dont 64% de femmes et 36% d'hommes remarque que (55):

- l'insuffisance cardiaque est une circonstance favorisant dans 16% des cas;

- la douleur des membres inférieurs, retrouvée dans notre étude, représente le symptôme initial le plus évocateur.

- l'œdème est retrouvé dans 60% des cas. Il est également présent chez notre malade;

- la fièvre est signalée dans 12% des cas. Elle est présente chez notre patient. Il s'agit d'un symptôme sans aucune spécificité en zone tropicale où l'incidence des infections intercurrentes n'est plus à démontrer.

## CONCLUSION:

Cette enquête permet de montrer que les anémies hémolytiques sont peu fréquentes actuellement chez les adultes hospitalisés dans les hôpitaux de Bamako. Soit que leur fréquence soit réellement faible, soit que les moyens de diagnostic soient insuffisants ou peu sensibles. Les principales causes d'anémie hémolytiques sont les anomalies génétiques de l'hémoglobine en particulier la drépanocytose et le paludisme à *Plasmodium falciparum*. D'autres étiologies sont plus rares mais méritent d'être signalées comme les LMC, les infections bactériennes et les morsures de serpents.

Au cours de ces étiologies l'hémolyse en elle même n'est pas la cause de la mort du patient. Elle est plutôt un symptôme donnant une indication diagnostique et pronostique sur la maladie causale.

Pour ces raisons il serait utile, en pathologie médicale, de disposer dans les hôpitaux d'examens biologiques simples et fiables afin de prouver la nature hémolytique d'un ictère ou de dépister des hémolyses intratissulaires discrètes: dosage de la bilirubine, des réticulocytes, de l'haptoglobine, électrophorèse de l'hémoglobine et test de Coombs.

Des enquêtes complémentaires utilisant systématiquement ces méthodes permettraient certainement d'observer, à côté des étiologies classiques que sont les hémoglobinoses, les enzymopathies du globule rouge et le paludisme, des anémies hémolytiques auto immunes accessibles au traitement médical en particulier au cours des collagénoses.

SIGNES CLINIQUES:

- Motifs d'hospitalisation:
- Signes d'anémie:
- Ictère:
- Urines:
- Splénomégalie (cm/rebord costal):
- Douleurs ostéo articulaires:
- TA et Pouls:
- Température:
- Hépatomégalie (hauteur du foie en cm):
- Poids-Taille:
- Couleur des selles:
- Crises douloureuses abdominales:
- Adénopathies:
- Thyroïde (classification de Demayer):
- Autres maladies (Cancer, Cirrhose, Pancréatite, Valves cardiaques: R A A, Hémopathies malignes).

SIGNES BIOLOGIQUES (% et valeurs absolues en mm<sup>3</sup>):

- GR:
- Hb:
- Ht:
- VGM:
- CCHM:
- TGMH:
- Réticulocytes:
- Leucocytes:
  - Neutrophiles:
  - Basophiles:
  - Eosinophiles:
  - Lymphocytes:
  - Monocytes:
- Autres cellules:
  - Erythroblastes:
  - Métamyélocytes:
  - Myélocytes:



Autres signes biologiques:

- Fer sérique:
- Sidérophilline:
  - Taux:
  - % de Saturation:
- Bilirubine conjuguée:
- Bilirubine libre:
- Phosphatase alcaline:
- Urobilinurie:

BIOLOGIE-ETIOLOGIE:

- Electrophorèse de l'Hb:
- Morphologie des globules rouges:
- Test d'Emmel:
- Test de Coombs:
- Motulsky:
- VS:
- Myélogramme:
- Frottis-Goutte épaisse:
- Electrophorèse des protéines:
- Hémoculture:
- Groupe sanguin-Rhésus:
- Groupes rares:
- MNI Test:
- Cellule LE:
- Facteur rhumatoïde (latex-Waler rose)
- F.O:
- Agglutinines irrégulières:
- Ag des pollyagglutinabilités: (Th, Tn, Hempas, etc...):
- Recherche des auto-anticorps (i, l, p):
- Protéinurie:
- ECG:
- RX pulmonaire:
- Autres:

COMPLICATIONS:

Retard staturo-pondéral:

Retard pubertaire:

Ulcère de jambe:

Radio des os:

Lithiase biliaire (échographie):

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE:TRAITEMENT:EVOLUTION:

DROGUES POUVANT DONNER DES HEMOLYSES:

- Méthyl dopa:
- Quinines:
- Quinidines:
- Pénicillines:
- Cephalotines:
- Insecticides:
- Vitamines C:
- Ambilar:
- Sulfamides:
- Furadoïne:
- Vitamine K:
- Fèves:
- Salicylés:

## ABREVIATIONS

Dans notre étude nous avons utilisé les abréviations suivantes:

ASP	: Abdomen sans préparation
$\alpha$	: Alpha
ATP	: Adénosine triphosphate
$\beta$	: Bêta
BW	: Bordet-Wasserman
d°c	: degré Celcius
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
ECG	: Electrocardiogramme
Erythro	: Erythroblastes
Fe	: Fer
Fem	: Femme
Fl	: Fintolitre
FO	: Fond d'œil
GB	: Globules blancs
GR	: Globules rouges
G6PD	: Glucose 6-Phosphate Déshydrogénase
Glu	: Glutamine
g/dl	: grammes par décilitre
g/l	: grammes par litre
Hb	: Hémoglobine
HTA	: Hypertension artérielle
LCR	: Liquide céphalo-rachidien
LMC	: Leucémie myéloïde chronique
Masc	: Masculin
mm/h	: millimètre par heure
$\mu$ mol/l	: micro molle par litre
mmol/l	: milli molle par litre
NB	: Nombre
Nf	: Non fait
PK	: Pyruvate kinase
RAA	: Rhumatisme articulaire aigü
Rétic	: Réticulocytes
Rh	: Rhésus
SGOT	: Sérum glutamique oxalo-acétique transaminase

SGPT : Sérum glutamique pyruvique transaminase  
TA : Tension artérielle  
t/mn : tours par minute  
UIV : Urographie intra-veineuse  
Val : Valine  
VS : Vitesse de sédimentation

## BIBLIOGRAPHIE

- (1). ABDALLA S., WEATHERALL D. J.  
The anemia of *Plasmodium falciparum* malaria.  
Br. Med. Bull., 1982, 38, 147-151.
- (2). ABDALLA S., WEATHERALL D.J., WICKRAMASINGLE S.N., HUGHES M.  
The anemia of *Plasmodium falciparum* malaria.  
Br. J. Hæmatol., 1980, 46, 171-183.
- (3). AGRE P., CASTELLA J.F., ZINKHAM W.H., Mc MILLIAN C., BENETT V.  
Partial deficiency of erythrocyte spectrin in hereditary spherocytosis.  
Nature, 1985, 314, 380-383.
- (4). AGRE P., ORRINGER E.P., BENNETT V.  
Deficient red-cell spectrin in severe recessively inherited spherocytosis.  
N. Engl. J. Med., 1982, 306, 1155-1161.
- (5). AKINKUGBE F.M.  
Prevalence of anaemia in a rural population in Nigeria (Igbo-Ora).  
Nigeria Med. J., 1978, 8, 312-318.
- (6). ALLISON A.C.  
Malaria in carriers of sickle cell trait and in new born children.  
Exp. Parasitol., 1957, 6, 418-447.
- (7). ALLISON A.C.  
Polymorphism and natural selection in human population.  
Cold Spring Harbor Symp.  
Quant. Biol., 1964, 29, 137-149.
- (8). BAGAYOKO D.  
Etude critique de l'activité d'un service de Médecine Interne à Bamako.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1984.

(9). BARBOTIN M., DUCLOUX M.

La drépanocytose hétérozygote chez l'adulte: "la patraquerie" drépanocytaire". Aspects cliniques.

Méd. Trop. Marseille, 1976, 36, 237-242.

(10). BEGAT J. C

Contribution à l'étude de certaines hémoglobinopathies chez l'adulte.

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1974.

(11). BERNARD J., LEVY Y.P., VARET B.

Les syndromes thalassémiques.

Hématologie, Flammarion ed., Paris, 1976, 949-999.

(12). BEUTLER E.

Glucose-6-phosphate dehydrogenase deficiency. in: the metabolic basis of inherited disease. J B Stambury, J B Wyngaarden, D S Fredericksen ed., p 1629. Mc Graw-Hill ed., New York, 1983.

(13). BIGAIGNON M.C., LATASTE PH., SOUBIRAN G., LONGY M., LEBRAS M.

L'hémolyse au cours du paludisme.

Sem. Hôp. Paris, 1988, 64, 1769-1772.

(14). BLOT I., VOVOR A.

Les anémies chez l'enfant du tiers monde.

Rev. Prat. Paris, 1989, 39, 2125-2127.

(15). BOIVIN P.

L'hyperhémolyse et les anémies hémolytiques.

in: Encycl. Méd-Chir., Paris, Sang, 3-1974, 13006 D-05 à D-20.

(16). BOIVIN P.

Anémies hémolytiques acquises.

in: Encycl. Méd-Chir., Paris, Sang, 3-1979, 13006 D-20.

(17). BOYER C., BOIVIN P.

Anémies hémolytiques par déficit enzymatique du globule rouge.

Concours Méd., 1972, 94, 6157-6162.

- (18). BOYO A.E.  
Malaria metries indices and haemoglobines types.  
Amer. J. Trop. Hyg. 1972, 21, 863-867.
- (19). BROUSTET A.  
Anémies hémolytiques acquises.  
Encycl. Méd. Chir. (Paris France), Sang, 130006 D<sup>20</sup>, 7-1989, 8p.
- (20). BRUCE-TACOE A.A., BEKCHER D.W., WURAPA F.K., TURKSON P.  
Haematological values in a rural ghanaiian population.  
Trop. Geogr. Med., 1977, 29, 237-244.
- (21). CABANNES R., BONHOMME J., MAURAN A.  
Les hémoglobinopathies en Afrique de l'Ouest.  
Ann. Univ. Abidjan, 1971, 5, 189-198.
- (22). CABANNES R., LEVY G., SANGARE A.  
La Bêta thalassémie de l'Africain.  
Ann. Univ. Abidjan, 1977, 11, 23-43.
- (23). CHARMOT G., BASTIN R.  
La réaction à cellules mononuclées hyperbasophiles au cours du paludisme à *Plasmodium falciparum*, sa place dans la réaction immunitaire.  
Bull. Soc. Path Ex., 1974, 4, 319-324.
- (24). CLANCY M., OBRIAN S.  
Fatal Clostridium welchii Septicaemia following acute cholecystitis. in:  
Hematology, BEUTLER E., Mc Gram-Hill Publishing Company ed., 1990,  
Chapitre 66, 663-65.
- (25). COMBOY, MOHANDAS N., TCHERNIA G., KAN Y.W.  
Molecular basis of hereditary elliptocytosis due to protein 4.1 deficiency.  
N. Engl. J. Med. 1986, 315, 680-685.
- (26). COOPER J.W. J.R., PESNELL L.H.  
Thoridazine associated immune hemolytic anemia.  
South. Med. J., (USA), 1978, 71, 11.



- (27). COULIBALY T.  
Contribution à l'étude de l'hémoglobine C au Mali.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1983.
- (28). DACIE J.V.  
The haemolytic anaemias. Congenital and acquired.  
J. & A. Churchill LTD ed., 2<sup>e</sup> ed., London, 1962.
- (29). DAVIS L.R.  
Aplastic crises in haemolytic anemias. The role of Parvovirus like agent.  
Brit. J. Haematol., 1983, 55, 3.
- (30). DELMONT J.J., ARDISSONE J.P., KERKROACH P.P., ROUGEMONT A.  
Détermination de la fréquence des hémoglobinopathies S et C dans la  
région de Bamako (Mali).  
Méd. Afr. Noire, 1974, 21, 209-212.
- (31). DEMBELE M.N.  
Contribution à l'étude des ictères en Médecine Interne à Bamako.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1981.
- (32). DEMBELE O.S.  
Etude hématologique et épidémiologique en milieu hospitalier à Bamako.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1980.
- (33). DIALLO A. dit K.  
Incidence et rôle pathologique du déficit en G6PD au Mali.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1978.
- (34). DREYFUS B.  
Le Sang.  
Flammarion ed, 2<sup>e</sup> ed., Paris, 1975.
- (35). DROUIN J., ROCK G., JOLLY E.E.  
*Plasmodium falciparum* malaria mimicking auto-immune hemolytic anemia  
during pregnancy.  
Can. Med. Assoc. J., 1985, 132, 265-267.

- (36). DUFLO B., DIALLO A., TOURE K., SOULA G.  
Le déficit en Glucose-6- Phosphate Déshydrogénase au Mali. Epidémiologie et rôle pathologique.  
Bull. Soc. Path. Exot., 1979, 72, 258-264.
- (37). DUFLO B., LOMBRESS, DEMBELE O.S., HAIDARA S., MAIGA I.I.  
L'hémoglobinose SA au Mali.  
Nouv. Presse Méd., 1984, 22, 325-328.
- (38). EDINGTON et LENMEN  
Echelle d'évaluation de la gravité de la drépanocytose.  
Méd. Afr. Noire, 1988, 35, 655-658.
- (39). EXCLER J.L., RIGAL D., CHATELIN P., DAVID L.  
Anémie hémolytique auto-immune au cours d'un paludisme à *Plasmodium falciparum* chez un enfant Camerounais.  
Pédiatrie, 1982, 37, 545-548.
- (40). FACER C.A.,  
Direct Coombs antiglobin reactions in Gambian children with *Plasmodium falciparum* malaria. Specificity of erythrocyte bound IgG.  
Vlin. Exp. Immunol., 1980, 39, 279-288.
- (41). FACER C.A., BRAY R.S., BROWN J.  
Direct Coombs antiglobulin reactions in Gambian Children with *Plasmodium falciparum* malaria. Incidence and class specificity.  
Clin. Exp. Immunol., 1979, 35, 119-127.
- (42). FACOUNDE K.  
La splénectomie dans la thalassémie. A propos de 14 cas.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Abidjan, 1987.
- (43). FERNAND J. P.  
Diagnostic et traitement d' une anémie hémolytique auto-immune.  
Rev. Prat., 1989, 70, 51-56.

- (44). FIALON P., MACAIGNE F., BECKER M., BOISSEAU M.R.  
Aspects hématologiques du paludisme d'importation. Interêts diagnostics dans les formes pauciparasitaires.  
Sem. Hôp. Paris, 1991, 22, 993-996.
- (45). FOA J.  
Thalassémie mineure: Diagnostic-Conduite à tenir.  
Rev. Prat., 1978, 28, 187-189.
- (46). GALACTEROS F., GOLDCHER A.  
Anémies hémolytiques congénitales par hémoglobinopathies.  
Encycl. Méd-Chir. (Paris France) Sang, 13006 D<sup>15</sup>, 12-1986, 16.
- (47). GARBANZ M., DHERMY D., LECONTE M.C.  
A variant of erythrocyte membrane skeletal protein band 4.1 associated with hereditary elliptocytosis.  
Blood, 1984, 64, 1006-1015.
- (48). GAUCHERAND P., RUDIGOZ R.C.  
Immunsation sanguine foëto maternelle. Physiopathologie, diagnostic, traitement.  
Rev. Prat., 1990, 40, 14.
- (49). GENTILINI M., DUFLO B.  
Médecine Tropicale.  
Flammarion Médecine Sciences éd., Paris, 1982.
- (50). GENTILINI M., FOURN P., LENOBLE R., DUCOSSON P.  
Drépanocytose et personnel navigant.  
Bul. Soc. Path. Exot., 1976, 69, 101-104.
- (51). GENTILINI M., PANETIER J.  
Résultats de l'électrophorèse systématique de l'hémoglobine chez 1500 travailleurs migrants de l'Ouest Africain.  
Ann. Soc. Belge. Méd. Trop., 1969, 49, 193-198.

(52). GEYE R.

Contribution à l'étude de la drépanocytose de l'adulte Africain. Recherche de facteurs de protection (à propos de 31 observations).

Thèse de Doctorat en Pharmacie, Dakar, 1984.

(53). GOODMAN S.R., SHIFFER K.A., CASORIA L.A.

Identification of the molecular defect in the erythrocyte membrane skeleton of some kindreds with hereditary spherocytosis.

Blood, 1982, 60, 772-784.

(54). HABIBI B.

Anémies hémolytiques auto-immunes.

Sem. Hôp., 1985, 61, 2735-2737.

(55). HACHIMI M.

Contribution à l'étude clinique des thrombophlébites en milieu hospitalier Bamakois (à propos de 25 cas).

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1983.

(56). HAIDARA A. C.

Les hémoglobinopathies de l'adulte en milieu hospitalier Bamakois.

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1978.

(57). HAIDARA S.

Etude épidémiologique des anémies en milieu rural.

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1980.

(58). HOMA WOO K., BISSANG K., SONGNE B., AYITE A.

Drépanocytose et ostéonécrose de la tête fémorale. Considérations thérapeutiques. A propos de 38 cas.

Méd. Afr. Noire: 1991, 38, 510-517.

(59). ISRAEL V.

La sphérocytose héréditaire ou maladie de Minkowsky-Chauffard: in Le sang. J. BERNARD, J.P. LEVY et B. VARET eds., Flammarion éd., Paris, 1976,

- (60). JANNEY S.K., JOIST J.H., FITCH C.D.  
Excess releade of ferrihème in G6PD. Deficient erythrocytes: possible cause of hemolyses and resistance to malaria.  
Blood, 1986, 67, 331-333.
- (61). KALIDI I.  
Contribution à l'étude des types hémoglobiniques au Mali.  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1978.
- (62). KOP W.A.  
The change in the leucocytic blood picture as symptom of malaria.  
J. Trop. Med. Hyg., 1921, 24, 278-283.
- (63). KRIVIT W.  
Overwhelming post splenectomie infection.  
Am. J. Hematol., 1977, 2, 193-201.
- (64). LANG J. M.  
Les anémies hémolytiques auto-immunes.  
Rev. Prat., 1989, 39, 2099-2104.
- (65). LEBON P.  
Les anémies hémolytiques acquises.  
Conc. Méd., 1970, 28, 8716-8730.
- (66). LE FLOHIC A.M., SELINGHIA D., JACQUEMIN J.L., JACQUEMIN P.  
Hémoglobinoses et hémoglobinopathies en République Centrafricaine.  
Bull. Soc. Path. Exot., 1975, 68, 294-302.
- (67). LOCKWOOD C.M.  
Immunological functions of the splen.  
Clin. Haematol., 1983, 12, 449-465.
- (68). MAHAMANE D.  
Nouvelle contribution à l'étude des hémoglobines et du déficit en G6PD au Mali (11506 électrophorèses de l'hémoglobine et 8844 dosages du G6PD).  
Thèse de Doctorat en Pharmacie, Bamako, 1983.

- (69). MAIGA I.I.  
Interêt de l'étude des hémoglobines à Bamako (Hémoglobinoses, Thalassémies et hémoglobine glycosylée).  
Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1979.
- (70). MARTIN D., IMBERT Y., LAURENT J.P., DUPUY B.E.  
Anémie hémolytique auto-immune et maladie de Hodgkin.  
Sem. Hôp., 1984, 60, 534-537.
- (71). MICHEL R., CARNAVALE P., BOSSENO M.P., MOLEZ J.F.  
Le paludisme à *Plasmodium falciparum* et le gène de la drépanocytose en République Populaire du Congo. Prévalence du paludisme et du trait drépanocytaire en milieu scolaire dans la région Brazzavilloise.  
Méd. Trop., 1981, 41, 409-411.
- (72). OOMEN J.M.V.  
Anaemia in Northern Nigeria Community. Diagnosis in rural hospital.  
Est. Afr. Med. J., 1975, 52, 208-212.
- (73). OPPENHEIMER S. J., GIBSON F.D., MACFARLANE S.B.  
Iron supplementation and malaria.  
Lancet, 1984, 25, 389-391.
- (74). RAIN J. D.  
Particularités hématologiques en Afrique Noire.  
Ann. Biol. Clin., 1988, 46, 66-69.
- (75). RAIN J. D., PLOKOUIE J., DAIGNEKPO N.T.  
Les anémies sévères du nourrisson et de l'enfant en milieu tropical Africain  
Résultats d'une étude prospective portant sur 400 observations.  
Ann. Pédiat., 1982. 29, 289-295.
- (76). ROCHANT H.  
Anémies hémolytiques à test de Coombs négatif et test de Coombs positif sans anémie hémolytique.  
Ann. Méd. Int., 1980, 131, 425-466.

(77). SOULA G.

Etude hématologique et étiologique des anémies en milieu hospitalier à Bamako.

Thèse de Doctorat en Médecine, Marseille, 1979.

(78). STARR A.

Ball valve prosthesis: A perspective after 22 years, in cardiac valves, edited by ME DE Bakey; pp1-13.

Yorke Medical Books ed., New York, 1983.

(79). TAKAKUWA Y., TCHERNIA G., ROSSI M., BENABADJI M., MOHANDAS N.

Restoration of normal membrane stability to unstable protein 4.1

deficiency erythrocyte membrane by incorporation of purified protein 4.1.

J. Clin. Invest., 1986, 78, 80-85.

(80). TCHERNIA G.

Anémies hémolytiques par anomalies membranaires.

Rev. Prat., 1989, 39, 2143-47.

(81). TCHERNIA G., MOHANDAS N., SHOHET S.B.

Deficiency of skeletal membrane protein band 4.1 in homozygous

hereditary elliptocytosis. Implication for erythrocyte membrane stability

J. Clin. Invest. 1986, 68, 454-460.

(82). TOURE A. O.

Paludisme et drépanocytose. Résultats d'une enquête longitudinale de janvier 1989 à décembre 1989 dans les services de Pédiatrie de l'Hôpital Gabriel Touré à Bamako.

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1978.

(83). TOURE K.

Le déficit en Glucose-6-Phosphate Déshydrogénase au Mali. A propos de 308 dosages.

Thèse de Doctorat en Médecine, Bamako, 1977.

(84). VARET B.

Les anémies.

Rev. Prat., 1978, 28, 4289-4451.

# LOCALISATION ET RESUME DE LA THESE.

**NOM:** AG BAZET

**PRENOM:** Albaka

**TITRE DE LA THESE:** Contribution à l'étude des anémies hémolytiques à Bamako

**ANNEE UNIVERSITAIRE:** 1991-1992.

**VILLE DE SOUTENANCE:** Bamako.

**PAYS D'ORIGINE:** Mali.

**LIEU DE DEPOT:** Bibliothèque de l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie (Mali).

**SECTEUR D'INTERET:** Médecine générale. Hématologie. Epidémiologie.

**RESUME:** Cette enquête prospective s'est déroulée d'octobre 1989 à octobre 1991 dans les hôpitaux de Bamako, au Mali, pour apprécier la fréquence des anémies hémolytiques et leurs étiologies. Au cours de cette période 29 cas d'anémies hémolytiques ont été recensés dont 65% d'hommes et 35% de femmes. La moyenne d'âge des malades est de 25 ans. Les principales étiologies sont les hémoglobinoses (27,5%), le paludisme (21%), les causes bactériennes (21%), les leucémies myéloïdes chroniques (10,34%) et les hémolyses dues aux venins de serpent (7%). Il n'a pas été rencontré de cas d'enzymopathies érythrocytaires. La proportion de chacune de ces étiologies observées au Mali et ses caractères sont comparés aux données de la littérature. A la lumière de cette étude on constate que les anémies hémolytiques ne sont pas très fréquentes à Bamako et que de nombreux cas sont probablement négligés, en particulier les hémolyses auto-immunes, faute de moyens de diagnostic adaptés. La reconnaissance des hémolyses a un intérêt diagnostique et pronostic qui mérite des travaux complémentaires.

**MOTS CLES:** Anémie, hémolyse, hémoglobinoses, paludisme, Mali.



# ANNEXES

## Fiche d'enquête

### CONTRIBUTION A L'ETUDE DES ANEMIES HEMOLYTIQUES A BAMAKO

N° de DOSSIER:

Lieu d'hospitalisation:

Date d'hospitalisation:

Nom:

Prénom:

Age:

Sexe:

Ethnie:

Profession:

Lieu de naissance:

Lieu de résidence:

ANTECEDENTS PERSONNELS: (Date de ces ATCD)

Chirurgicaux:

Obstetricaux:

Médicaux:

Anémie:

Ictère:

Splénomégalie:

Transfusionnels:

Prise de médicaments récente (avant déclenchement de l'hémolyse).

ANTECEDENTS FAMILIAUX: (Ascendants, Collatéraux et descendants)

Hémoglobinopathies:

Anémie:

Ictère:

Splénomégalie: