



Echange transfusionnel dans la prise en charge des accidents vasculaires cérébraux chez les drépanocytaires à Niamey.

Transfusion exchange in the management of stroke in sickle-cell patients in Niamey.

Maman Brah M^{1*}, Djibrilla-Almoustapha A², Chefou M³, Hamidine Illa¹, Malam-Abdou B².

Mots-clés

AVC, échange transfusionnel, Drépanocytose, CNRD, Niamey.

Résumé

Introduction : La drépanocytose est l'une des maladies génétiques les plus fréquentes. Les accidents vasculaires cérébraux (AVC) représentent une complication grave de la maladie.

Méthodologie : Il s'agit d'une étude rétrospective allant de 2015 à 2019, portée sur 44 patients drépanocytaires à risque de faire un AVC ou compliqués d'un AVC, pris en charge par l'échange transfusionnel au Centre National de Référence de la Drépanocytose (CNRD) de Niamey.

Résultat : la prévalence des AVC chez ces patients drépanocytaires était de 0,67%. La tranche d'âge la plus touchée était celle de 5 à 15 ans dont l'âge moyen était de 8,6 ans avec des extrêmes de 3 mois et 20 ans. Les drépanocytaires de phénotypes SS représentaient 97,6% des cas enregistrés et sans prédominance de sexe (sexe ratio=1). La majorité des cas soit 34,09% étaient de la ville de Niamey. L'âge de découverte était de 3 à 6 mois pour la majorité des cas (22 cas sur 44). La première manifestation de la maladie par le syndrome pieds-mains était représentée dans 45,50% (n=20). Les crises vaso-occlusives osseuses et l'anémie sévère étaient les manifestations cliniques les plus fréquentes avec respectivement 60% et 50%. Par contre les motifs de consultations les plus fréquents étaient les céphalées intenses et les hémipariés avec respectivement 43,18% et 31,18%. Le rythme de suivi est irrégulier dans 59,09% des cas et dans leur majorité avait des antécédents de transfusions pour anémie sévère. Le doppler transcrânien (DTC) fait avant l'échange transfusionnel était pathologique dans 68,18% des cas. Alors que la réalisation de scanner n'a été assurée que pour 29,53% de cas (13 cas sur 44). 92,30% de ces AVC sont ischémiques. L'évolution à un mois post échange transfusionnel était à 54,54% favorable sur le plan clinique avec persistance de séquelles d'AVC dans 40,90% des cas.

Conclusion : Les résultats de cette étude nous a permis de savoir que l'échange transfusionnel est un moyen thérapeutique efficace de prise en charge des AVC chez les drépanocytaires.

Keywords :

CVAs-
transfusion
exchange-
sickle cell
disease-

Abstract

Introduction: sickle cell disease is one of the most common genetic diseases. Cerebrovascular accidents (CVAs) are a serious complication of the disease.

CNRD-
Niamey

Patients and Methods: This is a retrospective study from 2015 to 2019, involving 44 sickle cell patients at risk of having a stroke or complicated by a stroke, managed by transfusion exchange at the National Reference Center for Sickle Cell Disease (CNRD) in Niamey.

Results: The prevalence of stroke in these patients was 0.67%. The most affected age group was 5 to 15 years old, of which the average age was 8.6 years with extremes of 3 months and 20 years. SS phenotype sickle cells accounted for 97.6% of recorded cases and no predominance of sex (sex ratio = 1). The majority of cases, 34.09% were from the city of Niamey. The discovery age was 3 to 6 months for the majority of cases (22 cases out of 44). The first manifestation of the disease by the hands foot syndrome was represented in 45.50% (n=20). Vaso-occlusive bone seizures and severe anemia were the most frequent clinical manifestation with 60% and 50% respectively. On the other hand, the most common consultation reasons were intense headaches and hemiplegies with respectively 43.18% and 31.18%. The rhythm of follow-up is irregular in 59.09% of cases and by the majority had a transfusion history for severe anemia. The DTC made before the transfusion exchange was pathological in 68.18% of cases. While the realization of the scanner has been ensured only for 29.53% of cases (n=13). 92.30% of these strokes are ischemic. The transfusion 1 month development was 55.64% clinically favorable with persistence of stroke sequels in 40.90% of cases.

Conclusion: The results of this study allowed us to know that transfusion exchange is an effective therapeutic means for management of stroke-type complications in sickle cell patients.

Introduction

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive caractérisée par la mutation ponctuelle du sixième codon du gène de la chaîne β de la globine entraînant le remplacement d'un acide glutamique par une valine [1]. Cette pathologie existe chez les populations noires, cependant elle n'est pas exclusive de ces dernières. Selon les projections de l'Organisation Mondiale de la Santé, le nombre estimé de porteur d'anomalies de l'hémoglobine devrait se stabiliser à environ 8% de la population mondiale au cours des prochaines décennies [2]. Chaque année environ 300 000 enfants drépanocytaires naissent dans le monde, dont 200 000 en Afrique. La prévalence du gène de la drépanocytose en Afrique varie de 10 à 40%, elle est de 5 à 20% en Afrique de l'Ouest et est de 8 à 24% au Niger [3]. Au Niger selon le CNRD (Centre National de Référence de la Drépanocytose) en moyenne 1500 nouveaux cas de drépanocytose sont recensés chaque année.

Elle est émaillée des complications aiguës, dont l'accident vasculaire cérébral (AVC), qui peut engendrer un déficit neurologique. Les accidents vasculaires cérébraux représentent une complication aiguë gravissime de la drépanocytose avec une lourde mortalité et morbidité [4]. La plus grande étude randomisée « Cooperative Study of Sickle Cell Disease » décrit une prévalence de 22 % pour les complications neurologiques chez l'enfant avant 8 ans [4]. Elle atteint 44 % avec les données d'angiographie par résonance magnétique nucléaire (ARM) [4, 5].

Affiliations :

1. Université André Salifou de Zinder
2. Université Abdou Moumouni de Niamey
3. Université Dan Dicko de Maradi

*Auteur correspondant : Dr Maman Brah Moustapha, E-mail : brahandine@gmail.com,
Tel : 0022797773378

Le risque de récurrence chez un patient ayant présenté un AVC peut atteindre 67% [6]. Dans une série de 3 425 malades, la prévalence des AVC est de 7,1 % chez les patients avec une hémoglobine SS, 11 % chez les malades avec une hémoglobine S/thalassémies et les AVC ne se rencontrent pas chez les malades avec une hémoglobine SC [7]. Les AVC sont ischémiques dans 75% des cas et sont essentiellement décrits chez les enfants dans environ 40% des cas. Les lésions vasculaires sont préférentiellement observées dans les artères du polygone de Willis, elles sont liées à une hyperplasie intimale entraînant une sténose progressive des vaisseaux de la base du crâne (carotides internes, artères cérébrales moyennes et antérieures). L'occlusion vasculaire s'accompagne du développement d'une circulation collatérale des vaisseaux lenticulo-striés réalisant le syndrome de Moya-moya, exposant au risque hémorragique [4,8]. Devant la survenue de plus en plus importante des AVC chez les drépanocytaires et que très peu d'études ont abordé ce sujet au Niger, nous avons jugé utile d'évaluer l'intérêt de l'échange transfusionnel dans la prise en charge des AVC chez les drépanocytaires suivis au CNRD.

Matériels et méthode

Il s'agissait d'une étude rétrospective portée sur une période de quatre ans un mois (de juin 2015 : début de l'échange au juin 2019). L'étude a concerné tous les patients drépanocytaires suivis au Centre National de Références de la Drépanocytose (CNRD) ayant présenté un AVC ou risque de faire un AVC (Doppler Transcrânien (DTC) pathologique) au cours de la période d'étude. Tous les patients sans AVC qui consultaient, bénéficient systématiquement du doppler transcrânien. La mesure de la vitesse moyenne de flux dans les artères intracérébrales par le DTC permet une évaluation non invasive du risque de développer un AVC (Examen normal : toutes les vitesses moyennes sont inférieures à

170cm/sec. Examen limite ou conditionnel : les vitesses moyennes sont inférieures à 170cm/sec : au moins une vitesse est comprise entre 170cm/sec et 200cm/sec. Examen pathologique ou anormal : au moins une vitesse est supérieure ou égale à 200cm/sec. L'examen peut être incomplet : lorsqu'une ou les deux fenêtres temporales ne sont pas accessibles) [9]. Il s'agissait de sélectionner tous les malades répondant aux critères d'inclusions selon les résultats de l'électrophorèse de l'hémoglobine, de doppler transcrânien et/ou de scanner cérébral. Etaient inclus à l'étude tous les drépanocytaires âgés de 6 mois à plus présentant un AVC ou à risque de faire un AVC et ayant bénéficié d'un échange transfusionnel. Les dossiers ont servi de base pour l'exploitation des données sur une fiche préétablie pour la circonstance. Les variables sociodémographiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques et évolutives ont été étudiées. Les données recueillies ont été saisies et analysées à l'aide d'un logiciel Epi-info et le traitement de texte a été réalisé sur un logiciel Microsoft Word 2010. Nos résultats ont été présentés sous forme de tableaux et de figures discutés, commentés et comparés aux données actuelles de la littérature.

Résultats

Aspects sociodémographiques

Au total 44 patients répondant aux critères d'inclusion dans une population de 6500 drépanocytaires ayant bénéficié d'échange transfusionnel pour accident vasculaire cérébral (AVC) ou risque élevé d'AVC dans une population d'environ 6500 drépanocytaires soit une fréquence de 0,67% (la fréquence annuelle était de 11cas par an). Les patients âgés de 6 à 15 ans étaient majoritaires soit 82% (n=36) des cas avec un sex-ratio à 1. Les aspects sociodémographiques sont résumés dans le

Tableau I

Tableau I : Répartition des patients selon les aspects sociodémographiques

Variables		Nombre (%)
<i>Age/ans</i>	[0-5]	5 (11)
	[6-15]	36 (82)
	[>15]	3 (7)
<i>Sexe</i>	Masculin	22 (50)
	Féminin	22(50)

Aspects cliniques

La moitié des patients était diagnostiquée drépanocytaire entre 6 mois et 11 mois et 52,75% (n=23) avaient présenté des antécédents

neurologiques à type des séquelles d'AVC. La majorité de ces patients soit 59% (n = 26) avait un suivi irrégulier au niveau du Centre National de Reference de la Drépanocytose (CNRD). Les antécédents des transfusions sanguines avaient été retrouvés dans 68,17% (n=30). Les céphalées intenses étaient le motif de consultation le plus fréquent dans 43,18% (n=19) sans trouble de vigilance (Glasgow : 15/15) dans 100% des cas (n = 44). Plus de la moitié de la population (n=23) soit 52, 27% avaient présenté un déficit moteur avant l'échange transfusionnel. Les aspects cliniques sont résumés dans le **tableau II**.

Tableau II : Répartition des patients selon les aspects cliniques

Variables		Nombre (%)
<i>Age de découverte</i>	6mois à 11 mois	22 (50)
	1 à 5 ans	21 (47)
	6 à 15 ans	01 (2,27)
<i>Type d'antécédent neurologique</i>	Séquelles d'AVC	23 (52,75)
	Méningite	01 (2,27)
	Epilepsie	01 (2,27)
	Non déterminé	19 (43,18)
<i>Régularité du suivi au CNRD</i>	Suivi régulier	18 (41)
	Suivi irrégulier	26 (59)
<i>Antécédent de traitement antérieur</i>	Transfusion sanguine	30 (68,17)
	Traitement par hydrée	03 (6,81)
	Non déterminé	11(25)
<i>Motif de consultation</i>	Céphalées intenses	19 (43,18)
	Hémi-parésie	06 (13,63)
	Hémiplégie	14 (31,81)
	Syndrome anémique	05 (11,36)
<i>Déficit moteur à l'admission</i>	Oui	23 (52,27)
	Non	21 (47,63)
<i>Trouble de la vigilance</i>	Oui	0 (0)
	Non	44 (100)

Aspects paracliniques

Les patients avaient présenté un profil électrophorétique SS dans 97,72 % (n = 43). La moitié, soit 50% (n = 22) avait un taux d'hémoglobine inférieur à 7g/dl. Le Doppler Transcrânien (DTC : pour les patients qui n'ont pas encore connu d'AVC) avait été réalisé chez 30/44 de nos patients avec un risque élevé

d'AVC dans 86,66% (26/30). Le scanner cérébral avait été réalisé chez 29,53% de nos patients ayant développé un AVC (13/44). L'AVC ischémique était majoritaire dans 92,30% des cas (12/13). L'IRM cérébrale avait mis en évidence une sténose vasculaire dans 51,14% (4/7) des cas réalisés. Les aspects paracliniques sont résumés dans le **tableau III**.

Tableau III : Répartition des patients selon les aspects paracliniques

Variables		Nombre (%)
<i>Electrophorèse d'hémoglobine</i>	SS	30 (68,18)
	SSF	13 (29,54)
	Sβ thalassémie	1 (2,27)
<i>Hémoglobine pré échange (g/dl)</i>	< 7	22 (50)
	7-9	17 (38,7)
	>10	5 (11,4)
<i>Résultats du Doppler Transcrânien pré ET</i>	Risque élevé d'AVC	26 (59,09)
	Risque intermédiaire d'AVC	04 (9,09)
	Non réalisé	14 (31,81)
<i>Résultats du scanner cérébral pré ET</i>	AVC ischémiques	12 (27,26)
	Normal	01 (2,27)
	Non réalisé	31 (70,45)
<i>Résultats IRM cérébrale pré ET</i>	Sténose des vaisseaux	04 (9,09)
	Thrombose des vaisseaux	01 (2,27)
	Dilatation des vaisseaux	02 (4,54)
	Non réalisé	37 (84,09)

Aspects thérapeutiques

Tous les 44 patients ont bénéficié d'un échange transfusionnel avec des concentrés de globules rouges. La majorité des patients (n=23) soit 52,27% avait été saignée pour une quantité

allant de 100 à 150 ml du sang. Une quantité du sang allant de 100 à 200ml avait transfusé pour un effectif de 29 cas soit 65,90%. Les aspects thérapeutiques sont résumés dans le **tableau IV**.

Tableau IV : Aspects thérapeutiques

Variables		Nombre (%)
Quantité de saignée (ml)	< 100ml	16 (36,36)
	100 à 150ml	23 (52,27)
	151 à 200ml	04 (09,09)
	>200ml	01 (02,27)
Quantité de culot globulaire transfusée	< 100ml	13 (29,54)
	100 à 200ml	29 (65,90)
	201 à 250ml	01 (02,27)
	>250ml	01 (02,27)

Aspects évolutifs

L'évolution clinique était favorable (sur les signes cliniques de départ) dans 56,81% des cas (n=25) trois mois après l'échange transfusionnel (**Figure 1**). Dans notre étude tous les 44 cas avaient des électrophorèses dont la valeur

moyenne des taux d'hémoglobines S (HbS) était de 89% avant l'échange transfusionnel. A 48 heures et au deuxième mois après échange transfusionnel, les valeurs moyennes des taux d'HbS étaient respectivement de 49% et 54%.

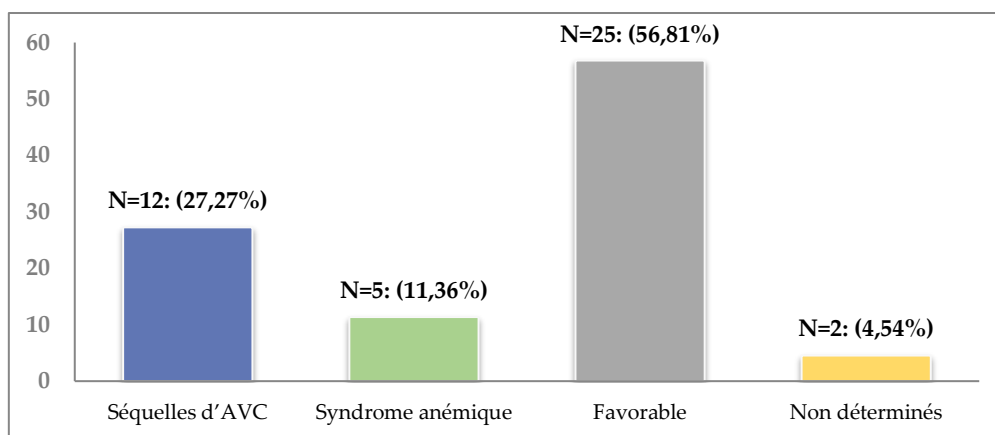


Figure 1: répartition selon l'évolution clinique 3 mois après l'échange transfusionnel.

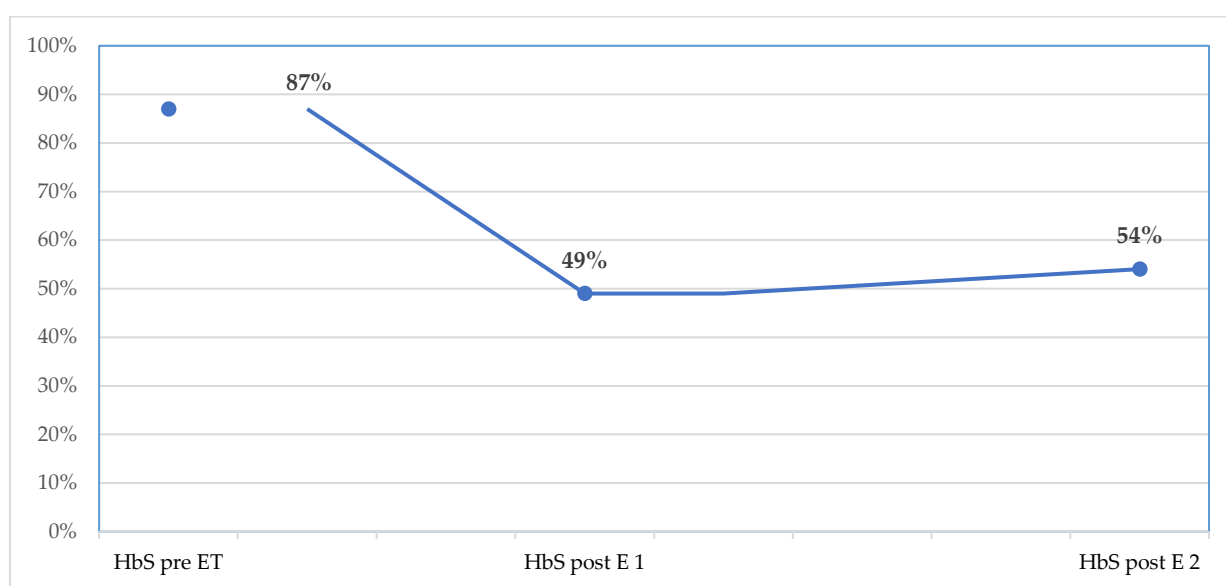


Figure 2 : Répartition des patients selon les valeurs moyennes de l'hémoglobine S avant et après l'échange transfusionnel.

- HbS pré ET : taux d'HbS moyenne avant l'échange transfusionnel
- HbS post E1 : taux d'HbS moyenne à 48 heures post échange transfusionnel
- HbS post E2 : taux d'HbS moyenne à 2 mois post échange transfusionnel

Avant l'échange transfusionnel tous les patients avaient une NFS avec un taux moyen d'hémoglobine de 5,2g/dl. Après échange des contrôles de la NFS à 48 heures, à 1 mois et à 2 mois avaient été faits, dont les valeurs

moyennes sont respectivement 9,1g/dl, 8,5g/dl et 7g/dl.

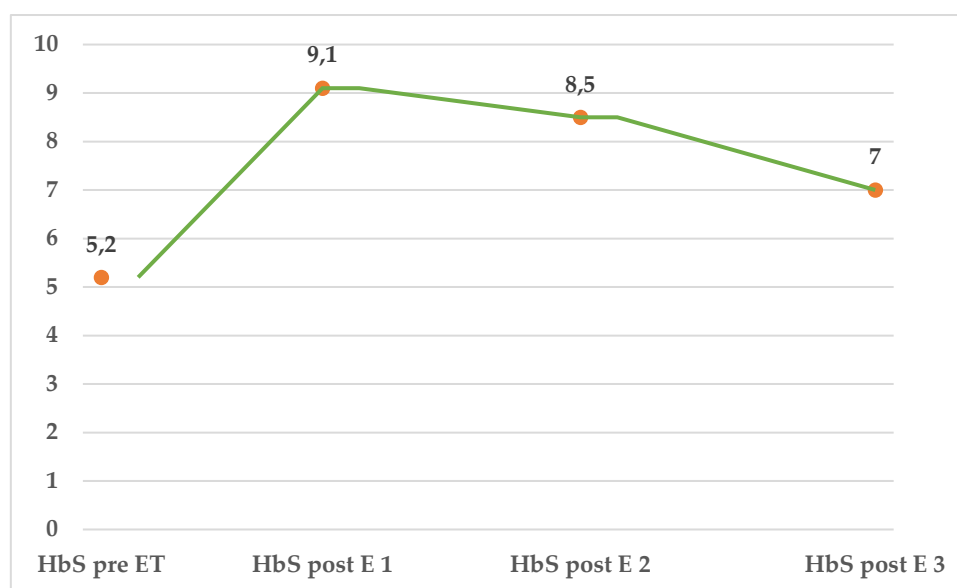


Figure 3 : Répartition des patients selon les variations des taux d'hémoglobine avant et après l'échange transfusionnel.

- Hb pré ET : taux d'hémoglobine moyenne avant échange transfusionnel.
- Hb post E 1 : taux d'hémoglobine moyenne à 48 heures post échange transfusionnel.
- Hb post E 2 : taux d'hémoglobine moyenne à un mois post échange transfusionnel.
- Hb post E 3 : taux d'hémoglobine moyenne à deux mois post échange transfusionnel.

Discussion

Durant notre période d'étude qui était de 4 ans 1mois, 44 drépanocytaires avaient présenté un AVC ou risque d'AVC et ont bénéficié d'échange transfusionnel sur une population de 6500, soit une fréquence de 0,67%. Elle concernait les drépanocytaires SS dans 97,72% (n=43). Ce résultat est inférieur à celui d'Ohene Frempong et al, dans une étude américaine en 1998. Ils avaient rapporté une fréquence de 4% [9]. Par contre dans une étude randomisée sur 3425 patients, Driscoll trouve une prévalence des AVC plus élevée chez les drépanocytaires S β -thalassémiques avec 11%, suivi des drépanocytaires SS avec 7,1% et les AVC n'étaient pas rencontrés chez les drépanocytaires SC [7].

Les caractéristiques sociodémographiques : La tranche d'âge de 5 à 15 ans était la population la plus touchée. L'âge moyen (8,63 ans), est comparable au résultat de Hamidou au CNRD de Niamey en 2017 qui trouve un âge moyen de

8,86 ans [10]. Mais ce résultat est inférieur à celui Dokekias et Basseila au CHU de Brazzaville qui rapportaient sur un échantillon de 42 patients un âge moyen de 24,5 ans et la tranche d'âge la plus touchée est de 5 à 51ans [11]. La prédominance de cette tranche d'âge s'explique par l'augmentation des vitesses circulatoires sanguines dans les artères cérébrales chez les enfants entre 2 et 12 ans avec un pic vers 7-8 ans. Cette élévation des vitesses circulatoires cérébrales chez les drépanocytaires est un facteur prédisposant aux AVC [12]. Il n'y a pas de différence de sexe dans notre étude avec un sex-ratio de 1. Ce résultat est similaire à celui d'Ohene-Frempong K et al. [9]. Par contre Ouattara en 2010 au CHU Gabriel Touré Université de Bamako rapportait une prédominance du sexe masculin avec un sex-ratio de 1,6 [13].

Les aspects diagnostiques : La moitié des patients soit 50% (n=22) avaient été diagnostiqués dès l'âge de 6 à 11 mois par un

syndrome pied-main et par un dépistage intrafamilial avec respectivement 45,50% et 20,50%. Ce résultat s'explique par le fait qu'avant 6 mois l'enfant drépanocytaire est protégé par l'hémoglobine fœtale. Ce résultat confirme une étude antérieure de Moussa dans le même CNRD de Niamey » en 2017 qui trouve une proportion de 62,1% qui avaient été découverts par un syndrome pied main chez les nourrissons de moins de 6 mois [10].

Les crises vaso-occlusives (CVO) étaient retrouvée chez 60% soit 27 patients sur 44. Ce résultat est inférieur à celui de Sébastien Université Pierre et Marie curie Paris : qui trouve 96% soit 29 cas sur 30 ayant présenté d'antécédents des crises vaso-occlusives [14]. Les céphalées intenses et les hémiplésies sont les motifs de consultations le plus fréquents dans notre population d'étude avec respectivement 43,18% et 31,18%. Ce résultat diffère de celui de Arouna Ouattara « Thèse du Doctorat en médecine Université Gabriel Touré à Bamako au Mali » [13] qui rapportait les convulsions comme motif de consultation le plus fréquent (46,2%) suivi des hémiplésies (23,1%) alors que 7,7% était admis pour céphalées intenses. Cependant Bernaudin et al trouvait que les AVC peuvent survenir sans prodromes ou lors d'une crise convulsive [15]. Il ressort de cette étude que : 59% des patients avaient un rythme de suivi irrégulier. Ce résultat est supérieur à ceux de Moussa en 2017 et Salahidine. En 2012 qui rapportait respectivement 51% et 48,6% des cas de suivi irréguliers au CNRD [10 ; 16]. Sébastien avait trouvé 73% de cas de suivi régulier [14]. Les antécédents de transfusions étaient retrouvés chez 68,17% des patients et celui du traitement par hydréa dans 36,36%. Ce résultat prouve que la majorité des cas avaient présenté des complications : anémies sévères, complications neuro-vasculaires. Ce résultat est similaire à celui de Moussa Hamidou au CNRD de Niamey en 2017 qui trouvait 69,70 de cas avec d'antécédent des transfusions [10]. Il ressort de

ce résultat que les anémies sévères exposeraient les drépanocytaires à des complications neuro-vasculaires. La majorité des cas (52,27%) avaient un déficit moteur à l'admission. Alors que Ouattara avait rapporté 61,5% des cas d'AVC constitué à l'admission [13]. Les patients étaient de phénotype double homozygote SS dans 97,63%, un seul cas de S β -thalassémie. Ce résultat est légèrement supérieur à celui de Moussa au CNRD de Niamey qui rapportait une proportion de 87% de phénotype SS, et celui de Sébastien Couderrette en France qui avait trouvé 80% de phénotype SS [10 ; 17]. A l'hémogramme 50% avaient une anémie sévère inférieure à 7g/dl, ce résultat est inférieur à celui de Ouattara au Mali qui avait rapportait 69,2% de taux d'hémoglobine inférieure à 7g/dl [13]. Il ressort de ces résultats que le taux d'hémoglobine de base bas serait un facteur prédisposant aux AVC. Ce résultat est similaire à celui de d'Ohene-Frempong et al, qui rapportaient qu'un taux d'Hb bas est un facteur prédisposant aux AVC ischémiques [9].

A l'issue de cette étude 30 patients sur le 44 soit 68,18% avaient bénéficié de doppler transcrânien et 26 sur 30 soit 86,66% de doppler pathologique. Ce résultat est supérieur à celui rapporté par Ouattara au Mali ou 58,8% des patients avaient fait leur doppler transcrânien et dont la majorité (71%) des cas étaient revenus pathologiques [13]. Par contre Adam. RJ aux USA en 2004 dans l'étude STOP avait trouvé un résultat de DTC normal dans 67% des cas [18]. Il ressort de cette étude que le doppler pathologique reste un indicateur de survenue des AVC chez les drépanocytaires. Le scanner était réalisé chez 13 patients sur les 44 soit 29,53% et 12 sur les 13 soit 92,30% des cas d'AVC ischémiques étaient diagnostiqués. Ce résultat se rapproche de celui de Moussa au CNRD de Niamey avec 15 cas sur 19 d'AVC ischémiques soit 79% [10]. Ces résultats sont comparables à ceux de Chekoury et al., qui trouvaient 75% de cas d'AVC ischémique [4]. On note que 7 patients (15%) avaient bénéficié

d'IRM et qui avaient dans 4 cas sur 7 soit 57,14% des sténoses des vaisseaux. L'analyse de ces résultats prouve que la sténose des vaisseaux est un facteur prédisposant d'un AVC.

Aspects thérapeutiques et évolutifs : On note que 57,81% (n=25) des patients avaient bénéficié d'échange transfusionnel pour AVC ischémique et 42,19% (n=19) pour des dopplers pathologiques. Ce résultat est comparable à celui de Talomg Tamekué Serge Léopold « Centre National de référence de la drépanocytose (CNRD) Brazzaville (Congo) service de pédiatrie CHU de Brazzaville » [19] qui trouvait que l'AVC est la principale indication de l'échange transfusionnel suivi du priapisme et de l'ulcère de la jambe. Ce qui prouve la place de l'échange transfusionnel chez les patients drépanocytaires ayant développé un AVC ou à risque de le développer. Le contrôle électrophorétique post échange transfusionnel a été réalisé pour 20 cas soit 45,45%, et dont 12 cas sur les 20 soit 60% sont revenus phénotypes AS. Il faut noter que la majorité de la population soit 54,54% (n=24) n'avait pas eu d'électrophorèse post échange transfusionnel. Ce résultat est comparable au résultat de Dokekias et Basseila au Congo qui trouvaient que le taux d'hémoglobine S est réduit à 46,80% (extrême : 28,2 et 58,90%) [11]. Ces résultats prouvent que la thérapeutique par échange transfusionnel apporte au drépanocytaire de l'hémoglobine A et modifie son profil électrophorétique en faveur de phénotypes AS. On a enregistré 37 cas soit 84,09% qui avaient un taux d'hémoglobine supérieur à 7g/dl. La fréquence de l'anémie sévère était réduite à 6,81% de cas. Ce résultat est comparable à ceux de Talomg Tamekué et al. qui trouvaient des résultats satisfaisants à court terme après échange transfusionnel [19]. L'évolution clinique un mois après l'échange transfusionnel était favorable (récupération progressive de la motricité) dans 54,54% des cas (n=24). Dans 40,90%, on notait des séquelles

d'AVC à types d'hémi-parésie. Ce résultat se rapproche de ceux de Bernaudin et al, qui avaient rapporté que 62,5% des patients avaient récupéré complètement sur le plan moteur [46]. Il ressort de ce résultat que l'amélioration du taux de l'hémoglobine A après échange transfusionnel protège les drépanocytaires des complications vasculaires. A un mois de l'échange 45,45% des patients (20 cas sur 44) avaient eu des numérations de contrôles, et tous les patients avaient eu un taux d'hémoglobine compris entre 7 et 9g/dl. Ce résultat est proche de ceux rapportaient par A.E Dokekias et G.B Basseila qui avaient trouvé après évaluation du bilan biologique post échange transfusionnel un taux d'hémoglobine de 9,5 g/dl contre un taux moyen de 5,8g/dl avant échange transfusionnel [11]. Il ressort de ces résultats que plus les échanges transfusionnels durent plus le taux d'hémoglobine se rapproche du taux d'hémoglobine de base. Le contrôle électrophorétique un mois après échange avait été réalisé chez 6 patients et 4 cas sur les 6 soit 60% ont gardé les phénotypes AS. Ce résultat prouve que l'hémoglobine A apportée par échange transfusionnel modifie le profil électrophorétique des drépanocytaires. La surveillance clinique deux mois après l'échange transfusionnel était favorable dans 65,90%, mais des cas des séquelles d'AVC persistantes avaient été notés (29,54%). Ce résultat est supérieur à celui de Ouattara qui trouvait une évolution sans séquelles chez 30,8% des patients. A deux mois post échange On avait noté 5 cas soit 11,36% d'anémie sévère inférieure à 7g/dl. Le résultat de cette analyse montre que l'échange transfusionnel pour être efficace contre les complications aiguës de la drépanocytose doit être programmé. Cette analyse est similaire à celle faite par Driss. F qui avait observé des récurrences d'AVC et des cas d'anémie sévère à long terme après échange transfusionnel [15]. Le suivi électrophorétique post échange transfusionnel n'avait été réalisé dans 84,09%. Cependant 7 patients avaient

réalisé le contrôle électrophorétique dont 6 cas sur 7 soit 85,71% de phénotypes AS. Le doppler transcrânien à 2 mois d'échange transfusionnel était réalisé dans 2 cas seulement et montrait toujours un risque élevé de récurrences d'AVC. Ce résultat prouve que l'efficacité de l'échange transfusionnel dans la réduction de taux d'hémoglobine S responsable des crises vaso-occlusives et des complications aiguës à type de vasculopathie cérébrale ne peut être assuré que si le patient est mis sous-programme temporaire d'échange transfusionnel. Il ressort de cette étude que le taux moyen d'Hb S était de 89% avant échange transfusionnel. Ce taux est réduit à 49% au premier mois après échange. Au deuxième mois post échange ce taux remontait à 54%. Le résultat de cette analyse prouve que l'efficacité d'échange transfusionnel réduirait avec le temps. Ces résultats sont conformes aux résultats de Driss. Françoise, selon elle à long terme tous les patients sous échange transfusionnel pour AVC avaient été orientés vers un traitement par Hydroxyurée à cause du risque élevé des récurrences d'AVC. Aussi le taux moyen d'hémoglobine était de 5,2g/dl avant l'échange transfusionnel. A 48 heures, à un mois, et à deux mois post échange transfusionnel ces taux étaient respectivement de 9,1g/dl; 8,5g/dl et 7g/dl. L'analyse de ce résultat montre que cette méthode thérapeutique corrige les anémies sévères chez les drépanocytaires.

Conclusion

L'accident vasculaire cérébral constitue une des complications aiguës les plus graves de la drépanocytose. Au terme de notre étude nous avons constaté que la fréquence des drépanocytaires ayant présenté un AVC, ou risque de faire un AVC et ayant bénéficié d'échange transfusionnel au CNRD est relativement faible (0,67%). Les enfants étaient les plus touchés et sont essentiellement du phénotype SS. La prise en charge par échange transfusionnel a fait preuve de son efficacité par

une évolution clinique et para clinique favorable deux mois après l'échange transfusionnel. Cependant des séquelles motrices invalidantes à type de récurrences d'AVC ont été notifiées, d'où la nécessité d'un programme d'échange transfusionnel adapté et une surveillance clinique et biologique régulière.

Conflit d'intérêts : aucun

Références

1. Halid Serraj, Mustapha Mecili, Brahim Housni. Complication aiguë de la drépanocytose de l'adulte, de la physiopathologie au traitement, *mt* 2012 18(4) : 239-50. Doi :10.1684/met.2012.0384
2. Josiane B, Henri W. Epidémiologie de la drépanocytose. *La revue du praticien*, 2004, 54 : 1531-1533.
3. OMS, comité régional pour l'Afrique. La drépanocytose dans la région africaine, situation actuelle et perspectives. 2006 ; AFR/RC56/17.
4. Arlette Chekoury, Maud Laporte, Evelyne Dupuy. Les accidents vasculaires cérébraux dans la drépanocytose. *Sang Thrombose Vaisseaux*. 2008;20(2):77-81. doi:10.1684/stv.2008.0255.
5. Steen RG, Hankins GM, Xiong X, Wang WC, Beil K, Langston JW, et al. Prospective brain imaging evaluation of children with sickle cell trait: initial observations. *Radiology* 2003; 228: 208 15.
6. Prengler M, Pavlakis SG, Prohovnik I, Adams RJ. Sickle cell disease, the neurological complications. *Ann Neurol* 2002; 51: 543-52.
7. Driscoll MC, Hurlet A, Styles L, McKie V, Files B, Olivieri N, et al. Stroke risk in siblings with sickle cell anemia, *Blood* 2003; 101: 2401-4.
8. Madani G, Papadopoulou AM, Holloway B, Robins A, Davis J, Murray D. The radiological manifestations of sickle cell disease, *Clin Radiol* 2007; 62: 528-38.
9. Ohene-Frempong K, Weiner SJ, Sleeper LA, Miller ST, Embury S, Moehr JW, et al. Cerebrovascular accidents in sickle cell

- disease: rates and risk factors. *Blood* 1998 ; 91 : 288-94.
10. Moussa H Brah. « AVC chez les drépanocytaires », thèse du Doctorat en médecine, Université Abdou Moumouni de Niamey n°2778(Niger : 2017) p12.
 11. A E Doekias, G.B. Basseila. Résultats des échanges transfusionnels partiels chez 42 patients drépanocytaires homozygotes au CHU de Brazzaville. *Transfusion clinique et biologique* 2010 ; 17 ; 232-241.
 12. Adams RJ, Brambilla D. Discontinuing prophylactic transfusions used to prevent stroke in sickle cell disease. *N Engl J Med* 2005; 353: 2769-78.
 13. Ouattara A. Accidents vasculaires cérébraux chez les drépanocytaires de 6 mois à 15 ans suivi à Bamako CHU Gabriel Touré. Thèse médecine 2009.
 14. Sébastien Couderrette Spoiuyre. « Prise en charge ambulatoire d'une pathologie chronique rare : la drépanocytose, place et rôle du médecin traitant à partir d'un questionnaire du patient » Thèse du Doctorat soutenue en 2012.
 15. Verlhac S, Bernaudin F et Brugieres P. Doppler transcrânien chez l'enfant drépanocytaire. *Radiopédiatrie*. Editions Françaises de Radiologie Paris 2003. *J Radiol* 2003;84:131-8.
 16. Salahidine M. Les AVC chez les drépanocytaires majeurs au CNRD, Thèse de doctorat en médecine, Université Abdou Moumouni de Niamey (Niger : 2013).
 17. Driss F. Thérapeutique transfusionnelle dans la drépanocytose. DOSSIER : Maladies constitutionnelles du globule rouge. *Horizons Hémato* // Janvier / Février / Mars 2014 // Volume 04 // Numéro 01.
 18. Adams RJ, McKie VC, Hsu L, Files B, Vichinsky E, Pegelow C, et al. Prevention of a first stroke by transfusions in children with sickle cell anemia and abnormal results on transcranial Doppler ultrasonography. *N Engl J Med* 1998 ; 339 : 5-11.
 19. Talomg Tamekué SL, Galiba Atipo Tsiba FO, Ngolet Ocini, Atipo-Ibara Ollandzobo Ikobo LC, Ondzotto Ibatta CI, Elira Doekias A. Intérêt et Difficultés des Échanges Transfusionnels chez l'Enfant Drépanocytaire à Brazzaville. *Health Sci. Dis: Vol 20 (2) March – April 2019* Available at www.hsd-fmsb.org.