

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR  
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE.

\*\*\*\*\*

UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES  
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO.



Année universitaire 2021-2022

REPUBLIQUE DU MALI

\*\*\*\*\*

**Un peuple-un but-une foi**

FACULTE DE MEDECINE ET  
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



N° :..... /2022

-----o-----  
**THEME :**

**PROFIL EPIDEMIO-CLINIQUE ET RADIOGRAPHIQUE DES  
COMPLICATIONS OSTEO-ARTICULAIRES DE LA  
DREPANOCYTOSE AU CENTRE DE RECHERCHE ET DE  
LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE (CRLD).**

**THESE**

Présentée et soutenue publiquement le 26/07/ 2022 devant le jury de la Faculté de Médecine  
et d'Odonto-Stomatologie par :

**M. Mahamadou TOURE**

Pour obtenir le grade de docteur en médecine (diplôme d'état)

**Jury**

**Président : Pr Aldiouma GUINDO**

**Membres : Dr Diakalia S BERTHE**

**Dr Sékou KENE**

**Co-directeur : Dr Soukalo TRAORE**

**Directeur : Pr Siaka SIDIBE**

**DEDICACES ET  
REMERCIEMENTS**

## **Dédicaces**

Je dédie cet humble et modeste travail

### **A ALLAH :**

Le tout Miséricordieux, le très Miséricordieux, qui a fait que je sois de ce monde.

Qui par sa grâce, sa bonté, nous a permis de mener à bien ce modeste travail.

Nous prions Dieu à ce que ce travail soit un moyen d'atteindre encore plus le but de notre création qui est son adoration. Paix et salve sur son prophète **Mohamed**, sa famille, ses compagnons, tous ceux qui l'ont suivi et le suivront jusqu'au jugement dernier.

Merci pour le vécu et pour le futur, **ALHAMDOU LILLAH.**

### **A mon père feu Yoro TOURE.**

Vous resterez toujours dans mon cœur, j'aurais voulu que ce grand jour nous trouve ensemble mais le Tout Puissant en a voulu autrement.

Trouve dans ce travail qui est aussi le vôtre cher Papa le témoignage de mon amour et de mon immense reconnaissance pour le père modèle que tu as été.

Votre amour bienveillant, votre générosité, votre dévouement, votre rigueur et votre persévérance m'ont assuré une éducation fondée sur la loyauté, l'intégrité, la dignité. Vous avez toujours souhaité pour vos enfants les meilleurs enseignements et les meilleures conditions de vie.

Qu'Allah éternise votre âme dans son paradis, Amen.

### **A ma mère Mariam DOUCOURE.**

Vous êtes l'exemple même de la femme africaine, celle qui accepte de tout donner dans son foyer pour le bonheur de ses enfants. Infatigable et compréhensive, vous avez toujours été présente lors de mes moments de peine et de joie.

Votre patience, votre bienveillance, votre dévouement et votre courage sont admirables.

Vous avez déployé énormément d'efforts pour que nous ne manquions de rien. Vous êtes une mère formidable.

Merci **Maman**, je vous aime et je prie **DIEU** qu'il vous accorde longue vie dans la bonne santé et le bonheur, pour que je puisse essuyer vos larmes de souffrances avec douceur et tendresse.

**A mes grands frères Abdramane TOURE et Feu Etienne KONATE** : Sans vous, je préfère ne pas imaginer comment j'allais m'en sortir. Mes sincères remerciements à vous.

**A toute ma famille de près ou de loin (de feu Mahamadou DOUCOURE à Kita, de feu Sidiki TRAORE à Kita, de feu Dramane SANGARE à Kita, de feu KANTE à Kita, de Adjudant-chef Cheick Oumar SANGARE à Bamako pour ne citer que ceci) :**

Puisse ALLAH renforcer les liens sacrés qui nous unissent, ce travail est le résultat de votre précieux soutien. Il est un devoir pour nous dans l'honneur, la dignité, et le respect d'être à la hauteur de nos admirables parents.

Que ce travail soit le gage de mon amour et de mon affection indéfectible, qu'il puisse nous encourager à nous entraider les uns les autres pour consolider l'unité familiale si indispensable.

A mon pays **le MALI**, auquel je dois tout !

Chère patrie qu'Allah protège tes fils et filles afin que tu prospères au sein d'une Afrique paisible et dans un monde meilleur.

## **Remerciements**

**A mes chers maitres de l'imagerie du CSREF CV :**

**Dr Soukalo TRAORE, Dr Modibo COULIBALY**

Pour tous les enseignements reçus et encouragements ;

Vous m'avez appris le savoir-faire et surtout le savoir être. C'est aussi l'occasion pour moi de vous exprimer mes sincères remerciements et ma profonde gratitude.

**A mes aînés docteurs de l'équipe de garde de l'imagerie du CSREF CV :**

Dr KONATE Zakaria, Dr DOUMBIA Modibo, Dr KAMIA Boureima.

Merci pour tous les enseignements reçus.

**A tout le personnel du service d'imagerie du CSREF CV,** merci pour la collaboration fructueuse.

**A Docteur Ibrahima KEITA, Mr Moussa COULIBALY du CRLD :**

Vous avez donné le meilleur de vous, votre participation et encouragement ont été sans défaut. Vous avez toute ma gratitude.

**A tous les personnels du CRLD** merci pour l'accueil et la coopération fructueuse.

**A mon frère, conseiller, compagnon et témoin des moments difficiles et de joie :**

**Dr Madioké DIAWARA :** Allah est témoin de tout et c'est lui qui remplace du bien par le bien. Je ne dirais pas plus.

**A mon grand frère et ma référence en matière d'étude :**

**Dr Lamine DIARRA :** la reconnaissance étant la mémoire du cœur, je te dis merci pour le soutien sans faille.

**A mes amis :**

**Djibril TOUNKARA, Abdoul Karim TRAORE, Dr Mahamadou KANE, Kassim CAMARA, Abdine KASSAMBARA, Adama TAMBOURA, Issa F. TRAORE :**

Merci pour les bons moments que nous avons eu à partager. Je vous souhaite tout ce qu'il y a de meilleure pour votre carrière médicale. Grande est ma reconnaissance.

**A mes aînés et collègues du CSREF CV :** Mr BAGAYOKO Oumar, Dr DAO Patricia DEMBELE, Dr HAIDARA Awa, Dr DIALLO Mamadou, Mme DJIRE Awa COULIBALY, Mr DIARRA Mamadou, Mlle DIARRA Aissata, Mme SIDIBE Binta SANGARE.

Merci pour tous et qu'Allah nous garde unis pour de vrai, amen.

**Aux membres de l'Association des Etudiants ressortissants de la région de Kita et sympathisants à la FMOS/FAPH (AEMK) :**

Les mots ne suffiraient jamais pour vous remercier de tout ce que vous avez fait pour moi.

Merci pour l'ambiance amicale que vous m'avez réservée.

Ce fut un grand plaisir pour moi, d'apprendre avec vous les bonnes manières de la vie sociale, je garderai en mémoire les instants passés ensemble.

Ainsi qu'Allah nous unis de plus pour les bonnes causes.

**Aux militants de la grande famille des Rassembleurs, des Secouristes et des Réformateurs (RA.SE.RE) :** merci pour les idéaux « la parole n'est que la parole, la puissance réside dans l'action ».

**A mes voisins dans la cours de tante OUREITOU :**

Merci pour tout ce que nous avons échangé, depuis notre connaissance jusqu'à ces moments ci et j'espère que le temps fera grandir l'amitié.

Que ce travail contribue à consolider nos liens amicaux.

**A mes promotionnaires** (11<sup>ème</sup> promotion du Numerus Clausus).

**A tous mes enseignants de l'école primaire et de l'école secondaire.**

**A tout le corps professoral de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS).**

Je vous dis tous merci avec le cœur plein de reconnaissance pour votre encadrement et votre amour de transmission du savoir.

**A toutes ces personnes** dont j'ai omis les noms qui de près ou de loin n'ont ménagé aucun effort pour mon développement psychosocial depuis mon enfance jusqu'à la réalisation de ce travail, merci.

**HOMMAGES AUX  
MEMBRES DU JURY**

## **Hommages Aux Membres du Jury**

### **A Notre Maitre et Président du Jury**

**Professeur Aldiouma GUINDO,**

- **Pharmacien PhD ;**
- **Chef de laboratoire du CRLD ;**
- **Directeur général adjoint du CRLD ;**
- **Chef de l'unité polymorphisme des globules rouges et paludisme ;**
- **Secrétaire général de la SO.MA. HO (Société Malienne d'Hématologie et d'oncologie) ;**
- **Maitre de conférences agrégé en Hématologie à la FAPH (Faculté de Pharmacie).**

**Honorable Maître,**

Vous nous faites un très grand honneur et un réel plaisir en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

La qualité de vos enseignements et votre performance intellectuelle font de vous un Maître modèle. Vos suggestions ont énormément contribué à l'amélioration de ce travail.

Permettez-nous cher Maître, de vous exprimer ici nos vifs remerciements et notre profond respect.

Qu'Allah le Tout Puissant vous garde encore très longtemps auprès de nous.

**A Notre Maitre et Membre du Jury**

**Docteur Diakalia Siaka BERTHE**

- **Assistant d'hématologie à la Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie.**
- **Médecin praticien au CRLD.**

**Cher maitre,**

Nous avons été sensibles à la spontanéité par laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Vos qualités de pédagogue et votre amour pour le travail bien fait n'ont pas manqué de nous séduire.

C'est le lieu pour nous de vous témoigner notre gratitude et notre respect.

**A Notre Maitre et Membre du Jury**

**Docteur Sékou KENE**

- **Médecin praticien au CRLD.**
- **Responsable de l'écho doppler transcrânien au CRLD.**

**Cher maitre,**

C'est un privilège et un grand honneur pour nous de vous avoir dans notre jury de thèse. Vos conseils, votre disponibilité et votre amabilité ont été sans défaut.

Par la grâce d'Allah nous espérons encore plus profiter de vos enseignements.

Vous avez notre profonde gratitude pour votre contribution à la réalisation de ce document.

**A Notre Maître et Co-Directeur**

**Docteur TRAORE SOUNKALO**

- **Radiologue au centre de santé de référence de la commune V.**
- **Praticien et chef de l'unité de l'imagerie médicale du centre de santé de Référence de la commune V.**
- **Membre de la société malienne d'imagerie médicale.**
- **Membre du collège des enseignants et encadreurs du D.U d'échographie à l'USTTB.**

**Cher Maître,**

Nous avons été séduits par la qualité de vos conseils et votre disponibilité durant ce travail.

Rigueur, assiduité et dynamisme au travail sont des valeurs que vous incarnez au quotidien, et qui font de vous une référence.

Trouvez ici cher Maître, l'expression de notre profonde reconnaissance.

Puisse le Seigneur vous accorde santé et longévité afin que beaucoup d'autres étudiants puissent bénéficier de la qualité de votre enseignement jugé remarquable.

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

### **Professeur Siaka SIDIBE**

- **Professeur d'université de radiologie et d'imagerie médicale,**
- **Ancien chef de service de radiologie et de médecine nucléaire de l'hôpital du point « G »,**
- **Rédacteur en chef de la revue Mali médicale,**
- **Président et membre fondateur de la société malienne d'Imagerie Médicale (SOMIM),**
- **Membre de la Société de Radiologie d'Afrique Noire Francophone (SRANF),**
- **Membre de la Société Française de Radiologie (SFR),**
- **Membre Correspondant du Groupe de Radiologistes Enseignants Francophone (GREF),**
- **Membre Correspondant du Collège des Enseignants de Radiologie Francophone (CERF),**

### **Cher Maître,**

Permettez-nous de vous adresser nos remerciements pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de diriger ce travail. Votre abord altruiste et votre disponibilité sont sans équivoque.

Votre discernement et votre facilité à transmettre la connaissance ne sont plus à prouver. Malgré votre grande modestie, vos qualités humaines et professionnelles ne peuvent passer inaperçues.

Recevez ici cher Maître l'expression de notre plus grande reconnaissance.

Puisse Dieu vous assiste encore longtemps au service et au secours de vos semblables.

# **LISTE DES ABREVIATIONS**

## **Liste des abréviations.**

ATCD : Antécédent

AVC : Accident Vasculaire Cérébrale

CRLD : Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose

CRP : Protéine C Réactive

F: Féminin

GR : Globule Rouge

H : Heure

Hb : Hémoglobine

HTAP : Hypertension Artérielle Pulmonaire

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

M : Masculin

MGG : May Grunwald Giemsa

OMS : Organisation mondiale de la Santé

ORL : Oto-Rhino-Laryngologie

PCR : Polymérase Chain Réaction

PEV : Programme Elargie de Vaccination

PTF : Partenaires Techniques et Financiers

PTH : Prothèse Totale de la Hanche

SDM : Syndrome Drépanocytaire majeur

SFA : Substance Fondamentale Amorphe

TDM : Tomodensitométrie

USA : United States of America

# **LISTE DES TABLEAUX**

## Liste des tableaux

Tableau I: Histologie du tissu osseux .....	8
Tableau II: Répartition de la population d'étude selon les tranches d'âge. ....	43
Tableau III: Répartition des patients selon les renseignements cliniques.....	45
Tableau IV: Répartition des patients selon l'atteinte articulaire.....	46
Tableau V: Répartition des patients selon la lésion radiographique retrouvée...	48
Tableau VI: Récapitulatif des lésions élémentaires retrouvées à la radiographie. .....	49
Tableau VII: Répartition des patients selon les complications ostéo-articulaires. .....	50
Tableau VIII: Répartition des patients selon l'évolution des complications ostéo- articulaires. ....	52
Tableau IX: Relation entre les complications ostéo-articulaires et l'âge. ....	53
Tableau X: Relation entre les complications ostéo-articulaires et le sexe.....	54
Tableau XI: Relation entre les complications ostéo-articulaires et le phénotype hémoglobinique. ....	55

# **LISTE DES FIGURES**

## Liste des figures.

Figure 1: Distribution géographique de la drépanocytose la « ceinture sicklémique » .....	3
Figure 2: Diagramme des vascularisations d'un os long [D'après Essadam] ....	11
Figure 3: Les connections vasculaires entre les systèmes endosté et musculo-périoté [d'après Essadam] . .....	12
Figure 4: Vascularisation de la tête fémorale .....	12
Figure 5: Lésions rencontrées en cas de drépanocytose homozygote de l'enfant (d'après J. B. DREYFUS) .....	20
Figure 6: Frottis sanguin coloré au MGG montrant une falciformation des hématies .....	23
Figure 7: Iso-électrofocalisation avec mise en évidence de l'hémoglobine S ...	24
Figure 8: Répartition des patients en fonction du sexe. ....	44
Figure 9: Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique. ....	44
Figure 10: Répartition des patients selon la mobilité des articulations atteintes.	47
Figure 11: Répartition des patients selon le mode d'installation des complications ostéo-articulaires. ....	51

# **SOMMAIRE**

## Table des matières

<b>I. INTRODUCTION.</b> .....	<b>1</b>
<b>OBJECTIFS</b> .....	<b>4</b>
<b>II. METHODOLOGIE.</b> .....	<b>40</b>
<b>III. RESULTATS.</b> .....	<b>43</b>
<b>IV. DISCUSSION.</b> .....	<b>61</b>
<b>CONCLUSION.</b> .....	<b>69</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.</b> .....	<b>87</b>

# **INTRODUCTION**

## **I. Introduction.**

La drépanocytose est une maladie héréditaire à transmission autosomique cliniquement récessive et biologiquement co-dominante, caractérisée par la présence dans les hématies d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S [1]. Cette dernière est responsable de la falciformation des hématies en cas d'hypoxie.

On distingue les syndromes drépanocytaires majeurs (SDM) qui regroupent la drépanocytose homozygote (SS) et les hétérozygoties composites associant l'hémoglobine S à une autre hémoglobine anormale (C, D, O-Arab) ou une  $\beta$  thalassémie et la drépanocytose hétérozygote ou trait drépanocytaire, qui est généralement asymptomatique [1].

C'est la maladie héréditaire la plus répandue à travers le monde [2]. En 2019 d'après les estimations de l'OMS, elle touchait environ 120 millions de personnes soit 2,3% de la population mondiale.

En Afrique, elle sévit particulièrement dans la partie subsaharienne où la prévalence des porteurs du gène dépasse parfois les 30% de la population avec 150.000 à 300.000 naissances d'homozygotes par an [2]. C'est un véritable problème de santé publique. C'est pour cela qu'est célébrée le 19 juin de chaque année la journée mondiale de lutte contre la drépanocytose.

La drépanocytose existe essentiellement chez les populations noires. Cependant, elle n'est pas exclusive de ces populations, des cas ayant été décrits chez d'authentiques caucasiens, des populations arabes, etc... [1].

Il a été décrit une ceinture sicklémique ou « sickle belt » qui s'étend en Afrique, du Sud du Sahara au Nord du Zambèze, selon une aire comprise entre le 15e parallèle, latitude Nord et le 20e parallèle, latitude Sud (Figure 1) [1].

Au Mali la prévalence du gène drépanocytaire est de l'ordre de 12% à 15% de la population, avec 1 à 3% de forme homozygote [1]. La drépanocytose a une évolution caractérisée par des complications aiguës et des complications chroniques. Les complications chroniques intéressent tous les organes nobles de l'organisme (cœur, rein, foie, poumons, cerveau, os...) [3].

Les complications ostéo-articulaires peuvent être septiques (ostéomyélite, arthrites septique), ischémiques (les ostéonécroses aseptiques épiphysaires), intra articulaires aseptiques (arthrite aseptique, hémarthrose) [3].

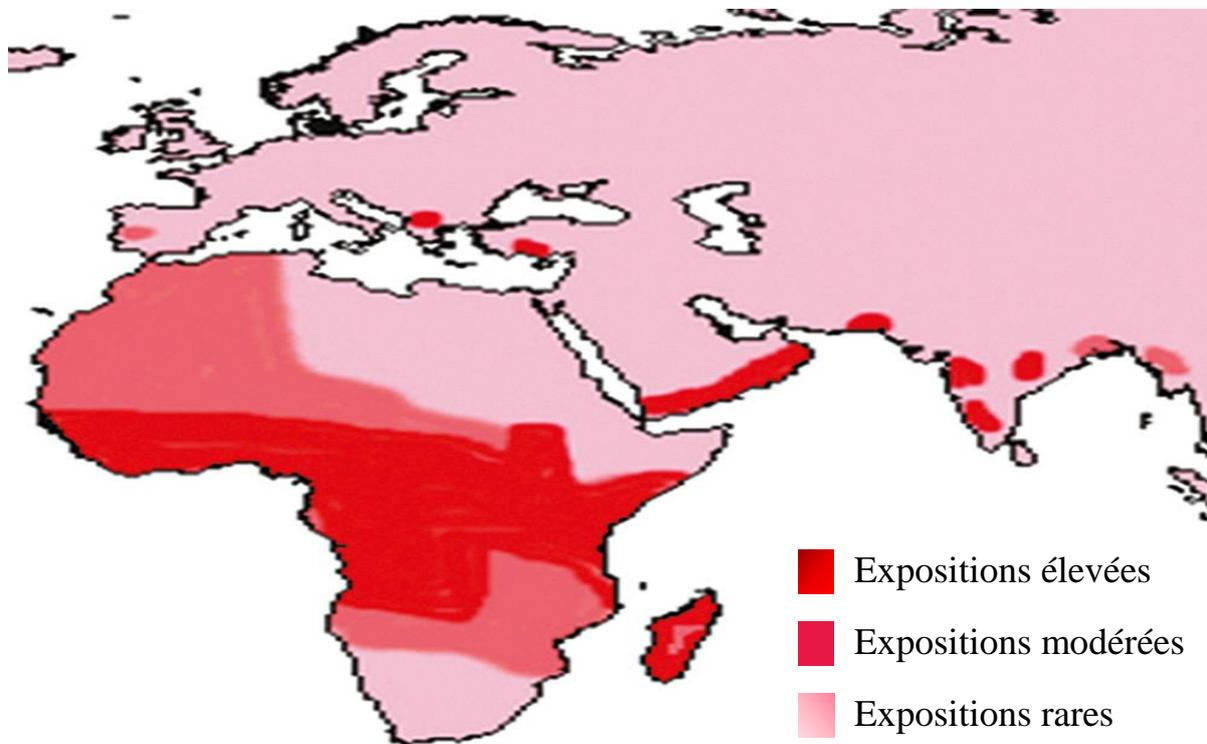
La nécrose de la tête fémorale semble être la plus grave sur le plan fonctionnel. Ces complications ostéo-articulaires intéressent presque tous les os et toutes les articulations (surtout hanche et épaule). Elles surviennent généralement de façon bilatérale et symétrique [3].

En revanche, les sujets ayant le gène de la drépanocytose en double (drépanocytaires homozygotes SS) ou associé à une autre hémoglobinopathie (drépanocytaires doubles hétérozygotes S/C, S/ $\beta$ - thalassémiques.....), souffrent plus des complications ostéo-articulaires de la maladie [4]. Selon le génotype, les facteurs épi génétiques et environnementaux, le début de ces complications se situe dans la grande majorité des cas, entre quelques mois et 5 ans après la naissance [4].

En absence d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge efficace, des complications peuvent survenir à tout âge. Elles sont dominées par des infections graves, des séquestres spléniques, une anémie, des lésions ostéo articulaires responsables d'une mortalité élevée.

Au Mali peu d'études ont été réalisées sur les complications ostéo articulaires de la drépanocytose à notre connaissance hormis celles de Diallo Y.L [20], de Traore I [21] (qui sont identiques) et de Dembélé A.N [5] (qui est différente).

Le but de notre travail est de décrire les complications ostéo articulaires sur le plan radiographique, dans un groupe de patients drépanocytaires suivis au Centre de Recherche et de de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD).



**Figure 1: Distribution géographique de la drépanocytose la « ceinture sicklémique » [1].**

# **OBJECTIFS**

## **Objectifs.**

### **Objectif général.**

■ Etudier les aspects radiographiques des complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au CRLD.

### **Objectifs spécifiques :**

■ Déterminer les signes cliniques des complications ostéo-articulaires motivant la demande de l'examen radiographique chez les drépanocytaires au CRLD.

■ Décrire la sémiologie radiographique des complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au CRLD.

■ Déterminer la fréquence des complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au CRLD.

# **GENERALITES**

## **Généralités.**

### **1- Définition.**

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine (Hb) due à une mutation unique et ponctuelle du gène bêta globine situé sur le chromosome 11 [6]. Cette mutation est caractérisée par le remplacement d'un acide aminé par un autre (acide glutamique remplacé par la valine) au niveau du 6eme acide aminé de la chaîne bêta, qui aboutit à la production d'une Hb anormale : Hb S [6]. La transmission se fait de façon autosomale récessive [7].

### **2- Intérêt.**

C'est la plus fréquente et la plus grave des hémoglobinoses. Son diagnostic appelle une prise en charge adaptée [8].

### **3- Historique.**

- En 1910 : le premier cas est décrit par Herrick, il concernait un jeune étudiant jamaïcain dont le sang contenait des globules rouges (GR) déformés en forme de croissant ou faucille.

- En 1949, Pauling, Itano, Singer et Wells ont accompli un progrès majeur à la recherche, en effectuant l'électrophorèse de l'Hb d'un patient possédant des hématies falciformes mais sans autre symptôme marqué de la maladie [8].

- En 1959, Ingram démontre que la différence entre Hb A et Hb S est due à la substitution d'un seul acide aminé : l'acide glutamique 6 de la chaîne bêta de l'Hb A est remplacé par une valine [8].

- Au début des années 70, des tests de dépistage sont lancés aux USA. La population américaine d'origine africaine était en effet très touchée [8].

- En 1995, l'hydroxy urée devient le premier et le seul médicament permettant de prévenir les complications dues à la maladie [6].

#### **4- Epidémiologie [1].**

En 2019 la prévalence du gène de la drépanocytose en Afrique variait de 10 à 40%. Elle était de 5 à 20% en Afrique de l'Ouest (1,75% au Burkina Faso, 12 à 15% au Mali, 7 à 8% en Mauritanie, 8 à 24% au Niger, 10 à 11 % au Sénégal) et de 9 à 10% au Madagascar.

La drépanocytose est présente dans tous les pays d'émigration des populations noires, notamment aux USA, aux Antilles, en France, en Belgique, en Angleterre etc....

Elle est également retrouvée dans le bassin méditerranéen (Maghreb, Europe du Sud), au Moyen-Orient (Arabie Saoudite), en Inde.

Les doubles hétérozygoties composites SC sont retrouvées surtout en Afrique Noire dans le bassin de la Volta (Mali, Niger, Burkina Faso), du fait de la fréquence de l'hémoglobine C dans ces populations. Quant à la S $\beta$  thalassémie, elle est essentiellement observée dans le bassin méditerranéen où elle est particulièrement fréquente.

#### **5. Rappels sur l'os.**

##### **5.1. Histologie [5].**

###### **5.1.1. Tissu squelettique [5].**

###### **■ Origine embryonnaire:**

Le squelette dérive du mésenchyme primitif et la première manifestation qui prélude à leur apparition est la condensation des cellules mésenchymateuses. Celle-ci est secondaire à leur multiplication et elle s'accompagne de la synthèse importante de macro molécule spécifique : collagènes et glycosaminoglycanes, dont le rôle est encore mal connu.

Après leur condensation, les cellules mésenchymateuses se différencient en ostéo précurseur ou en chondro précurseur suivant les zones intéressées. Il subsiste cependant un mystère sur les facteurs qui provoquent cette différenciation.

### **5.1.2. Le tissu osseux [5].**

Les os hébergent l'hématopoïèse. Ils sont entourés depuis l'extérieur par une couche dense de tissu conjonctif : le périoste. A l'intérieur, l'os est recouvert de cellules plates avec une fonction ostéogène. Cette couche de cellules se nomme l'endoste. Selon la forme des os, on distingue les os longs, os courts et os plats. Au microscope, on distingue l'os compact de l'os spongieux (Tableau I).

### **5.1.3. Le cartilage [5].**

Le cartilage est composé de chondrocytes, de fibres collagènes, élastiques et d'une substance fondamentale amorphe (SFA) particulièrement riche en glycosaminoglycanes sulfatés et en protéoglycanes. Chez les adultes, il est généralement dépourvu de vaisseaux sanguins, de lymphatiques et de nerfs.

Suivant les caractéristiques morphologiques de la substance intercellulaire, on distingue trois types de cartilage :

Cartilage hyalin (fibres collagènes de type II), Cartilage élastique (fibres collagènes de type II et fibres élastiques), Fibrocartilage (fibres collagènes de type I).

Tous les types de tissus cartilagineux se développent à partir des cellules mésenchymateuses.

**Tableau I: Histologie du tissu osseux [5].**

<b>Vue sur une coupe d'un os</b>	
<b>Macroscopique</b>	<b>Microscopique</b>
Os spongieux (espaces visibles à l'œil nu) . Métaphyse . Epiphyse .Os courts	.Trabécules ont des lamelles plus ou moins parallèles . Rares vaisseaux sanguins dans les trabécules . Diamètre < 300 µm
Os compact (canaux invisibles à l'œil nu) .Diaphyse des os longs creux	. Système fondamental externe des lamelles . Système fondamental interne des lamelles .Ostéones avec canal de Havers et lamelles concentriques . Canaux de Volkmann .Système interstitiel des lamelles
Périoste	. Couche fibreuse .Couche ostéogène (cambium)
Endoste	. Cellules plates en une seule couche

L'os est délimité vers l'extérieur par le périoste, lequel est bien vascularisé et sensible à la douleur (nerfs).

### **5.2. Ostéogenèse [5].**

L'ossification est le processus de formation de l'os en général. L'ossification se déroule toujours de la même manière : les ostéoblastes produisent de l'ostéoïde qui sera minéralisé.

On différencie cependant une ossification primaire et une ossification secondaire. L'ossification primaire consiste en une première formation de tissu osseux qui résulte de l'os fibrillaire. L'ossification secondaire décrit la transformation du tissu osseux existant en os lamellaire. L'ostéogenèse décrivant la formation des os individuels, peut se dérouler de deux manières différentes : Ostéogenèse desmale et Ostéogenèse chondrale.

### **5.3. La croissance de l'os [5].**

La croissance d'un os long comporte plusieurs étapes : regroupement des cellules cartilagineuses, calcification, invasion vasculaire et ossification. Les cellules vont s'organiser en un cartilage de croissance.

Les unes vont contribuer à la formation de l'épiphyse, les autres à la formation des apophyses et d'autres à celle de la diaphyse. Ces dernières vont contribuer le futur cartilage de conjugaison.

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

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

- Le système métaphysaire provenant des vaisseaux médullaires de l'artère nourricière, assure la vascularisation de la périphérie du cartilage conjugal.

Ils interviennent dans l'ossification de la métaphyse.

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

Les anomalies osseuses observées chez les drépanocytaires seront liées à la double fonction de l'os (hématopoïèse et ostéogénique) dans l'organisme. Les troubles osseux et épiphysaires semblent être le résultat de la compétition entre trois systèmes (hématopoïèse – ostéogenèse – ischémie).

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

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

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

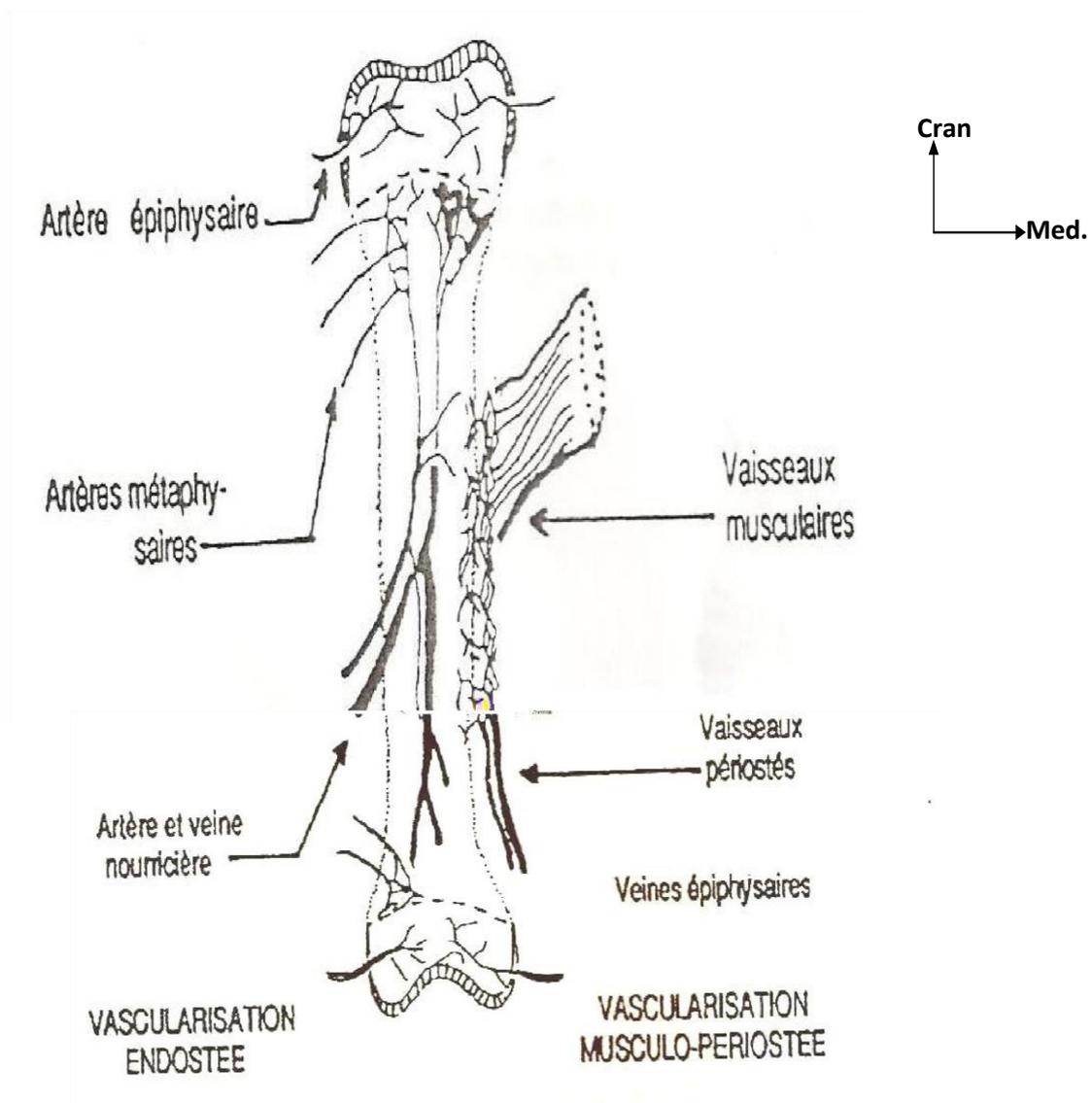
#### **5.4. La vascularisation de l'os [5].**

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

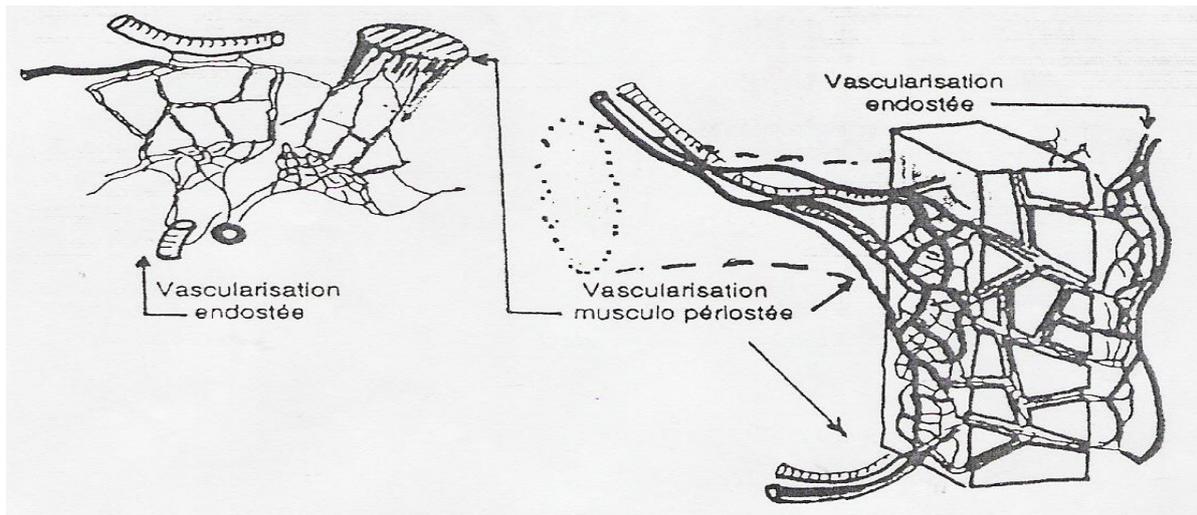
Un système endosté qui vascularise la face intérieure de l'os. Elle provient de l'artère nourricière de l'os.

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

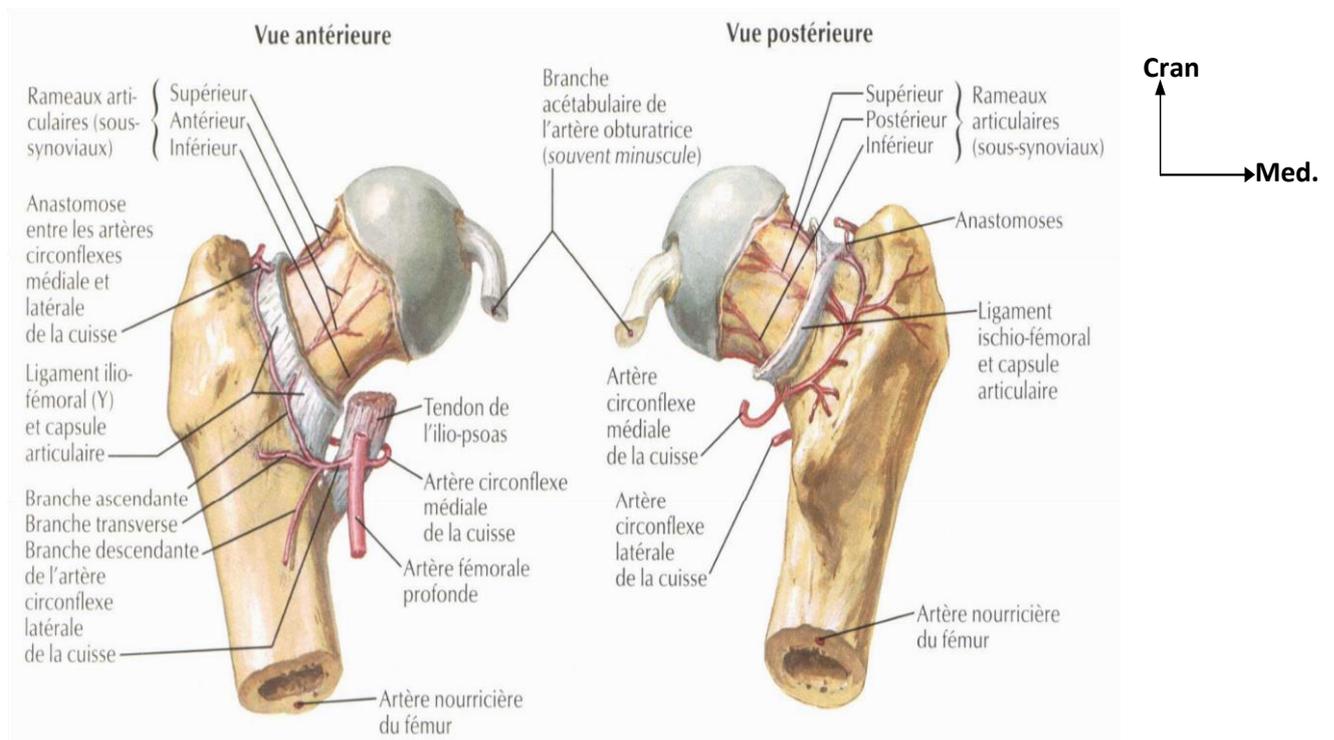
Ces deux systèmes communiquent entre eux et sont complémentaires. La suppression d'une seule vascularisation serait rapidement compensée par la vascularisation restante.



**Figure 2: Diagramme des vascularisations d'un os long [D'après Essadam] [5].**



**Figure 3: Les connexions vasculaires entre les systèmes endosté et musculo-périoté [d'après Essadam] [5].**



**Figure 4: Vascularisation de la tête fémorale [5].**

## **6. Physiopathologie.**

La physiopathologie des complications est assez bien connue. Elle fait intervenir essentiellement, la falciformation du globule rouge qui est la conséquence d'une gélification de l'Hb S en situation d'hypoxie tissulaire, et une adhésion accrue des drépanocytes à la paroi des vaisseaux et donc, des phénomènes d'obstruction vasculaire [4].

### **6.1. La falciformation des globules rouges [6].**

Plusieurs niveaux sont à considérer dans les phénomènes initiateurs de la maladie surtout dans les formes majeures. La présence de l'hémoglobine S dans les hématies confère aux globules rouges ses propriétés pathologiques. Les facteurs initiateurs infectieux, parasitaires, géo-climatiques, les efforts physiques, les diarrhées et les vomissements, provoquent chez les sujets porteurs de l'anomalie, une hypoxie, une acidose et une déshydratation. Celles-ci induisent la polymérisation, la gélification et la cristallisation de l'hémoglobine anormale. La conséquence est la déformation en faucille ou en feuille de choux des érythrocytes ou sickle-cell. C'est le phénomène de falciformation ou sickling qui est le point de départ des autres mécanismes à l'origine des manifestations cliniques.

### **6.2. Les thromboses [6].**

La falciformation provoque la déformation des globules rouges en faucille et leur rigidité. Cet état est à l'origine de la viscosité sanguine par l'enchevêtrement des hématies, les obstructions et les stases dans la microcirculation. Ces phénomènes ont pour conséquence les complications de crises vaso-occlusives et d'infarctus. Ce phénomène de thrombose mécanique aggrave les thromboses par phénomène de coagulation, d'où formation des caillots.

### **6.3. L'hémolyse [6].**

Les hématies déformées s'éclatent par phénomène d'osmose et responsable d'une anémie chronique, voire aigue et également provoque un déclenchement de

l'érythropoïèse inefficace induisant l'hyperplasie ou l'aplasie médullaire, l'accélération du rythme cardiaque, l'acidose et l'hypoxie tissulaire.

Tous ces phénomènes engendrent une lourde conséquence pathologique viscérale, osseuse et vasculaire de l'organisme.

#### **6.4. Mécanisme des lésions ostéo-articulaires [9].**

Les manifestations ostéo-articulaires résultent de causes diverses: la vaso-occlusion entraînant une ischémie, l'hyperactivité médullaire érythroblastique traduisant un trouble de l'hématopoïèse et l'augmentation de l'activité d'ostéogenèse liée à un mécanisme de réparation du squelette.

Dans la maladie drépanocytaire, l'équilibre physiologique du tissu osseux entre ses fonctions essentielles (hématopoïèse et ostéogenèse) va donc être modifié: les troubles osseux et épiphysaires décrits dans la maladie vont résulter de la compétition entre trois systèmes: hématopoïèse, ostéogenèse et ischémie. Durant le développement embryonnaire et fœtal de l'os normal se produisent deux phénomènes: d'une part la transformation de la maquette cartilagineuse initiale en maquette osseuse par l'intermédiaire des cellules souches osseuses qui vont progressivement coloniser la diaphyse et l'épiphyse à partir de l'artère nourricière; dans le même temps se produit une modification de l'hématopoïèse fœtale qui va passer du stade hépatosplénique au stade médullaire osseux vers le 4ème mois de vie fœtale. Le stade médullaire de l'hématopoïèse commence vers le 4ème mois avec résorption de la maquette cartilagineuse, début d'ossification et formation d'un canal médullaire dont la fonction est essentiellement hématopoïétique dans les premiers mois de la vie.

Chez l'enfant normal, de la naissance jusqu'à l'âge de 4 ans, la moelle de la totalité des cavités osseuses est rouge et active car les espaces médullaires chez le nouveau-né et chez le jeune enfant sont réduits en raison de l'abondance du cartilage et de l'épaisseur des travées de l'os spongieux. Après 4 ans, chez l'enfant normal, il apparaît une involution adipeuse de nombreux territoires

médullaires liés à un accroissement trop important du volume des cavités osseuses par rapport au volume nécessaire des cellules de la moelle hématopoïétique.

Cette involution adipeuse donne la moelle jaune inactive dont la particularité en IRM est de donner un hyper-signal (blanc) en T1. A l'inverse, la moelle rouge riche en cellules souches hématopoïétiques, c'est-à-dire riche en fer et pauvre en graisse, donne un hypo-signal (plutôt noir) en T1.

Chez l'enfant et l'adolescent drépanocytaire, à l'inverse de ce qui se passe chez les autres enfants, la moelle rouge hématopoïétique reste insuffisante en volume en raison de l'anémie hémolytique.

Il n'y a donc pas d'involution graisseuse dans les épiphyses et ceci explique que chez l'enfant drépanocytaire et même plus tard chez l'adulte, le tissu soit le siège d'une hématopoïèse exubérante ; La cavité médullaire et les épiphyses gardent donc un hypo-signal en T1 en IRM (aspect gris ou noir) et ne présentent jamais l'aspect blanc habituel en IRM dû à la richesse en graisse [9]. Des thromboses par falciformation au sein de ces tissus richement vascularisés sont responsables des nécroses osseuses de l'enfant et des troubles de croissance lorsque ces infarctus ont lieu près du cartilage de croissance.

#### **6.4.1. Vaso-occlusion [9].**

Elle est liée à la fois à la modification des hématies (falciformation) et aux interactions entre le drépanocyte, l'endothélium et les autres constituants plasmatiques.

L'hémoglobine S désoxygénée entraîne une polymérisation responsable d'une déformation du globule rouge (falciformation) et d'une diminution de sa déformabilité.

La vitesse et l'intensité de la formation des polymères dépendent elles-mêmes de trois facteurs indépendants: le degré d'anoxie cellulaire la concentration intracellulaire d'hémoglobine et la présence ou non d'hémoglobine fœtale.

Par ailleurs le temps de transit dans la microcirculation joue un rôle important dans la polymérisation: la vaso-occlusion survient lorsque le temps nécessaire au globule rouge pour traverser le capillaire est plus long que le temps nécessaire à déoxygéner l'hémoglobine S à des taux provoquant la polymérisation. Une augmentation de l'adhésion des drépanocytes à l'endothélium augmente le temps de transit des globules rouges et est un facteur de vaso-occlusion.

L'adhésion cellulaire dépend de certains facteurs tels que l'endothélium, un vasoconstricteur produit par les cellules endothéliales. Le taux d'oxyde nitrique produit par ces cellules semble également avoir un rôle important dans les phénomènes de vaso-occlusion.

Au total la crise vaso-occlusive drépanocytaire semble être un modèle du phénomène d'ischémie-reperfusion: la falciformation et l'adhésion des éléments figurés du sang conduisent à des lésions de l'endothélium et au relargage de cellules endothéliales.

Les conséquences de la vaso-occlusion peuvent être diverses en fonction de leur localisation: infarctus diaphysaire lié à une thrombose des artérioles terminales, hémarthrose en rapport avec des thromboses intravasculaires de la synoviale et nécrose épiphysaire.

Par ailleurs les lésions infectieuses sont également directement liées à la vaso-occlusion: la greffe bactérienne sur un os hypo vascularisé semble être la cause principale des ostéomyélites drépanocytaires.

On peut finalement établir une graduation entre les différents stades de lésions secondaires à la vaso-occlusion : la crise vaso-occlusive passagère manifestation clinique plus que complication de la maladie drépanocytaire et sans traduction radiologique; l'infarctus osseux manifestation aiguë avec signes cliniques et radiologiques mais encore réversible comme en témoigne la ré-habitation de certaines lésions diaphysaires; enfin l'ostéonécrose correspondant à la mort cellulaire des différents composants osseux dont l'évolution spontanée est irréversible.

#### **6.4.2. L'hyperplasie médullaire [10].**

Elle intéresse les os longs, le crâne, le massif facial ainsi que le rachis. L'hyperplasie médullaire est responsable du faciès singulier des enfants drépanocytaires (faciès mongoloïdes). A la radiographie standard, les travées osseuses sont rares mais épaissies. On observe aussi un amincissement des corticales entraînant de ce fait un élargissement du canal médullaire.

#### **6.4.3. Infarctus osseux [10].**

Les infarctus osseux se manifestent par des douleurs osseuses, des signes d'inflammation locale à type de chaleur, rougeur et gonflement. Ils sont consécutifs aux thromboses de la microcirculation.

Les sites préférentiels sont la diaphyse et la jonction diaphyso-métaphysaire des os longs des membres. L'atteinte des os tubulaires des extrémités, par exemple les os des poignets et de la cheville réalise chez le nourrisson « le syndrome pieds-mains ». Chez l'adulte le squelette axial est le plus atteint.

#### **6.4.4. Ostéonécrose aseptique épiphysaire [10].**

Toutes les épiphyses peuvent être concernées, mais c'est l'ostéonécrose de la tête fémorale que l'on rencontre surtout. Au niveau de la hanche, le début peut être brutal ou progressif avec une douleur, une boiterie et une limitation de l'amplitude des mouvements ou une impotence fonctionnelle. Les lésions radiologiques sont variables. Ce sont des images à type d'ostéo-condensation, d'ostéolyse, de perte de la sphéricité de la tête fémorale.

#### **6.4.5. L'hémarthrose et les arthrites goutteuses [9,11].**

L'hémarthrose est une complication articulaire rare et surtout observée au niveau du genou. Le liquide articulaire hématique contient les cellules falciformes issues de thromboses intravasculaires de la synoviale. L'hémarthrose peut intéresser d'autres articulations.

L'étude en microscopie électronique de la synoviale confirme la présence de vaisseaux occlus par des hématies falciformes.

Les arthrites goutteuses sont liées à une hyperproduction d'acide urique et à une diminution de son excrétion rénale chez les drépanocytaires. Le diagnostic de certitude ne peut être donné que par l'examen du liquide articulaire ou la biopsie synoviale (mise en évidence de cristaux d'urates).

#### **6.4.6. L'ostéomyélite [10].**

L'ostéomyélite hématogène est une infection de l'os et de la moelle osseuse due à un germe par voie hématogène. Elle est le plus souvent due aux salmonelles.

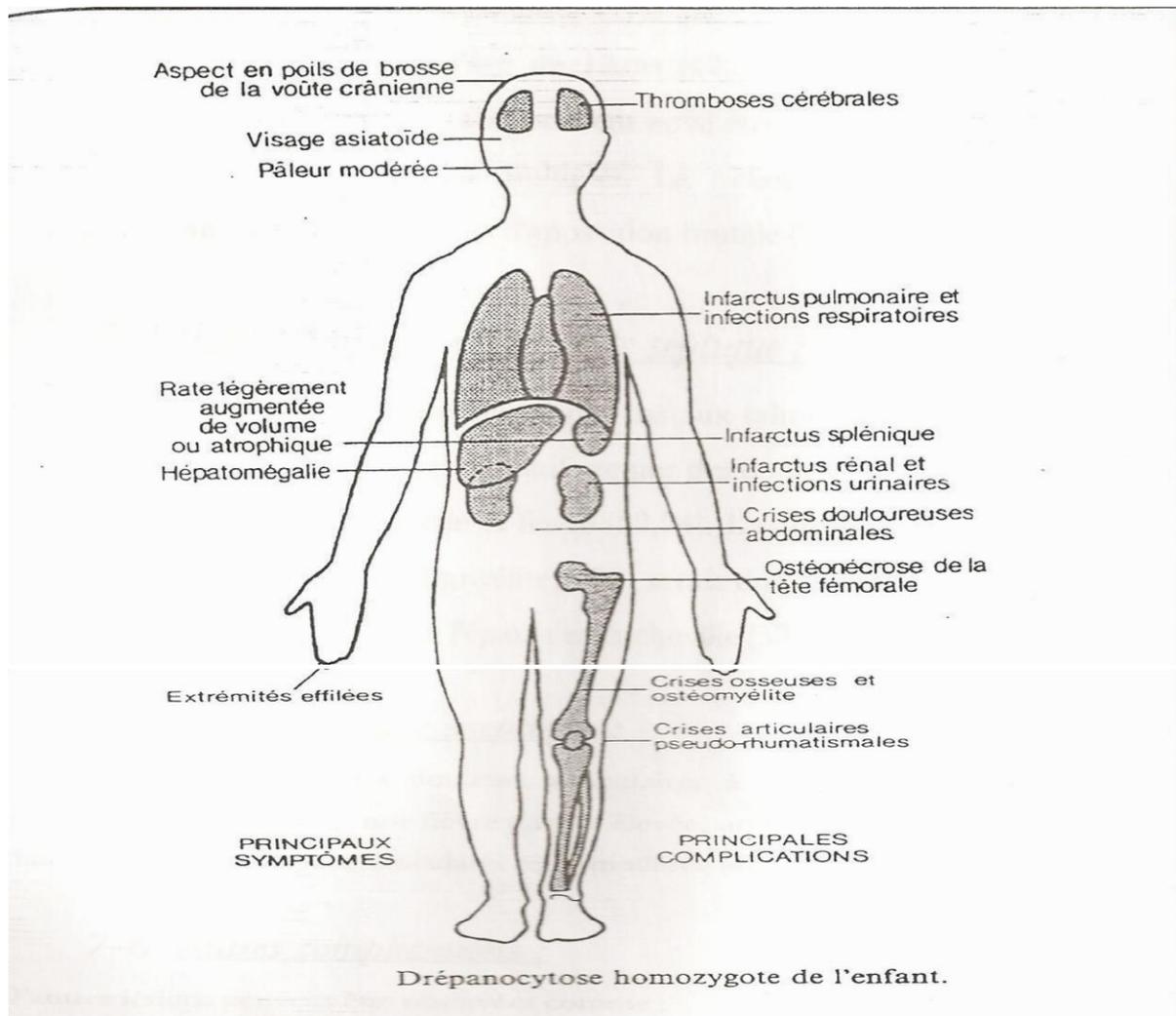
Elle siège préférentiellement au niveau des métaphyses des os longs. Sur le plan clinique, l'ostéomyélite survient fréquemment au cours de l'enfance avec une moyenne d'âge de 6 ans.

Elle est exceptionnelle en période néonatale. Typiquement, elle siège au niveau des métaphyses les plus fertiles, « proche du genou », « loin du coude ».

Classiquement, il s'agit d'un jeune garçon se plaignant de douleurs osseuses métaphysaires circonférentielles avec une impotence fonctionnelle locale due à la douleur, une tuméfaction siégeant fréquemment en regard des zones douloureuses, qui sont rouges, chaudes et sensibles à la palpation. On a un syndrome infectieux avec une fièvre souvent très élevée pouvant atteindre 39 ou 40°C, un pouls filant, une tachycardie, des frissons, voire des convulsions. Le reste de l'examen clinique recherchera la porte d'entrée.

#### **6.4.7. Les arthrites septiques.**

Bien que beaucoup plus rarement observée que l'ostéomyélite, une arthrite aigue peut se rencontrer sans atteinte osseuse au cours d'une drépanocytose. Le diagnostic repose sur l'examen du liquide synovial [11]. Le tableau clinique est marqué par une fièvre associée à une arthralgie. Les complications les plus fréquentes sont la raideur articulaire, la luxation, surtout fréquente au niveau de la hanche. La ponction articulaire permet de mettre en évidence l'épanchement purulent et d'identifier éventuellement le germe [9].



**Figure 5: Lésions rencontrées en cas de drépanocytose homozygote de l'enfant (d'après J. B. DREYFUS) [6].**

## 7. Diagnostic Clinique.

L'interrogatoire est une étape essentielle dans le diagnostic de la drépanocytose, il consiste à notifier les antécédents familiaux du malade à la recherche de parents drépanocytaires ou de parents porteurs sains.

Le tableau clinique de la drépanocytose à la phase inter-critique est caractérisé par une anémie d'intensité variable, un ictère plus ou moins franc. Une splénomégalie observée surtout chez les moins de cinq ans et qui a tendance à disparaître au-delà de cet âge [1].

On note souvent un retard staturo-pondéral. Les crises vaso-occlusives sont des accidents aigus douloureux.

Ce sont les manifestations les plus fréquentes de la maladie. Elles peuvent être spontanées ou déclenchées par :

- Une infection ;
- Une déshydratation ;
- Une exposition au froid ;
- Un effort physique intense ;
- Un voyage en avion même pressurisé ;
- Un séjour en altitude [1].

Leur fréquence et leur intensité sont variables d'un malade à un autre. Les crises vaso-occlusives sont de localisation abdominale et/ou ostéo-articulaire.

■ Chez le nourrisson entre 6 et 18 mois, les manifestations osseuses réalisent le syndrome « pied-main » ou dactylite à type d'œdème inflammatoire très douloureux du dos des pieds et des mains, souvent bilatéral et symétrique.

Les crises vaso-occlusives de faible intensité peuvent céder spontanément en 3 à 4 jours. Cependant elles évoluent le plus souvent vers une crise plus sévère nécessitant un traitement approprié [1].

Ainsi l'évolution clinique naturelle de la drépanocytose chez ces sujets (homozygote SS, hétérozygotes S/C et S/ $\beta$ - thalassémique...) qui s'expriment se caractérise schématiquement par quatre périodes évolutives [4]:

■ La période néonatale silencieuse, sans expression clinique, du fait d'un taux élevé de l'hémoglobine fœtale qui a un pouvoir d'inhibition de la gélification de l'hémoglobine S, condition favorable à la falciformation des globules rouges drépanocytaires ;

- La période de 6 mois à 5 ans caractérisée principalement par les complications infectieuses graves responsables d'hospitalisations fréquentes et d'une mortalité importante, d'accidents de séquestrations spléniques souvent mortelles ;
- La période de 5 à 15 ans marquée, surtout par la survenue fréquente de crises douloureuses ostéo-articulaires, mais également d'épisodes infectieux graves en particulier, les ostéomyélites. C'est dans cette tranche d'âge que les accidents vasculaires cérébraux et le syndrome thoracique aigu sont fréquents [4];
- La période de 15 ans et au-delà qui est plus caractérisée par les complications anémiques, mais encore infectieuses. Les complications liées aux accidents d'infarctissements et d'infections répétées, retentissent sur plusieurs organes nobles et peuvent mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel (ex : insuffisance rénale, insuffisance cardiaque, cécité, nécrose totale des hanches, ulcère chronique des jambes...) [4].

## 8. Diagnostic paraclinique.

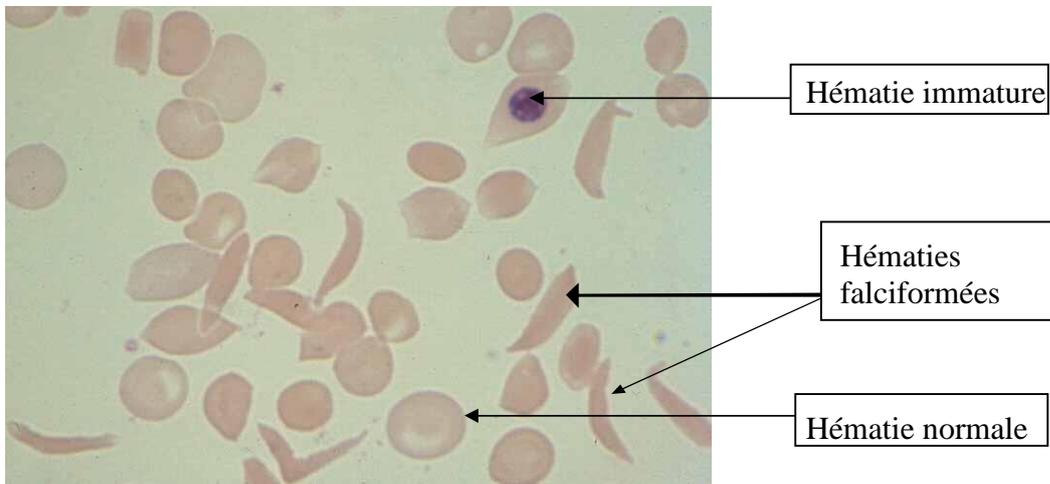
### 8.1. Moyens et techniques de la biologie.

#### 8.1.1. Techniques.

Le diagnostic biologique de la drépanocytose repose sur :

- Un hémogramme qui montre une anémie constante (**SS et Sβ° surtout**) avec un taux d'hémoglobine de base qui varie d'un patient à un autre. Il est en moyenne de 7 à 8 g/dl. L'anémie est typiquement normo-chrome, normocytaire, régénérative, associée à une hyperleucocytose et une thrombocytose [1].
- Le bilan martial qui comprend le dosage du fer, de la transferrine et de la ferritine, avec le calcul du pourcentage de saturation de la transferrine. Une ferritine abaissée orientera vers une carence martiale (**caractéristique des formes hémolytiques c'est-à-dire SS et Sβ°**) alors qu'une augmentation de la ferritine et du coefficient de saturation de la transferrine évoquera une surcharge en fer (**caractéristique des formes non hémolytiques c'est-à-dire SC et Sβ+**).

■ Le frottis sanguin qui met en évidence les drépanocytes et des corps de Jolly, témoins de l'hyposplénie (figure 6) [6].



**Figure 6: Frottis sanguin coloré au MGG montrant une falciformation des hématies [6].**

**Les tests de dépistage de l'hémoglobine S sont [1]:**

■ Le test d'Emmel (test de falciformation): ce test permet de mettre en évidence in vitro la falciformation des hématies en situation d'hypoxie, témoins de la présence de l'hémoglobine S. Il utilise le métabisulfite de sodium à 2% pour provoquer l'hypoxie.

■ Le test d'Itano (test de solubilité): est fondé sur l'hypo-solubilité de l'hémoglobine S désoxygénée en tampon phosphate, qui précipite en présence de dithionite.

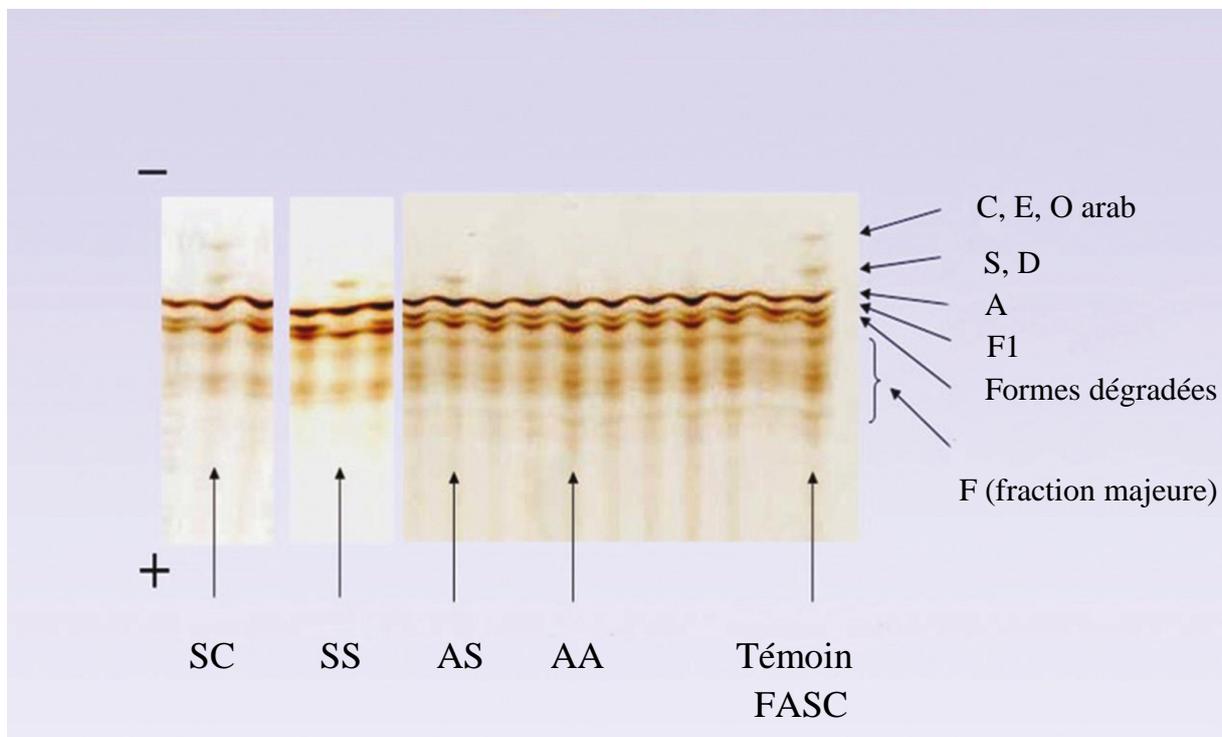
■ Le test de diagnostic rapide de la drépanocytose (ex : Sickle Scan) est basé sur une méthode immunologique permettant d'identifier la présence d'hémoglobine A, S, et C.

### Les tests de confirmation :

■ L'électrophorèse de l'hémoglobine permet de confirmer le diagnostic. Elle se fait soit par la méthode classique, réalisée sur acétate de cellulose à pH alcalin ou acide ; soit par Iso-électro-focalisation ou focalisation isoélectrique qui est une méthode électro-phorétique en gradient de pH permettant une meilleure séparation des hémoglobines [1].

C'est une technique de choix avec un excellent niveau de sensibilité et de spécificité pour détecter les hémoglobines anormales pendant la période néonatale (figure7).

#### 8.1.2. Résultats.



**Figure 7: Iso-électrofocalisation avec mise en évidence de l'hémoglobine S [1].**

#### **Dans la forme homozygote SS seules sont présentes [1]:**

L'hémoglobine S majoritaire (75 – 95%);

L'hémoglobine A 2 sensiblement normale (2 – 4%);

L'hémoglobine fœtale ou hémoglobine F de taux variable (0 – 20%).

**Dans la double hétérozygotie composite SC**, on a approximativement 50% d'hémoglobine C et 50% d'hémoglobine S.

**En cas de double hétérozygotie composite S $\beta$  thalassémie on a deux formes :**

La S $\beta$ 0 thalassémie: présence d'hémoglobines S, F et A2 ;

La S $\beta$ + thalassémie: présence d'hémoglobines S, F, A1 et A2 ;

■ La biologie moléculaire permet de mettre en évidence le gène muté par la méthode de « polymérase Chain réaction » (PCR), ou réaction en chaîne de la polymérase. Elle est utilisée en particulier pour déterminer l'haplotype et dans le diagnostic anténatal à partir de la 8ème semaine d'aménorrhée [1].

## **8.2. Moyens et techniques d'imagerie.**

### **8.2.1. La radiographie standard [10].**

Examen de première intention, elle contribue beaucoup au diagnostic des lésions osseuses et articulaires et permet d'apprécier leur évolution. Mais ces radiographies doivent être répétées du fait du retard radio-clinique entre le début des manifestations cliniques et leur apparition sur les radiographies.

#### **■ Technique.**

Nous réalisons les clichés de face et de profil sur un patient debout, assis ou couché en décubitus dorsal avec rayon directeur vertical ou horizontal selon les incidences et centré sur l'os ou l'articulation concernée.

#### **■ Résultats [10].**

La sémiologie des lésions radiologiques est très variable selon le diagnostic. D'une manière générale, les images sont à type de raréfaction osseuse, de condensation osseuse ou d'images mixtes, mais aussi d'image d'altération de l'architecture osseuse.

Toutefois les lésions radiologiques ostéo-articulaires peuvent être regroupées en fonction de la physiopathologie et de la localisation des signes :

Dans les infections osseuses comme l'ostéomyélite, on peut avoir une réaction périostée, des images d'ostéolyse, un épaissement des parties molles, des abcès intra-osseux, des fractures pathologiques ou des séquestres surtout dans les formes chroniques.

Au niveau articulaire sur les clichés de face et de profil, on peut noter un élargissement de l'interligne en cas d'épanchement abondant, une déminéralisation sous chondrale et des irrégularités des corticales épiphysaires. Le signe caractéristique de l'arthrite septique est le pincement de l'interligne articulaire.

Dans les complications non infectieuses comme les ostéonécroses épiphysaires, on note des images d'ostéolyse, d'ostéocondensation, de fracture sous chondrale, de fragmentation.

Les arthrites aseptiques, les lésions radiographiques se caractérisent par l'intégrité de l'interligne articulaire et des surfaces articulaires, associés à un élargissement de l'interligne articulaire en cas d'épanchement abondant.

### **8.2.2. Echographie [12].**

#### **■ Technique d'exploration [12].**

L'échographie permet une excellente analyse des parties molles et du périoste ainsi qu'une étude dynamique, bilatérale et comparative (ce qui n'est pas possible en IRM).

L'échographie présente également certaines limites :

Il s'agit d'un examen difficile nécessitant une bonne connaissance de l'anatomie et de la pathologie ;

De fausses images pathologiques peuvent être facilement créées ;

L'étude des structures profondes ou chez un patient peu échogène est difficile ;

La relecture des images est limitée ;

Enfin, l'os n'est analysable qu'en surface.

## **Réalisation**

L'échographie ostéo-articulaire nécessite des sondes de haute fréquence à focale variable et du matériel d'interposition (poche à eau ou grande quantité de gel), notamment pour limiter les reliefs osseux et la compression de l'œdème par la sonde.

L'examen doit toujours être bilatéral et comparatif afin de ne pas valider comme pathologiques de fausses images ou des variantes anatomiques.

### **■ Résultats [12].**

Toute mono-arthrite aiguë est une urgence médicale, l'arthrite septique étant l'étiologie principale à rechercher en priorité en raison de son potentiel rapidement destructeur. Si le diagnostic clinique est facile pour les articulations superficielles, une échographie peut être demandée pour rechercher un épanchement dans une articulation profonde (hanche, épaule) ou, de plus, il n'existe pas de signe d'épanchement à la radiographie.

A l'épaule, l'épanchement intra articulaire est visualisé dans le récessus bicipital, c'est-à-dire dans la gaine du tendon du long chef du biceps. Sur une coupe axiale à la partie inférieure de l'articulation, le tendon du long biceps est partiellement ou complètement entouré de liquide. Cet épanchement isolé est non spécifique et n'est le témoin que d'une souffrance tendineuse ou articulaire. A la hanche, on recherche un épanchement sur une coupe sagittale antérieure.

Il est considéré comme présent s'il existe une distance de plus de 8 mm entre la corticale antérieure du col et le ligament ilio-fémoral et la capsule ou une différence de plus de 2 mm avec le côté sain.

La ponction articulaire est un élément clé du diagnostic d'arthrite.

L'échographie peut être utile pour guider ce geste, toutefois pour des raisons d'asepsie, il est préférable, autant que possible, de le réaliser sous contrôle scopique [12].

### **8.2.3. Autres moyens [10].**

Le scanner est l'examen de référence dans l'exploration de la structure osseuse.

Il peut se faire avec ou sans injection de produit de contraste. Dans tous les cas, le scanner permet de détecter précocement un séquestre osseux, d'explorer les parties molles, de guider une ponction biopsie. L'IRM permet un diagnostic précoce des infections ostéo-articulaires.

D'autres techniques comme la fistulographie et la scintigraphie existent et permettent d'affiner le diagnostic lésionnel.

Mais du fait de leur coût relativement élevé et de leur faible disponibilité, ces examens sont dans notre contexte utilisés surtout en seconde intention.

## **9. Evolution [1].**

L'évolution des syndromes drépanocytaires majeurs est caractérisée par des périodes d'accalmie (phases inter critiques), alternant avec des périodes de crises vaso-occlusives et de complications aiguës ou chroniques.

## 9.1. Complications aiguës [1].

Elles regroupent les complications infectieuses, l'anémie grave et les accidents vaso-occlusifs.

### 9.1.1. Complications infectieuses [1].

Elles représentent la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire en particulier avant l'âge de cinq ans.

Les localisations ORL et respiratoires sont les plus fréquentes, mais les atteintes les plus graves sont les méningites, les septicémies et les infections ostéo-articulaires.

■ **Les infections pulmonaires** : constituent au moins un tiers des causes d'hospitalisation dans l'enfance. Leur prévalence est élevée entre 6 mois et 5 ans, chez les sujets en hyposplénie précoce. Par ordre de fréquence décroissant, on trouve les germes suivants : *Streptococcus pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Escherichia coli*, *Salmonella typhi* et *paratyphi*, *Staphylococcus aureus*.

■ **Les méningites et les septicémies** : sont le plus souvent dues à *Streptococcus pneumoniae* et plus rarement à *Salmonella typhi* et *salmonelles mineures*.

■ **Les infections ostéoarticulaires** : peuvent toucher tous les segments. Elles sont volontiers diffuses et multifocales.

Les germes les plus fréquemment mis en cause sont les Salmonelles et les Staphylocoques. Leur âge d'apparition se situe principalement entre deux et sept +ans. Le diagnostic différentiel avec une simple crise vaso-occlusive est difficile à la phase de début d'une ostéomyélite aiguë.

■ **Les infections virales post-transfusionnelles** : font partie des complications infectieuses de la maladie drépanocytaire. Il s'agit surtout de l'infection à VIH et des hépatites virales B et C.

### 9.1.2. Anémie aigüe [1].

Sur un fond d'hémolyse chronique, l'évolution des syndromes drépanocytaires majeurs peut être émaillée d'épisodes d'anémie aigüe (chute brutale du taux d'hémoglobine de plus de 2 g/dl de sa valeur à l'état basal) dont les principaux mécanismes sont l'hyper hémolyse, la séquestration splénique ou hépatique aigüe et l'érythroblastopénie aigüe transitoire.

■ **Les accidents hyper-hémolytiques** : peuvent survenir à tout âge. Ils sont souvent associés à un processus infectieux, en particulier le paludisme en Afrique, ou une pneumonie à mycoplasme.

■ **La séquestration splénique aigüe** : se manifeste surtout par une anémie sévère, un collapsus, des douleurs abdominales et une brutale augmentation du volume de la rate. La survenue d'un accident de séquestration splénique est une situation d'extrême urgence qui nécessite une prise en charge immédiate. Sa survenue est liée à l'existence d'un tissu splénique encore fonctionnel. Elle est donc plus fréquente chez le nourrisson et les enfants de moins de cinq ans (environ 30%).

La précocité de sa survenue et son évolution rapidement fatale en l'absence de prise en charge immédiate justifie un diagnostic précoce de la maladie, notamment par le dépistage néonatal. Le risque de récurrence est important avec une fréquence pouvant atteindre 50 %.

■ **L'érythroblastopénie aigüe transitoire** : est classiquement secondaire à une infection virale à Erythrovirus (Parvovirus) B19. Elle se manifeste par une aggravation de l'anémie, sans ictère, ni augmentation de la taille de la rate, ni hépatomégalie, avec un effondrement du taux de réticulocytes signant la sidération transitoire de la lignée érythroblastique. Elle nécessite souvent une transfusion sanguine simple. L'évolution est en général favorable, avec une régression de l'érythroblastopénie en quelques jours.

### **9.1.3. Accidents vaso-occlusifs graves [1].**

Les accidents vasculaires cérébraux, le syndrome thoracique aigu et le priapisme en sont les manifestations les plus fréquentes.

#### ■ **La vasculopathie et les accidents vasculaires cérébraux :**

Des altérations de la paroi vasculaire des vaisseaux cérébraux peuvent survenir très tôt (dès l'âge de 2 ans) chez l'enfant drépanocytaire.

Cette vasculopathie cérébrale peut rester longtemps asymptomatique, mais peut très vite (dès l'âge de 5 ans) se compliquer d'un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique par obstruction d'un gros vaisseau ou hémorragique par rupture de néo vaisseaux.

Le dépistage précoce de la vasculopathie cérébrale repose sur la réalisation d'une échographie doppler transcrânienne chez tous les enfants drépanocytaires à partir de l'âge de 2 ans en particulier les formes anémiques (SS, S $\beta$ 0 thalassémie).

Les AVC ischémiques sont les plus fréquents. Ils sont liés à la formation de thrombus au niveau des artères cérébrales et peuvent concerner tous les territoires cérébraux.

Les AVC touchent 5 à 10 % des patients avec un pic de fréquence vers l'âge de huit ans.

Ils se manifestent classiquement par un déficit moteur flasque proportionnel, accompagné parfois de convulsions, de troubles de la conscience et du langage.

C'est une complication aigüe grave mettant en jeu le pronostic vital en l'absence d'une prise en charge adéquate, cependant elle peut réaliser des épisodes mineurs à type de paralysie par atteinte des nerfs crâniens ou de parésies segmentaires, voire resté cliniquement asymptomatique.

Le diagnostic d'un AVC est essentiellement clinique et la confirmation repose sur la réalisation d'une tomodensitométrie (TDM) cérébrale couplée, si possible à une IRM voire une angio-IRM.

L'évolution des AVC est caractérisée par un risque de séquelles motrices et cognitives. Les récurrences fréquentes, surviennent dans deux tiers des cas.

#### ■ **Le syndrome thoracique aigu :**

Il constitue une importante cause de décès chez les patients drépanocytaires.

Il se manifeste par des douleurs thoraciques intenses avec des troubles respiratoires et la présence d'infiltrats récents à la radiographie pulmonaire.

Plusieurs mécanismes pathogéniques sont évoqués, notamment en rapport avec des infections bactériennes ou virales et des phénomènes vaso-occlusifs et thrombotiques.

#### ■ **Le priapisme :**

C'est une érection douloureuse prolongée en l'absence de toute stimulation sexuelle liée à une séquestration de sang et un engorgement des corps caverneux. Il peut être aigu (durée supérieure à 3H) ou intermittent, spontanément résolutif. Il concerne surtout l'adolescent, mais peut être observé dans l'enfance.

Le priapisme survient de façon spontanée, le plus souvent la nuit. Une déshydratation, une rétention volontaire d'urines ou une infection urinaire peuvent avoir un effet déclenchant dans certains cas.

Le priapisme aigu, s'il n'est pas pris en charge immédiatement, peut entraîner des séquelles fonctionnelles définitives avec risque d'impuissance sexuelle par fibrose des corps caverneux.

## **9.2. Complications chroniques [1].**

Elles sont la conséquence de l'hémolyse chronique, de l'ischémie et de l'anémie. Elles sont surtout retrouvées chez le grand enfant, l'adolescent et l'adulte. Les atteintes les plus fréquentes sont la lithiase biliaire, l'ostéonécrose de la hanche, l'ulcère de jambe, la rétinopathie, les complications cardiovasculaires et la néphropathie.

### **9.2.1. Lithiase biliaire [1].**

C'est une complication fréquente de l'hémolyse chronique. La lithiase biliaire est souvent asymptomatique et doit être recherchée par l'échographie, au moins une fois par an dès l'âge de 5 ans et à l'occasion d'une exacerbation de l'ictère cutané-conjonctival, de douleurs abdominales non systématisées ou d'un tableau de colique hépatique.

Le diagnostic est évoqué devant une image intra vésiculaire, hyperéchogène et donnant un cône d'ombre. La présence de boue biliaire doit conduire à une surveillance échographique semestrielle.

Les complications qu'elle peut entraîner sont : la cholécystite aiguë, la cholangite, la pancréatite aiguë et surtout une septicémie à point de départ biliaire.

### **9.2.2. Ostéonécrose épiphysaire [1].**

Elle est liée à la répétition des crises vaso-occlusives au niveau des épiphyses fémorales et humérales. C'est une complication pouvant survenir dès l'enfance au cours de laquelle elle semble évoluer souvent favorablement.

L'ostéonécrose de la tête fémorale se manifeste par une douleur de la hanche à la marche et par des signes de lyse osseuse à la radiographie.

Le diagnostic précoce nécessite la réalisation d'une IRM. L'ostéonécrose de la tête humérale, plus rare, est de mécanisme identique.

### **9.2.3. Ulcère de jambe [1].**

L'ulcère de jambe est une perte de substance cutanée plus ou moins profonde, d'évolution chronique et sans tendance spontanée à la cicatrisation. Il est favorisé par l'anémie. Les ulcères de jambe se localisent préférentiellement au tiers inférieur de la jambe et à la face antérieure du pied. Leur constitution peut être très rapide, à partir d'excoriations minimales et s'étendre largement en l'absence de traitement.

Ils sont le plus souvent indolores, profonds, non surinfectés, à fond couenneux, jaune et adhérent. La tendance à la guérison est médiocre. Les récurrences sont habituelles. Ils constituent une porte d'entrée aux infections locorégionales et générales.

Chez certains patients, ces ulcérations peuvent évoluer vers la chronicité et entraîner une perte de la mobilité segmentaire avec une invalidité et un impact psychosocial.

#### **9.2.4. Rétinopathie [1].**

La rétinopathie est une complication précoce, fréquente, à risque fonctionnel important chez le drépanocytaire. Elle peut rester longtemps asymptomatique ou se manifester par un trouble visuel d'apparition brutale par hémorragie dans le vitré, décollement de rétine ou glaucome néo vasculaire [1]. Elle doit être recherchée systématiquement chez les drépanocytaires dès l'âge de dix ans. Les sujets SC sont particulièrement exposés à cette complication.

Le diagnostic repose sur la pratique d'un examen de fond d'œil au verre à trois miroirs et d'une angiographie de la rétine, qui mettront en évidence les lésions et leur évolution selon les cinq stades de gravité croissante de Goldberg allant des « taches solaires » (dévascularisation localisée) jusqu'au décollement de la rétine.

#### **9.2.5. Complications cardio-vasculaires [1].**

Elles sont présentes chez 17% des drépanocytaires et sont principalement liées à l'anémie chronique. Elles peuvent se manifester par une ischémie myocardique, une cardiomyopathie hypertrophique ou dilatée, une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) aiguë ou chronique. L'HTAP est définie par une élévation de la pression artérielle pulmonaire supérieure ou égale à 25 mm d'Hg au cathétérisme cardiaque droit.

Il existe plusieurs étiologies potentielles chez le drépanocytaire dont l'hémolyse chronique et l'augmentation des pressions veineuses pulmonaires. L'échocardiographie permet d'évaluer l'atteinte cardiaque et les pressions artérielles pulmonaires.

#### **9.2.6. Atteinte rénale [1].**

Il s'agit le plus souvent d'une néphropathie glomérulaire mais elle peut être tubulaire. Elle survient surtout chez les sujets homozygotes avec un profil hémolytique.

L'évolution spontanée se fait vers l'installation d'une insuffisance rénale chronique avec nécessité de dialyse voire de transplantation rénale. L'atteinte rénale est le plus souvent asymptomatique évoluant de façon insidieuse et de découverte fortuite.

L'évaluation de la fonction rénale par le dosage de la créatinine ou le débit de filtration glomérulaire n'est pas suffisamment fiable.

Le diagnostic précoce repose sur le dosage de la micro albuminurie (> 20 mg/24h), de la créatininurie et de la protéinurie de 24 heures (> 0,3g/24h). Une augmentation de la créatininémie au-dessus des valeurs habituelles du patient doit faire suspecter une insuffisance rénale.

## **10. Prise en charge [5].**

Le traitement des complications ostéo-articulaires de la drépanocytose est préventif et curatif. Le traitement préventif rentre dans le cadre général du traitement de la drépanocytose.

Le traitement curatif, lui a pour but d'éviter la survenue de complications secondaires (raideur articulaire, raccourcissement de membre, amyotrophie etc...).

### **10.1. Traitement préventif [5].**

Une fois le diagnostic effectué, il faut établir un programme de suivi compte tenu des diverses complications liées à la drépanocytose.

Le traitement préventif comprend :

- La mise en place d'un programme de suivi des sujets drépanocytaires dans un centre spécialisé. Les consultations doivent être systématiques tous les 3 mois ou tous les 6 mois selon l'âge et la symptomatologie ;

- L'éducation du drépanocytaire et de ses parents à éviter les facteurs favorisant la survenue des crises : changements de température, bains en eau froide (piscine), déshydratation (sueurs, diarrhée), infections et hypoxie (altitude, voyage en avion non pressurisé) ;
- Assurer une hyperhydratation permanente de l'enfant par des boissons abondantes et majorée en cas de besoin (chaleur, efforts physiques, fièvre, infection intercurrente, etc.) ;
- Avoir à domicile des antalgiques (paracétamol, ibuprofène) ;
- La supplémentation en acide folique ;
- La prévention des infections et le déparasitage systématique ;
- La vaccination doit être la plus complète possible. En plus des vaccins courants du Programme Elargie de Vaccination (PEV), le drépanocytaire doit bénéficier de la vaccination contre le pneumocoque, le méningocoque, mais aussi contre les salmonelles et la grippe ;
- La transfusion sanguine en cas de besoin et les échanges transfusionnels. Ils ont pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'hémoglobine S afin de prévenir les conséquences de la falciformation ;
- La greffe halo-génique de moelle osseuse qui n'est qu'à ses débuts constitue un réel espoir pour les drépanocytaires.

Ce programme a pour but d'éviter la répétition des crises qui serait un facteur favorisant dans la survenue des lésions ostéo-articulaires.

## **10.2. Traitement curatif.**

### **10.2-1. Les infections [1].**

#### **10.2.1.1. Traitement médical [10].**

■ Les antibiotiques doivent avoir une bonne pénétration osseuse et le germe doit être sensible aux antibiotiques utilisés. Selon le type d'infection, on peut avoir recours à une bi voire une triple antibiothérapie par voie parentérale.

Dans tous les cas, il faut un traitement d'entretien par voie orale qui va de 4 à 6 semaines dans les infections aiguës, et jusqu'à 6 mois dans les formes chroniques. Selon l'évolution de la maladie, le traitement médical est souvent associé au traitement orthopédique ;

■ Le traitement antalgique par paliers : les antalgiques sont classés par ordre croissant d'efficacité. Il est souhaitable de toujours commencer par un médicament du palier inférieur comme le paracétamol.

#### **10.2.1.2. Traitement orthopédique [10].**

Il regroupe l'immobilisation plâtrée et la traction :

■ L'immobilisation plâtrée est utilisée chez les enfants et dans certaines localisations anatomiques. D'une manière générale le plâtre sert à immobiliser l'os lésé et les articulations pendant le temps nécessaire à leur réparation.

Cela permet la formation et le rétablissement des structures ostéo-articulaires, de calmer la douleur exacerbée par les mouvements intempestifs et de permettre l'alignement de l'axe du membre.

Après ablation du plâtre, une rééducation s'impose ;

■ La traction suspension peut être utilisée dans les cas d'arthrite de la hanche.

### **10.2.1.3. Traitement chirurgical [10].**

De nombreuses techniques (excision, séquestrectomie, trépanation, ostéotomie, etc.) existent selon le stade d'évolution de la complication. Mais, quelle que soit la technique employée, il est nécessaire de ne pas trop fragiliser l'os.

La rééducation dans le traitement chirurgical sera différée de quelques jours pour ne pas activer les phénomènes inflammatoires.

### **10.2.2. L'ostéonécrose aseptique épiphysaire [10].**

#### **10.2.2.1. Traitement médical [10].**

Il repose sur l'utilisation d'antalgiques par paliers selon l'intensité de la douleur.

#### **10.2.2.2. Traitement orthopédique [10].**

Le principe est la mise au repos du membre au stade de début des lésions avant la fin de la croissance de l'enfant.

A ce stade, le traitement repose sur la décharge du membre pendant 1 à 2 ans. On peut aussi utiliser un appareillage orthopédique conçu pour la mise au repos du membre atteint pendant que l'appui se fait sur le membre sain.

#### **10.2.2.3. Traitement chirurgical [10].**

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

A cause de la grande fragilité osseuse des drépanocytaires, la pose de la PTH peut se révéler problématique à terme. En effet, il existe un risque non négligeable de délitement de l'os.

En tout état de cause, la pose d'une PTH nécessite au paravent une recherche minutieuse des antécédents d'infections ou en cours. La rééducation, prudente, est nécessaire après la cicatrisation. Elle recherchera surtout à rétablir la fonctionnalité de la hanche.

# **METHODOLOGIE**

## **II. Méthodologie.**

### **1. Lieu de l'étude.**

L'étude a été réalisée au Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD) de Bamako.

### **2. Type d'étude.**

Il s'agissait d'une étude transversale, descriptive et rétrospective menée sur des dossiers médicaux des patients ayant une complication ostéo articulaire de la drépanocytose au CRLD.

### **3. Période d'étude.**

L'étude s'est étalée sur une période de sept (07) mois, allant d'avril 2021 à novembre 2021.

### **4. Présentation du lieu d'étude.**

#### **■ Le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose :**

Le centre de recherche de lutte contre la drépanocytose est situé dans le quartier du point-G, en commune III du district de Bamako. C'est le premier centre de référence en matière de prise en charge de la drépanocytose au Mali. Il a été créé en 2008 grâce à une volonté politique appuyée par des partenaires techniques et financiers (PTF) dont la coopération internationale de Monaco et la fondation Pierre Fabre.

Inauguré le 21 janvier 2010, le CRLD a commencé ses activités le 15 mars 2010 avec comme objectif principal : améliorer la qualité et l'espérance de vie des drépanocytaires.

Il compte actuellement douze (12) médecins dont quatre (04) hématologistes et deux (02) pédiatres, cinq (05) pharmaciens, dont deux (02) biologistes et un (01) épidémiologiste, trente (30) techniciens de santé et des personnels administratifs.

Il est composé de quatre départements :

- ✓ Département administratif
- ✓ Département de formation et de recherche
- ✓ Département de communication
- ✓ Département médical avec quatre (04) unités :
  - Une unité de pharmacie
  - Une unité de consultation et d'exploration fonctionnelle
  - Une unité d'hospitalisation
  - Une unité DATA (données numériques)
  - Un laboratoire d'analyses biomédicales

Cette dernière est composée d'une salle d'attente, une salle de prélèvement, une salle d'analyse, une chambre froide, une salle de biologie moléculaire, une salle de biologie cellulaire, et d'un magasin.

### **5. Population d'étude.**

Tous les patients drépanocytaires, inscrits et suivis au CRLD de mars 2010 à Décembre 2015.

### **6. Critères d'inclusion.**

Tous les patients drépanocytaires présentant une complication ostéo-articulaire et ayant réalisés un examen radiologique ostéo articulaire.

## **7. Critères de non-inclusion.**

Tous les patients drépanocytaires ne présentant pas une complication ostéo-articulaire.

Les patients dont le dossier médical était inexploitable.

## **8. Echantillonnage.**

Il était exhaustif pour tous les drépanocytaires inscrits au CRLD de mars 2010 à décembre 2015 et qui ont présenté une complication ostéo-articulaire de la drépanocytose.

## **9. Gestion et analyse des données.**

Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête à travers Word 2013 et saisie dans REDCap (Research Electronic Data Capture).

Le logiciel Rstudio version 3.5 a servi à leur analyse.

Les tableaux et les figures ont été conçus sur le logiciel Microsoft Excel 2013.

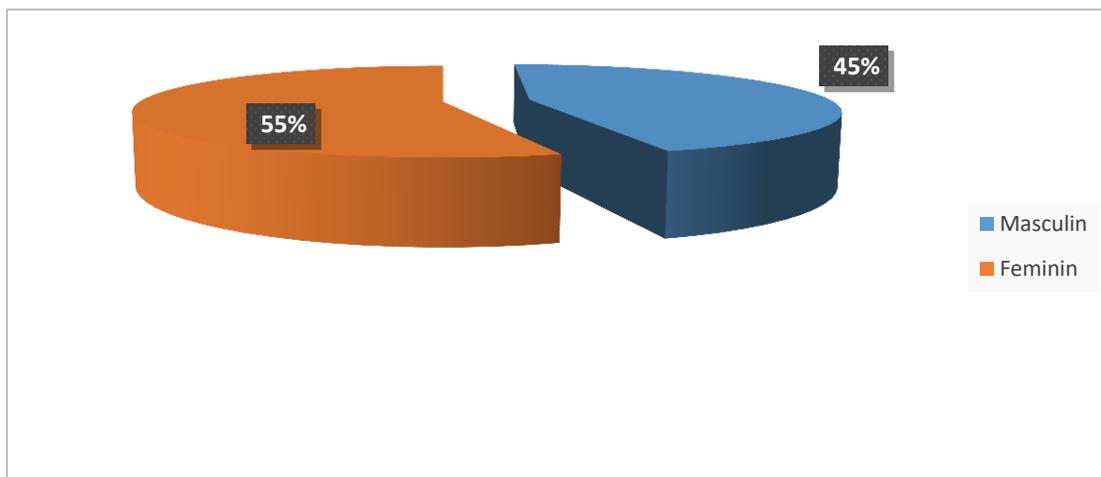
# **RESULTATS**

### III. Résultats.

**Tableau II: Répartition de la population d'étude selon les tranches d'âge.**

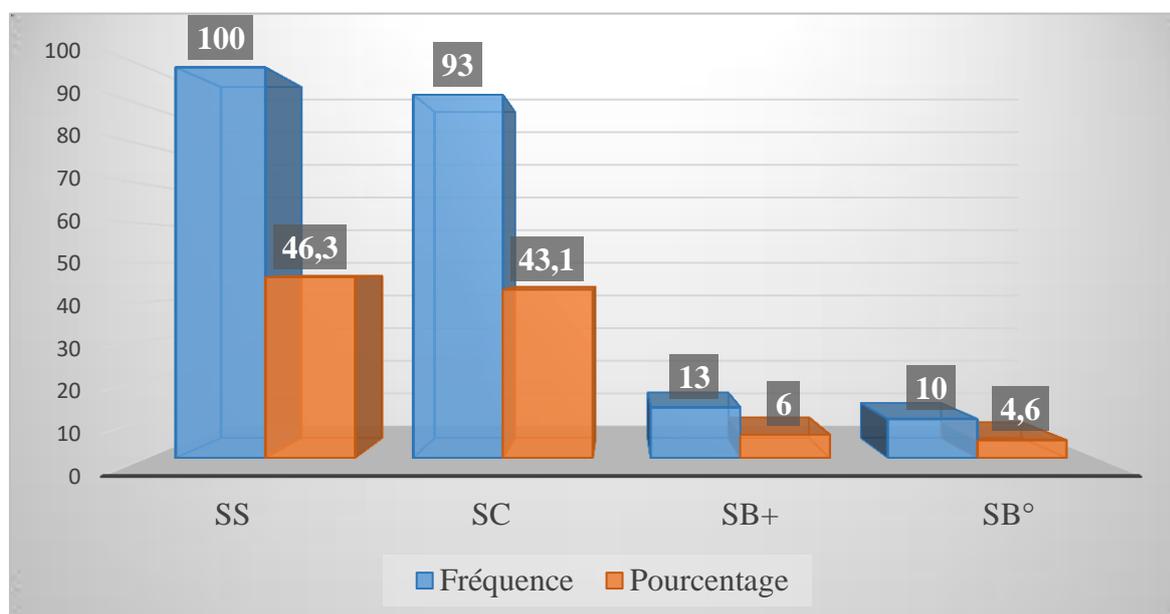
Tranches d'âge (ans)	Effectifs(n)	Pourcentage (%)
< à 10	19	8,8
<b>[10-20]</b>	65	<b>30,1</b>
<b>[21-30]</b>	66	<b>30,6</b>
[31-40]	38	17,6
[41-50]	21	9,7
[51-60]	6	2,8
≥ 61	1	0,5
<b>Total</b>	<b>216</b>	<b>100,0</b>

Les tranches d'âge de **21 à 30 ans** et de **10 à 20 ans** étaient les plus représentées avec respectivement **30,6%** et **30,1%**.



**Figure 8: Répartition des patients en fonction du sexe.**

Dans notre étude le sexe féminin était le plus représenté soit 55%.



**Figure 9: Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique.**

Les homozygotes SS ont représenté 46,3% et les hétérozygotes SC 43,1%.

**Tableau III: Répartition des patients selon les renseignements cliniques.**

<b>Renseignements cliniques</b>	<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Douleur articulaire	<b>130</b>	<b>60,2</b>
Boiterie	38	17,6
Bilan de suivi	20	9,3
Limitation mouvement hanche	14	6,5
Tuméfaction douloureuse	5	2,3
Limitation mouvement épaule	4	1,9
Suspicion d'ONA	3	1,4
Macrocranie	1	0,5
Plaie suppurée	1	0,5
<b>Total général</b>	<b>216</b>	<b>100</b>

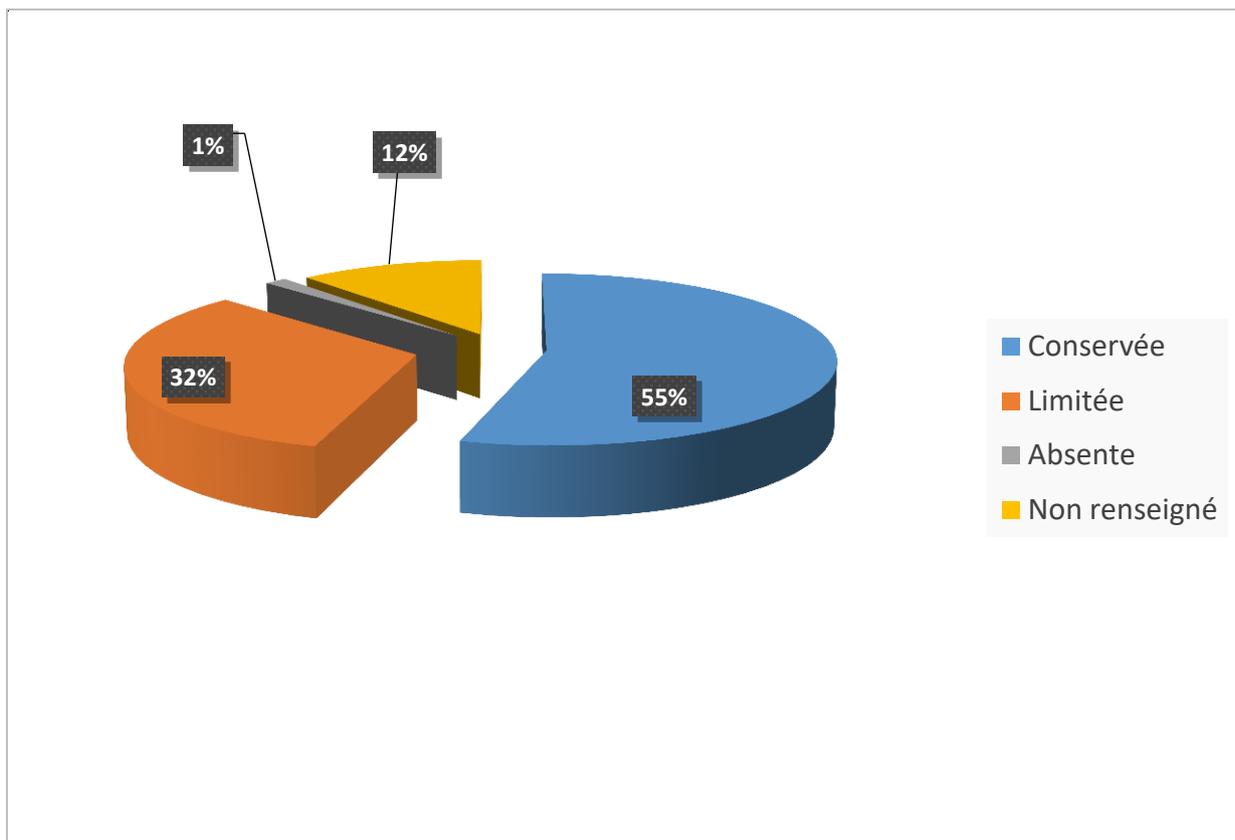
La **douleur articulaire** était le motif le plus fréquent des demandes de radiographique soit **60,2%** suivie de la **boiterie** avec **17,6%**.

**Tableau IV: Répartition des patients selon l'atteinte articulaire.**

<b>Atteinte articulaire</b>		<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Hanche</b>			
	<b>Oui</b>	174	<b>80.6</b>
	Non	42	19.4
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Epaule</b>			
	Oui	14	6.5
	Non	202	93.5
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Genou</b>			
	Oui	07	3.2
	Non	209	96.8
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Autres</b>			
	Oui	02	0.9
	Non	214	99,1
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>

**Autre articulations : cheville=1 et poignet=1.**

La **hanche** était la plus touchée avec **80,6%**.



**Figure 10: Répartition des patients selon la mobilité des articulations atteintes.**

La mobilité articulaire était **conservée** dans **55%** des cas puis **limitée** dans **32%** des cas.

**Tableau V: Répartition des patients selon la lésion radiographique retrouvée.**

<b>Lésions élémentaires</b>		<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Ostéolyse</b>			
	Oui	50	23,1
	Non	166	76,9
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Ostéocondensation</b>			
	Oui	152	<b>70.4</b>
	Non	64	29.6
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Pincement articulaire</b>			
	Oui	107	49.5
	Non	109	50.5
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Réaction périostée</b>			
	Oui	13	6.0
	Non	203	94
<b>Total</b>		<b>216</b>	<b>100</b>
<b>Autres lésions</b>			
		<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Lacune tête fémorale</b>		80	<b>47,3</b>
Perte sphéricité et lacunes tête fémorale		35	20,7
Lacune métaphyso-diaphysaire		17	10,1
Perte sphéricité tête fémorale		16	9,5
Lacune tête humérale		5	3,0
Lésions moins observées		16	9,5
<b>Total</b>		<b>169</b>	<b>100,0</b>

**NB : Lésions moins observées :** tassement vertébral en galette=3, aspect de brosse à dent du crâne=1, fuseau para vertébral=2, épaissement des parties molles=3, aspect de vertèbres en poisson =1 et déminéralisation=6.

Dans notre étude **70,4%** de la population d'étude avait une **ostéocondensation** et **49,5%** avait un **pincement articulaire**.

Les **lésions de type lacunaires** de la tête fémorale ont représenté **47,3%**.

**Tableau VI: Récapitulatif des lésions élémentaires retrouvées à la radiographie.**

<b>Lésions élémentaires</b>	<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>Ostéocondensation</b>	152	<b>32</b>
Pincement articulaire	107	22,5
<b>Lacunes géodiques ou ostéolyse</b>	152	<b>32</b>
Perte de la sphéricité et lacunes	35	7,4
Réaction périostée	13	2,7
Déminéralisation	6	1,3
Autres	10	2,1
<b>Total</b>	<b>475</b>	<b>100</b>

**Autres :** tassement vertébral en galette=3, aspect de brosse à dent du crâne=1, fuseau para vertébral=2, épaissement des parties molles=3, aspect vertèbres poisson des côtes=1.

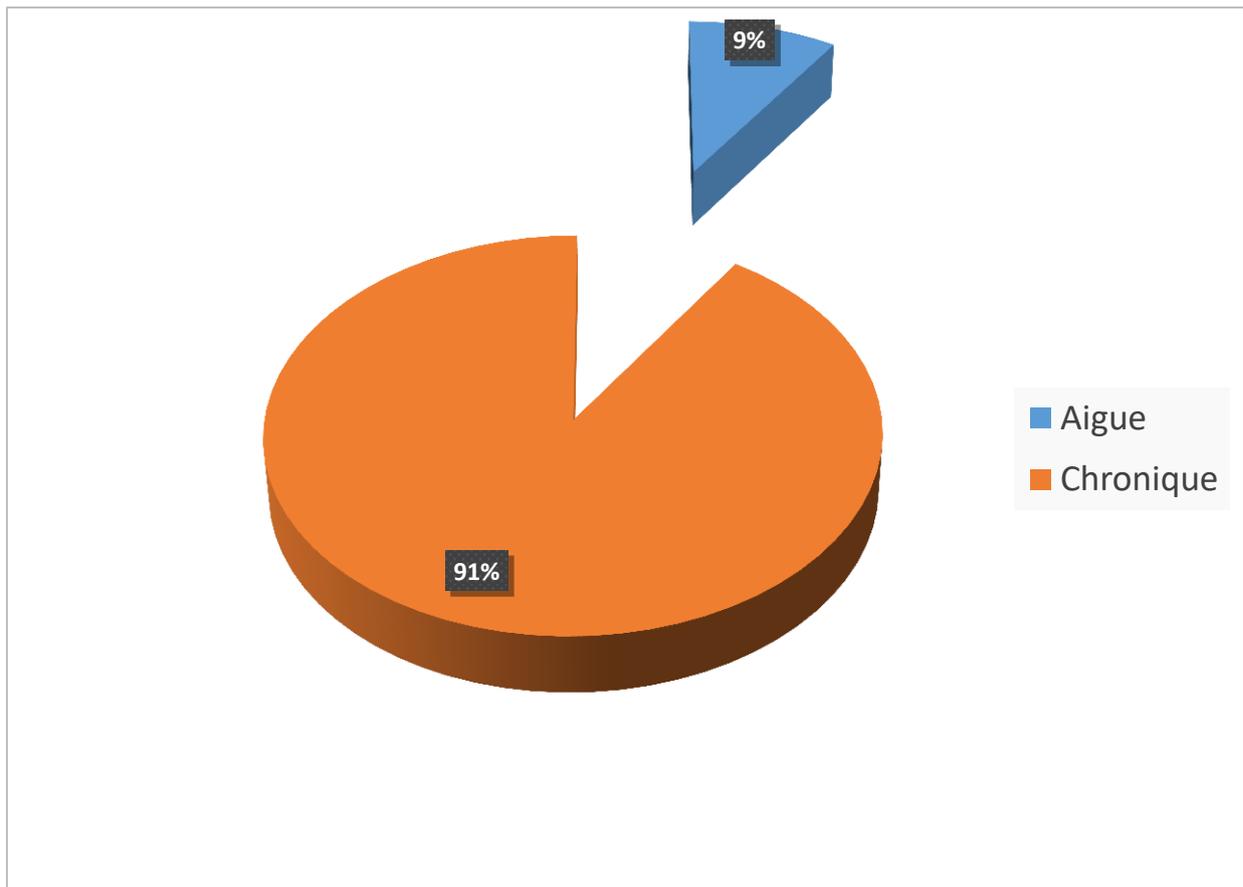
Les images lacunaires géodiques ou ostéolytiques et l'ostéocondensation étaient les plus **fréquentes** avec une proportion identique **soit 32%** chacune.

**Tableau VII: Répartition des patients selon les complications ostéo-articulaires.**

<b>Diagnostic</b>	<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
<b>ONA tête fémorale</b>	164	<b>75,9</b>
ONA tête humérale	11	5,1
Ostéomyélite fémorale	9	4,2
Ostéomyélite humérale	6	2,8
Ostéomyélite jambe	7	3,2
Arthrite	6	2,8
Infarctus osseux	3	1,4
Autres	10	4,6
<b>Total</b>	<b>216</b>	<b>100,0</b>

**NB : Autres :** Ostéite=3, spondylodiscite=2, hémarthrose=2, hydarthrose=2 et aspect crâne thalassémique drépanocytaire=1.

**L'ostéonécrose aseptique** de la tête fémorale a représenté **75,9%** soit la plus fréquente.



**Figure 11: Répartition des patients selon le mode d'installation des complications ostéo-articulaires.**

**91%** des complications ostéo-articulaires avait un mode d'installation **chronique**.

**Tableau VIII: Répartition des patients selon l'évolution des complications ostéo-articulaires.**

<b>Evolution des complications</b>	<b>Effectifs (n)</b>	<b>Pourcentage (%)</b>
Fracture	1	0,5
Guérison	20	9,3
PTH	13	6
Séquestre	24	11,1
<b>Stabilisation</b>	<b>158</b>	<b>73,1</b>
<b>Total</b>	<b>216</b>	<b>100</b>

L'évolution a été marquée par la **stabilisation** des lésions dans **73,1% des cas**.

**Tableau IX: Relation entre les complications ostéo-articulaires et l'âge.**

Tranche d'âge (ans)	< à						
	10	[10-20]	[21-30]	[31-40]	[41-50]	[51_60]	≥ à 61
Arthrite	1	2	1	2	0	0	0
Infarctus osseux	0	1	1	0	0	1	0
ONA fémorale	7	49	<b>53</b>	35	15	4	1
ONA humérale	0	1	<b>5</b>	1	4	0	0
Ostéomyélite fémorale	0	<b>4</b>	3	0	1	1	0
Ostéomyélite humérale	<b>3</b>	3	0	0	0	0	0
Ostéomyélite jambe	<b>4</b>	3	0	0	0	0	0
Autres	<b>4</b>	2	3	0	1	0	0
<b>Total</b>	<b>19</b>	<b>65</b>	<b>66</b>	<b>38</b>	<b>21</b>	<b>6</b>	<b>1</b>

**NB : Autres :** Ostéite=3, spondylodiscite=2, hémarthrose=2, hydarthrose=2 et aspect crâne thalassémique drépanocytaire=1.

**L'ostéonécrose aseptique** (tête fémorale et humérale) s'observait presque à tous les âges et plus fréquemment dans la tranche d'âge de **21 à 30 ans**.

**L'ostéomyélite** (fémorale, humérale et jambe) touchait plus les sujets d'âge inférieur ou égal à **20 ans**.

**Tableau X: Relation entre les complications ostéo-articulaires et le sexe.**

<b>Diagnostic</b>	<b>Sexe</b>		<b>Total</b>
	<b>F</b>	<b>M</b>	
Arthrite	2	4	6
Infarctus osseux	1	2	3
ONA fémorale	89	75	164
ONA humérale	8	3	11
Ostéomyélite fémorale	5	4	9
Ostéomyélite humérale	5	1	6
Ostéomyélite jambe	4	3	7
Autres	4	6	10
<b>Total</b>	<b>119</b>	<b>97</b>	<b>216</b>

**NB : Autres :** Ostéite=3, spondylodiscite=2, hémarthrose=2, hydarthrose=2 et aspect crâne thalassémique drépanocytaire=1.

**L'ostéonécrose aseptique** (tête fémorale et humérale) et **l'ostéomyélite** (fémorale, jambe et humérale) touchaient les deux sexes à des proportions différentes, cependant **le sexe féminin était le plus vulnérable.**

**Tableau XI: Relation entre les complications ostéo-articulaires et le phénotype hémoglobinique.**

Phénotype					
Diagnostic	SB <sup>o</sup>	SB+	SC	SS	Total
Arthrite	1	0	2	3	<b>6</b>
Infarctus osseux	0	1	1	1	<b>3</b>
ONA fémorale	7	10	<b>77</b>	70	<b>164</b>
ONA humérale	0	1	<b>5</b>	<b>5</b>	<b>11</b>
Ostéomyélite fémorale	0	1	3	<b>5</b>	<b>9</b>
Ostéomyélite humérale	0	0	<b>3</b>	<b>3</b>	<b>6</b>
Ostéomyélite jambe	1	0	1	<b>5</b>	<b>7</b>
Autres	1	0	1	<b>8</b>	<b>10</b>
<b>Total</b>	<b>10</b>	<b>13</b>	<b>93</b>	<b>100</b>	<b>216</b>

**NB : Autres :** Ostéite=3, spondylodiscite=2, hémarthrose=2, hydarthrose=2 et aspect crâne thalassémique drépanocytaire=1.

Ce tableau résume que toutes nos formes drépanocytaires ont fait au moins une complication ostéo-articulaire, cependant **l'ostéonécrose** (tête fémorale et humérale) et **l'ostéomyélite** (fémorale, humérale et jambe) touchaient plus les drépanocytaires **de forme SC et SS**.

# **ICONOGRAPHIES**

## Iconographies.

**Observation n°1 :** Mme CD 55 ans, de phénotype SC, adressée pour douleur du genou gauche.



Une radiographie du genou gauche de face et profil en position assise avec rayon directeur centré sur la rotule qui objective, des opacités irrégulières rubanées métaphyso-diaphysaire fémoro-tibiale en faveur d'un 'infarctus osseux.

**Observation n°2 :** M. AB 27 ans, de phénotype SC, venu pour douleur des hanches et boiterie.



Une radiographie du bassin de face réalisée en décubitus dorsal avec rayon directeur centré à 02cm au-dessus de la symphyse pubienne objective : une déminéralisation osseuse calcique diffuse, des images géodiques condensantes des têtes fémorales sous chondrales, un pincement coxo-fémoral bilatéral en faveur d'une ONA des têtes fémorales.

**Observation n°3 :** Enfant de 12 ans de sexe masculin, de phénotype SS adressé pour douleur de la hanche droite.



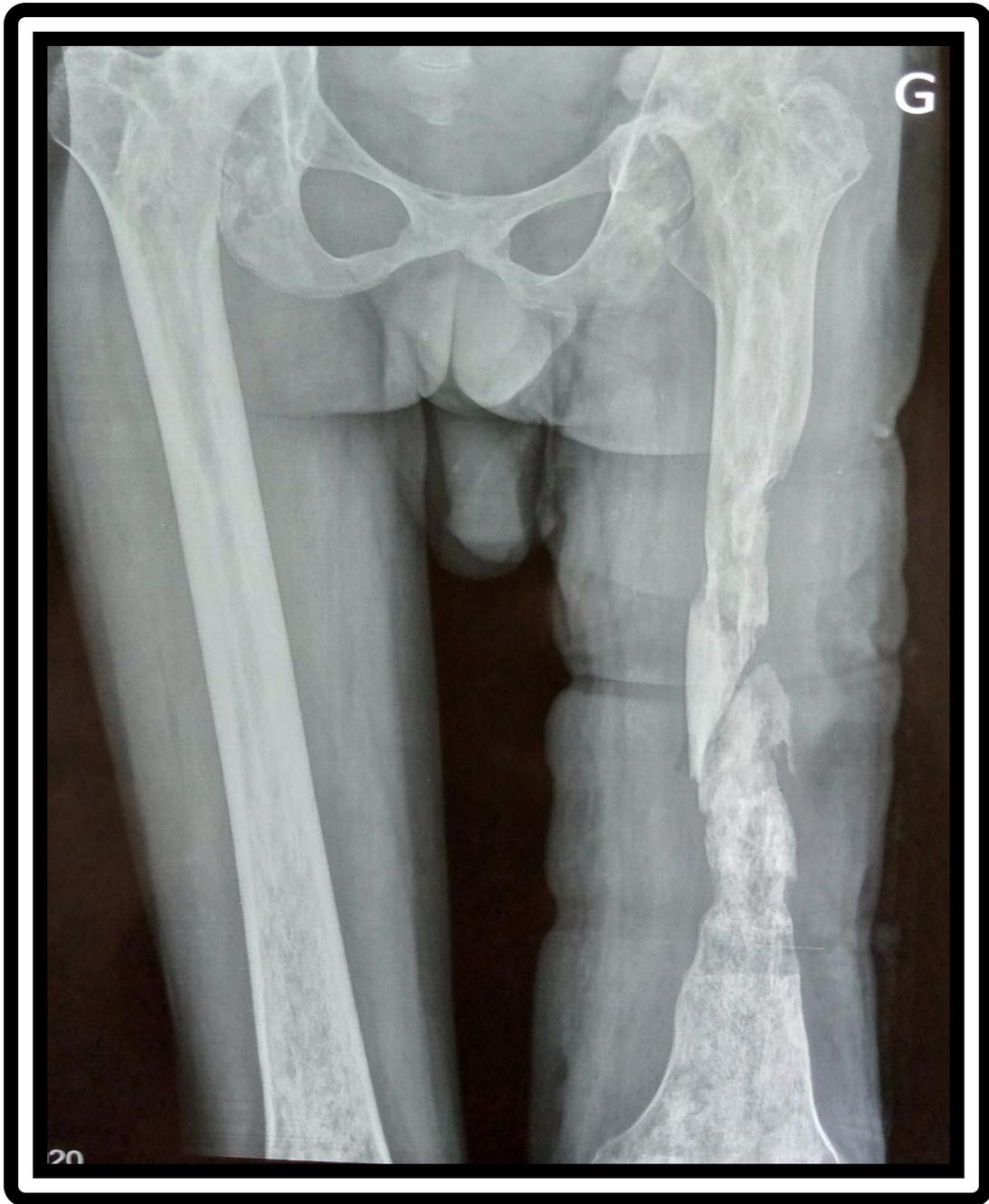
Une radiographie du bassin de face réalisée en décubitus dorsal avec rayon directeur centré à 02cm au-dessus de la symphyse pubienne objective : une déminéralisation osseuse calcique diffuse, aplatissement de la tête fémorale droite avec perte de sa sphéricité associée à des géodes. Cet ensemble fait évoquer une ONA de la tête fémorale droite.

**Observation n°4 :** Enfant ZT âgé de 14 ans, de phénotype SC venu pour ulcère de jambe gauche chronique.



Une radiographie de la jambe gauche de face et profil réalisée avec rayon directeur centré la jambe montre : un épaissement de la cortical, une réaction périostée et des lacunes centromédullaires de la diaphyse de la fibula en faveur d'une ostéomyélite.

**Observation n°5 :** M. BT 34 ans, de phénotype SC est adressé pour plaie suppurée et impotence fonctionnelle du fémur gauche.



Une radiographie des deux fémurs réalisée en décubitus dorsal avec rayon directeur centré sur le fémur objective : une déminéralisation osseuse diffuse bilatérale, des images ostéolytiques centromédullaires diaphysaire, un trait de fracture oblique diaphysaire fémorale gauche et un épaissement des parties

molles. Cet ensemble évoque une fracture sur ostéomyélite fémorale gauche chronique.

# **DISCUSSION**

## **IV. Discussion.**

### **1. L'âge.**

Notre étude nous a permis d'établir une cartographie des complications ostéo-articulaires de la drépanocytose. Ces complications ostéo-articulaires touchent tous les âges, cependant les tranches d'âge les plus touchées étaient de **21 à 30 ans et de 10 à 20 ans** avec respectivement **30,6% et 30,1%**.

Les sujets de moins de 10 ans ont représenté 8,8%, le sujet le plus âgé avait **71 ans** et a représenté **0,5%**.

Les tranches d'âge de **31 à 40 ans, 41 à 50 ans et 51 à 60 ans** ont représenté **17,6%, 9,7% et 2,8%** respectivement.

L'âge moyen était de **25 ans** avec des extrêmes de **02 et 71 ans**.

Rakotondrasoa à Madagascar [6] a trouvé que la tranche d'âge de 0 à 10 ans et celle de 11 à 20 ans étaient les plus touchées soit respectivement 41% et 23% avec des extrêmes de 1,5 et 48 ans et un âge moyen de 17 ans.

Diakité AA et al au Mali [3] ont trouvé que les enfants âgés de 05 à 15 ans étaient les plus atteints soit 73%.

Dembélé AN au Mali [5] avait eu une atteinte plus élevée entre 11 à 20 ans et 21 à 30 ans soit respectivement 41% et 20,5% avec des extrêmes de 05 et 55 ans et un âge moyen de 27,5 ans.

Il ressort de ces résultats que les complications ostéo-articulaires de la drépanocytose sont beaucoup plus observées chez les adolescents et l'adulte jeune.

### **2. Le sexe.**

Selon la littérature, la drépanocytose est de transmission autosomale récessive, c'est-à-dire indépendante du sexe et s'exprimant lorsque les deux chromosomes transmis par les parents sont porteurs du gène de la maladie [6]. Le sexe **féminin** était la plus **fréquente** dans notre étude **soit 55%** avec un **sex-ratio de 1.22**.

Rakotondrasoa à Madagascar [6], Traoré et al au Burkina [13] et Faye et al à Dakar [14] ont également trouvé la même prédominance féminine.

Cependant El hadj said en Algérie [15], Zomalheto et al au Bénin [16] et Dembélé AN au Mali [5] ont trouvé une prédominance masculine soit respectivement 57%, 54,5% et 56,4%.

### **3. Le phénotype.**

Dans notre étude les formes homozygotes **SS** et les hétérozygotes **SC** étaient les plus retrouvées avec respectivement **46,3%** et **43,1%**. Les formes **Sβ +** et **Sβ°** représentaient respectivement 6% et **4,6%**.

Ces résultats étaient superposables à ceux de Diakité AA et al au Mali [3] dans une étude similaire qui a ressorti également une prédominance des formes **SS** à 67,6% suivie des **SC** à 27,03%.

Sougue Y au Burkina [10] avait trouvé aussi les formes **SS** plus vulnérables à 33,3% suivies des **SC** à 21,4%,

Ailleurs, Traoré C et al au Burkina [13] ont retrouvé inversement que les formes **SC** et **SS** représentaient 68% et 24% respectivement.

Il en était de même de celui d'Ataké A et al au Togo [17] qui ont ressorti que les formes **SC** (71,31%) et **SS** (28,69%) étaient les plus vulnérables.

Ces résultats peuvent s'expliquer par le fait que les syndromes drépanocytaires majeurs sont caractérisés par les complications ostéo-articulaires.

### **4. Renseignements cliniques.**

Les motifs de demandes radiographiques étaient multiples. Dans notre série **60,2%** était adressé pour une douleur ostéo-articulaire soit la plus représentée, **17,6%** était adressé pour une boiterie et **6,5%** pour une limitation des mouvements de la hanche.

Ailleurs les autres patients étaient adressés pour tuméfaction douloureuse, plaie suppurée, limitation des mouvements de l'épaule, suspicion d'ONA et de macrocrairie à des proportions variables.

Ces résultats étaient superposables à ceux de El hadj said en Algérie [15], Diakité AA et al [3] et Dembélé AN au Mali [5] qui ont trouvé respectivement la douleur ostéo-articulaire dans 100%, 83,8% et 76,9% des cas.

Sougue Y au Burkina [10] a trouvé que la fièvre et l'impotence fonctionnelle étaient les motifs de consultations les plus fréquents avec 81% dans chacun des cas.

### **5. L'atteinte articulaire.**

On a trouvé que la hanche était la plus touchée soit dans **80,6% des cas**, suivie de l'épaule avec une proportion de **6,5%**. Le genou était touché dans **3,2%** des cas, la cheville et le poignet étaient touchés dans **0,9% des cas**.

Nos résultats étaient superposables à ceux de Dembélé AN au Mali [5] et d'EL Hadj said en Algérie [15] qui ont trouvé une atteinte plus élevée de la hanche (67,8% et 33,33% respectivement).

Sougue Y au Burkina [10] a montré également une prédominance de l'atteinte de la hanche avec une proportion de 47% et du genou (23,8%).

Cependant Diakité AA et al [5] ont trouvé que les atteintes articulaires du genou étaient les plus fréquentes (32,4%) et de la hanche (21,6%).

### **6. La mobilité des articulations atteintes.**

Nous avons trouvé divers atteintes articulaires dont la mobilité était conservée dans la plupart des cas soit **55%**, elle était limitée dans **32% des cas**.

Seulement **1% des cas** avait une mobilité absente.

Dans une étude similaire, Dembélé AN au Mali [5] faisait ressortir que la mobilité des articulations touchées était limitée dans 76,9%, conservée dans 19,3% et absente dans 3,8%.

### **7. Lésions élémentaires retrouvées à la radiographie standard.**

Les complications drépanocytaires touchent les os et les articulations à des proportions variables.

Les lésions radiographiques élémentaires retrouvées sont polymorphes, cependant les plus rencontrées étaient des lésions de condensations, de pincement articulaires, de lacunes géodiques ou ostéolyses et de perte de la sphéricité (têtes fémorale et humérale).

En outre certaines lésions étaient moins observées comme la déminéralisation, les tassements en galette des vertèbres, l'aspect en poils de brosse à dent du crâne et l'aspect de vertèbres en poisson.

Dans notre série les anomalies osseuses à type d'ostéocondensation étaient les plus retrouvées à **70,4%** de nos patients. Elles représentaient **32%** de l'ensemble des lésions élémentaires diagnostiquées.

Le pincement articulaire était retrouvé chez **49,5%** de nos patients, il concernait les grosses articulations comme la hanche, l'épaule et le genou soit respectivement **80,6%**, **6,5%** et **3,2%**. Le pincement articulaire représentait **22,5%** de l'ensemble des lésions élémentaires retrouvées.

Les images lacunaires géodiques ou ostéolytiques ont représenté **32%** des lésions élémentaires, elles étaient caractérisées par les lacunes des têtes fémorales, des têtes humérales et metaphyso-diaphysaire chez respectivement **47,3%**, **10,1%** et **3%** de nos patients.

Les réactions périostées, la déminéralisation et l'association perte de la sphéricité plus lacunes géodiques de la tête fémorale ont représenté respectivement **2,7%**, **1,3%** et **7,4%** de l'ensemble des lésions élémentaires soit chez **6%**, **3,6%** et **20,7%** de nos patients.

Ailleurs Cissé R et al à Bordeaux [18] ont trouvé que la déminéralisation osseuse s'observait le plus fréquemment (entre 47 à 86,3%) et l'amincissement de la corticale dans 40,5%, dont les résultats sont contraires aux nôtres.

Sougue Y au Burkina [10] avait eu une fréquence élevée des lésions à de type réaction périostée (38,7%), de géodes (22,6%).

Cette différence avec nos résultats peut s'expliquer par le fait que les patients ont été certainement diagnostiqués tardivement c'est-à-dire à un stade avancé des complications.

## **8. Les complications ostéo-articulaires retrouvées à la radiographie.**

Cette étude nous a permis d'établir une gamme de complications ostéo-articulaires liée à la drépanocytose. Cependant nous avons trouvé que l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale était la plus fréquente (**75,9%**) suivie par l'ostéonécrose aseptique de la tête humérale (**5,1%**).

L'ostéomyélite fémorale, humérale et de la jambe représentaient **4,2%**, **2,8%** et **3,2%** respectivement.

Les arthrites et l'infarctus osseux ont représenté respectivement **2,8%** et **1,4%** **des cas**.

Ailleurs nous avons trouvé que l'ostéite, la spondylodiscite, l'hémarthrose, l'hydarthrose étaient faiblement représentées.

Dembélé AN au Mali [5] avait trouvé que les ONA de la tête fémorale étaient les plus fréquentes avec 41% suivies des ostéomyélites avec 25,6%.

Rakotondrasoà à Madagascar [6] a trouvé une prédominance de l'ONA de la tête fémorale soit 52%.

Toure A et al à Yopougon [19] ont trouvé que l'ONA représentait 42,9% des complications ostéoarticulaires et que l'ostéomyélite cumulée aux ostéo-arthrites avait une proportion de 30%.

Zomalhèto Z et al au Bénin [16] ont trouvé une fréquence plus élevée des arthrites septiques (15,6%) suivies des ONA (12,6%) et ostéomyélites (3,6%).

Diakité et al au Mali [3] ont trouvé les ostéomyélites dans 48,6%, suivies des arthrites dans 45,9% et ONA dans 5,4%.

## **9. Le mode d'installation des complications ostéo-articulaires.**

Les complications ostéo-articulaires retrouvées étaient **chroniques** dans **91% des cas**. Elles étaient aiguës dans **9% des cas** en ce qui concerne les ostéomyélites.

Ceci pourrait être dû au fait que les diagnostics sont faits tardivement.

## **10. L'évolution des complications ostéo-articulaires.**

Les complications ostéo-articulaires observées évoluaient vers la stabilisation des lésions dans **73,1%** des cas et la séquestration était observée dans **11.1%** des cas.

La guérison était obtenue dans **9,3%** des cas, elle concernait les cas d'ostéomyélites aiguës. Nous avons observé **6%** de PTH et **0,5%** de fracture pathologique.

Ces résultats permettent de dire que le suivi radiologique régulier joue un rôle majeur dans l'évolution de ces complications ostéo-articulaires chez le drépanocytaire.

### **11. Relation entre les complications ostéo-articulaires et l'âge.**

Notre étude nous a permis d'établir une cartographie des complications ostéo-articulaires avec l'âge.

Les **ostéonécroses aseptiques** touchaient presque toutes les tranches d'âge de façon générale. Cependant **l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale** était plus observée dans la tranche d'âge **de 21 à 30 ans** et **l'ostéonécrose aseptique de la tête humérale** touchait plus les tranches d'âge de **21 à 30 ans** et de **41 à 50 ans** avec une proportion sensiblement égale.

**Les ostéomyélites** touchaient plus les sujets d'âge inférieur ou égal à 20 ans. **L'ostéomyélite fémorale** touchait plus les tranches d'âge de **10 à 20 ans**, **l'ostéomyélite humérale** et **l'ostéomyélite de la jambe** étaient observées exclusivement chez les **moins de 10 ans** et la tranche d'âge **de 10 à 20 ans**.

L'arthrite était observée entre **0** et **40 ans** à des proportions variables et l'infarctus osseux avait une fréquence égale entre **10** et **30 ans** ainsi qu'entre **51** et **60 ans**.

Selon une étude menée par Rakotondrasoà à Madagascar [6] l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et l'ostéomyélite étaient beaucoup plus observées après 30 ans.

Nos résultats étaient superposables à ceux de Dembélé AN au Mali [5] qui a trouvé que l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale touchait fréquemment les

sujets d'âge inférieur ou égal à 30 ans et que l'ostéomyélite était plus observée dans la tranche d'âge de 0 à 20 ans.

## **12. Relation entre les complications ostéo-articulaires et le sexe.**

Les ONA étaient observées dans les deux sexes à proportion différente mais de façon spécifique **l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale** et **l'ostéonécrose aseptique de la tête humérale** touchaient beaucoup le sexe féminin.

**L'ostéomyélite fémorale** et **l'ostéomyélite de la jambe** étaient sensiblement égales chez les deux sexes et **l'ostéomyélite humérale** était plus observée chez le sexe féminin.

**L'infarctus osseux** et **les arthrites** étaient plus observés chez les sujets de sexe masculin.

Rakotondrasoa [6] dans son étude rétrospective a trouvé le sexe masculin plus vulnérable aux complications ostéo-articulaires, dans cette même étude il a trouvé également que l'ostéomyélite touchait spécifiquement le sexe masculin.

De même Dembélé AN au Mali [5] a conclu que le sexe masculin était le plus touché par l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale et l'ostéomyélite.

## **13. Relation entre les complications ostéo-articulaires et le phénotype hémoglobinique.**

Nous avons trouvé que toutes nos formes drépanocytaires faisaient au moins une complication ostéo-articulaire, les **phénotypes SC et SS** étaient les plus touchés.

**L'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale** touchait plus les formes **SC** et **l'ostéonécrose aseptique de la tête humérale** avait la même proportion chez les formes **SS et SC**.

**L'ostéomyélite humérale** touchait exclusivement les formes **SC** et **SS** à proportion égale, **l'ostéomyélite fémorale** et **l'ostéomyélite de jambe** avaient une proportion plus élevée chez les formes **SS**.

**Les arthrites** et **les ostéomyélites de la jambe** étaient observées chez les formes **Sβ°** à des proportions identiques.

Les **infarctus osseux** étaient retrouvés chez les formes **Sβ+**, **SC** et **SS** de façon identique.

L'**ostéonécrose aseptique de la tête fémorale** était observée chez toutes les formes **Sβ+**, **SC** et **SS** à des proportions variables. Cependant les formes **SS** et **SC** étaient les plus représentées.

L'**ostéonécrose aseptique de la tête humérale** et l'**ostéomyélite humérale** étaient retrouvées chez les formes **SS** et **SC** à des fréquences presque égales.

L'**ostéomyélite fémorale** touchait beaucoup plus les formes **SS** et **SC** que les autres formes retrouvées.

Nous n'avons pas trouvé dans notre étude **d'infarctus osseux, d'ONA de la tête humérale, d'ostéomyélite (fémorale et humérale)** chez les formes **Sβ°**.

Dans notre série aucune forme **Sβ+** n'avait fait une **arthrite** ou une **ostéomyélite (humérale et jambe)**.

Selon Dembélé AN [5] l'**ostéonécrose aseptique** touchait essentiellement les formes **SS** et **SC**, il a aussi décrit que les **ostéomyélites** avaient une proportion sensiblement égale chez les drépanocytaires homo et hétérozygotes.

**CONCLUSION**  
**RECOMMENDATIONS**

## **Conclusion.**

La drépanocytose est une maladie héréditaire qui touche essentiellement les populations noires. Les manifestations cliniques des complications sont beaucoup observées chez les homozygotes et les hétérozygotes composites.

Les examens biologiques et la radiographie standard jouent un rôle essentiel dans le diagnostic et le suivi des complications.

Les complications ostéo-articulaires peuvent être aiguës ou chroniques, septiques (ostéomyélites et arthrites) ou aseptiques ischémiques (ONA, arthrites et hémarthrose).

Ces complications touchent tous les âges et les sexes, elles concernent beaucoup plus les formes SS et SC dans notre étude.

## **Recommandations.**

### **A l'attention des autorités :**

- Décentraliser la prise en charge des drépanocytaires en créant des centres de recherche et de lutte contre la drépanocytose dans nos différentes régions.
- Élaborer une politique adéquate pour l'accessibilité et la disponibilité des examens radiologiques dans le secteur public.
- Rendre accessible le coût des examens radiologiques.
- Informer, éduquer et sensibiliser les populations sur le rôle capital du suivi régulier afin de prévenir les complications ostéo-articulaires.

### **A l'attention du personnel de santé :**

- Dépister précocement les complications ostéo-articulaires de la drépanocytose en demandant des examens radiologiques lors des suivis annuels.
- Renforcer une meilleure collaboration pluridisciplinaire entre clinicien, radiologue, traumatologue, biologiste et sociologue pour la prise en charge des complications ostéo-articulaires.
- Assurer une prise en charge précoce et appropriée des complications ostéo-articulaires en occurrence les ONA.
- Remplir correctement les dossiers des malades lors des suivis.

### **A l'attention des drépanocytaires :**

- Avoir un suivi régulier.
- Respecter les prescriptions médicales faites lors des consultations.

**REFERENCES**  
**BIBLIOGRAPHIQUES**

## Références bibliographiques.

1. Kafanddo E, N'diaye A, Rakoto alson O, Diallo DA, Adehossi E, Diagne I et al. La drépanocytose en Afrique. In: Tchernia G, éditeur. Guide de prise en charge. Sénégal; 2018. p. 1-64.
2. Sidibé M. Spectre des complications chez les drépanocytaires âgés de 40 ans et plus : à propos de 120 patients suivis au Centre de Recherche et de Lutte Contre la Drépanocytose (CRLD) pendant au moins 3 ans. [Thèse médecine] : Bamako. 2015; 71p.
3. Diakité A, Dembélé A, Cissé M, Kanté M, Coulibaly Y, Maïga B, et al. Complications Ostéo-articulaires de la Drépanocytose au Département de Pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Health sciences and disease. 2019;20(4):6P.
4. Keita I. Aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso. [Thèse de médecine] : Mali. 2020; 77p.
5. Dembélé A. Etude des complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires dans le service de Chirurgie Orthopédique et Traumatologique du CHU Gabriel TOURE. [Thèse de médecine] : Bamako. 2009; 99p.
6. Rakotondrasoa N. Profil radiologique des patients drépanocytaires vus au Service d'imagerie du CHU Joseph RAVOHANGY ANDRIANAVALONA Antananarivo [Thèse]. Médecine humaine: Antananarivo. 2015; 62p.
7. Tshilolo L, Kafando E, Sawadogo M, Cotton F, Vertongen F, Ferster A, et al. Neonatal screening and clinical care programmes for sickle cell disorders in sub-Saharan Africa: lessons from pilot studies. Public health. 2008;122(9):933-41.
8. Thierry R. Intérêt du test de falciformation d'émel pour le dépistage de la drépanocytose à madagascar. [Thèse de médecine] : 2010;(195):66p.

9. Hernigou P, Daltro G, Sobrinho U, Sberge F. Manifestations osteoarticulaires de la drepanocytose (manifestation osteoarticulaires na anemia falciforme). 2010;80(3):6p.
10. Sougue Y. Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des complications osteoarticulaires des hémoglobinopathies S et C chez les enfants en âge pédiatrique au Centre Hospitalier Universitaire « SOURO SANOU » de Bobo-Dioulasso. [Thèse de médecine] : Burkina Faso. 2016; 97P.
11. Catonné Y, Mukasa M. Manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose. [Internet]. 2004. Disponible sur: <https://www.maitrise-orthopedique.com/articles/manifestations-osteo-articulaires-de-la-drepanocytose-455>
12. Long A, Glatard AS. Échographie en urgence pour le radiologue. In: Bléry M, Bellin MF, éditeurs. Imagerie en pratique médicale. Paris: Elsevier-Masson; 2014. p. 1-150.
13. Traoré C, Kyelem CG, Semdé A, Kouliadiati J, Sanou AF, Bokoum S, et al. Prévalence des complications chroniques de la drépanocytose au CHU de Bobo-Dioulasso, Burkina Faso. Bull Soc Pathol Exot. 2020;(113):5-11.
14. Faye B, Sall A, Touré S, Dieng N, Sy D, Gueye Y, et al. Profil évolutif de la drépanocytose SC à Dakar : étude cas-témoin avec la forme SS. Le Mali Médical 2017;32(4):6p.
15. El-hadj S. complications osseuses de la drépanocytose. [Thèse de médecine]. Université Abou Bekr Belkaid : [Algérie]. 2015;57p.
16. Zomalhèto Z, Baglo T, Gounongbé M, Dossou-yovo H. Lésions ostéo-articulaires de la drépanocytose au Centre National Hospitalo-Universitaire de Cotonou (Bénin). Rev Mar Rhum 2018; 44:54-57.
17. Ataké A, Houzou P, Oniankitan O, Mijiyawa M. Affections rhumatologiques chez les drépanocytaires majeurs à Lomé. Rev Mar Rhum 2021;(56):48-54.

18. Cissé R, Wandaogo A, Tapsoba T, Chateil J, Ouiminga R, Diard F. Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose chez l'enfant. Médecine d'Afrique Noire. 1998;45(4):220-224.
19. Touré A, Coulibaly A, Tolo A, N'gbesso R, Keita A. Aspects en imagerie et diagnostic des complications évolutives de la drépanocytose homozygote à partir de 162 cas colligés au CHU de Yopougon. Rev Int Sc Méd. 2007;9(2):38-42.
20. Diallo YL. Les complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires au Mali à propos de 31 cas [Internet]. 2001. Disponible sur:  
[https://scholar.google.fr/scholar?hl=fr&as\\_sdt=0%2C5&scioq=L%C3%A9sions+osseuses+dans+la+dr%C3%A9panocytose.+Etude+radiologique.&q=complications+ost%C3%A9oarticulaires+chez+les+dr%C3%A9panocytaires+au+Mali+&btnG=](https://scholar.google.fr/scholar?hl=fr&as_sdt=0%2C5&scioq=L%C3%A9sions+osseuses+dans+la+dr%C3%A9panocytose.+Etude+radiologique.&q=complications+ost%C3%A9oarticulaires+chez+les+dr%C3%A9panocytaires+au+Mali+&btnG=)
21. Traore I. Lésions osseuses dans la drépanocytose. Étude radiologique [Internet]. 1974. Disponible sur:  
[https://scholar.google.fr/scholar?q=related:HNbQnQqZUcUJ:scholar.google.com/&scioq=L%C3%A9sions+osseuses+dans+la+dr%C3%A9panocytose.+Etude+radiologique.&hl=fr&as\\_sdt=0,5](https://scholar.google.fr/scholar?q=related:HNbQnQqZUcUJ:scholar.google.com/&scioq=L%C3%A9sions+osseuses+dans+la+dr%C3%A9panocytose.+Etude+radiologique.&hl=fr&as_sdt=0,5)

# **ANNEXES**

## **Fiche Signalétique**

**Nom :** TOURE

**Prénom :** Mahamadou

**Titre de la thèse :** Profil épidémio-clinique et radiographique des complications ostéo-articulaires de la drépanocytose au CRLD.

**Ville de soutenance :** Bamako    **Année:** 2021-2022    **Pays d'origine :** Mali

**Lieu de dépôt :** Bibliothèque de la FMOS

### **Résumé :**

**Introduction :** La drépanocytose est une maladie héréditaire due à une mutation unique et ponctuelle du gène beta de la globine, caractérisée par le remplacement de l'acide glutamique par la valine au niveau du 6eme acide aminé de la chaîne béta, qui aboutit à la production d'une hémoglobine anormale : Hb S [6].

Le but de ce travail était d'étudier les aspects radiologiques des complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au CRLD.

**Méthode et matériel :** l'étude était transversale descriptive et rétrospective, menée sur des données médicales des patients ayant une complication ostéo articulaire de la drépanocytose au CRLD.

**Résultats :** Cette étude a enregistré 216 cas, et nous précise que :

- Les complications étaient observées surtout l'adulte jeune (21 à 30 ans) soit 30,6% ; Le sexe féminin était le plus vulnérable avec une fréquence (55%) et un sexe ratio de 1,22; la douleur ostéo-articulaire était le maitre symptôme (60,2%);
- La forme SS était la forme la plus touchée soit 46,3% ; Les lésions élémentaires retrouvées à la radiographie étaient multiformes et dominées par l'ostéocondensation et les lacunes géodiques ou ostéolyses soit 32% chacune ;
- La complication ostéo-articulaire la plus redoutable est l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale avec une proportion de 75,9%.

**Conclusion :** la radiographie standard a un apport considérable dans le diagnostic et la prise en charge des complications ostéo-articulaires de la drépanocytose.

**Mots clés :** drépanocytose, complications ostéo-articulaires.

**Secteur d'intérêt :** Radiographie ostéo-articulaire.

### **Data Sheet**

**Name :** TOURE

**First Name :** Mahamadou

**Thesis title:** epidemio-clinical and radiographic profile of the osteo-articular complications of sickle cell disease at the center for research and the fight against sickle cell disease.

**Town:** Bamako

**Year:** 2021-2022

**Native country:** Mali

**Deposit local:** library of the faculty of medicine and odonto-stomatology

### **Summary:**

**Introduction :** Sickle cell disease is an inherited disease caused by a single, point mutation in the beta globin gene, characterized by the replacement of glutamic acid by valine at the level of the 6th amino acid of the beta chain, which leads to the production of abnormal hemoglobin: Hb S [6].

The aim of this work was to study the radiological aspects of bone and joint complications in sickle cell patients at the center for research and the fight against sickle cell disease.

**Method and material :** the study was descriptive and retrospective cross-sectional, conducted on medical data of patients with an osteo-articular complication of sickle cell disease at the center for research and the fight against sickle cell disease.

**Results :** This study recorded 216 cases, and tells us that:

- Complications were observed especially in young adults (21 to 30 years old) or 30.6%; The female sex was the most vulnerable with a frequency (55%) and a sex ratio of 1.22; osteo-articular pain was the main symptom (60.2%);

- The SS form was the most affected form or 46.3%; The basic lesions found on the radiograph were multifaceted and dominated by osteocondensation and geodic lacunae or osteolysis or 32% each;

- The most formidable osteo-articular complication is aseptic osteonecrosis of the femoral head with a proportion of 75.9%.

**Conclusion:** standard radiography has a considerable contribution in the diagnosis and management of osteo-articular complications of sickle cell disease.

**Keywords:** sickle cell disease, bone and joint complications.

**Area of interest:** Bone and joint radiography.

**Fiche d'enquête:**

Numéro de la fiche /...../

1. **Âge** .....
  2. **Sexe** .....
  3. **Occupation principale** .....
  4. **Renseignements cliniques :**
    - Douleur articulaire /...../
    - Boiterie /...../
    - Raccourcissement de membre /...../
    - Autres :.....
  5. **Antécédent de parents drépanocytaire :**
    - Père : Oui /...../ ou Non /...../ si oui phénotype.....
    - Mère : Oui /...../ ou Non /...../ si oui phénotype.....
    - Autres à préciser :
  6. **Os atteint :** Crane /...../ Cote /...../ Vertèbre /...../ Os long membre supérieur /...../ Os long membre inférieur /...../ Pied /...../ Main /...../ Bassin /...../
  7. **Articulation(s) atteinte(s) :**
    - Hanche /...../ -Epaules /...../ -Genoux /...../ -Autres /...../
  8. **Mobilité de l'articulation atteinte :** Conservée /...../ Limitée /...../ Absente /...../
  9. **Association de lésions osseuse et articulaire :** Oui /...../ Non /...../
- Résultat de la biologie :**
10. **Phénotype hémoglobinique :** SC /...../ SS /...../ S $\beta^{\circ}$  /...../ S $\beta^{+}$  /...../
  11. **La numération formule sanguine :**
    - Globule blanc (Giga/L) :.....



## **Serment D'Hippocrate**

En présence des Maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

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

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

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

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

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

**Je le jure !**