

8140

BURKINA FASO

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

**FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE
(F.S.S)**

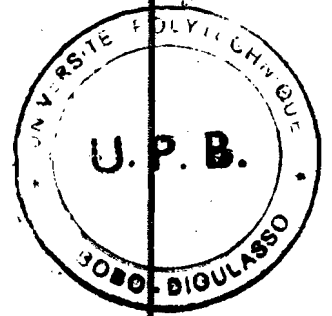
SECTION MEDECINE

ANNEE UNIVERSITAIRE 1998/1999

THESE N°....

EMB
177
KER

**APPORT DE L'IMAGERIE
MEDICALE
DANS LES
MANIFESTATIONS
OSTEO-ARTICULAIRES
DE L'HEMOGLOBINOSE S**



THESE

Présentée et soutenue publiquement le 22 Octobre 1998
pour l' obtention du grade de DOCTEUR en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

Par

KIRAKOYA Brahima

Né le 08 Novembre 1968 à AFFALIKRO (R.C.I)
(Interne des Hopitaux)

DIRECTEUR DE THESE

Pr. A. SAWADOGO

CO-DIRECTEUR

Dr. CISSE Rabiou

JURY

Président: Pr. Ag. R.K OUEDRAOGO

Membres: Dr. Mme TRAORE A

Dr. CISSE. R

Dr. SANOU.H

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

Faculté des Sciences de la Santé
(F.S.S.)

Liste du Personnel Administratif

Doyen	Pr. Robert B. SOUDRE
Vice-Doyen Chargé des Affaires Académiques et Directeur de la Section Pharmacie (VDA)	Pr. I. Pierre GUISSOU
Vice-Doyen à la Recherche et à la vulgarisation (VDR)	Pr. Ag. Jean KABORE
Directeur des Stages de la Section Médecine	Pr. Ag. Y. Joseph DRABO
Directeur des Stages de la Section de Pharmacie	Dr OUEDRAOGO / Rasmata TRAORE
Coordonnateur C.E.S. de Chirurgie	Pr. Amadou SANOU
Secrétaire Principal	Mr Gérard ILBOUDO
Chef de Service Administratif et Financier (CSAF)	Mr Mohamed Ousmane ZONGO
Conservateur de la Bibliothèque	Mr Salif YADA
Chef de la Scolarité	Mme Kadi ZERBO
Secrétaire du Doyen	Mme Mariam DICKO
Secrétaire du VDA	Mme KABRE Hakiéta
Secrétaire du VDR	Mme BONKIAN Edwige
Audiovisuel	Mr Alain Pascal PITROIPA
Reprographie	Mr Philippe BOUDA

LISTE DES ENSEIGNANTS DE LA F.S.S.

ENSEIGNANTS PERMANENTS

Professeurs titulaires

Rambré Moumouni OUMINGA	Anatomie organogénèse et chirurgie
Hilaire TIENDREBEOGO	Sémiologie et Pathologies médicales
Tinga Robert GUIGUEMDE	Parasitologie
Bobilwindé Robert SOUDRE	Anatomie-Pathologique
Amadou SANOU	Chirurgie Générale et Digestive
Innocent Pierre GUISSOU	Pharmacologie & Toxicologie
Bibiane KONE	Gynécologie - Obstétrique
Alphonse SAWADOGO	Pédiatrie

Professeurs associés

Ahmed BOU-SALAH	Neuro-chirurgie
Blaise KOUDOGBO	Toxicologie

Maîtres de Conférences

Julien YILBOUDO	Orthopédie -Traumatologie
Kongoré Raphaël OUEDRAOGO	Chirurgie -Traumatologie
François René TALL	Pédiatrie
Jean KABORE	Neurologie
Joseph Y. DRABO	Médecine Interne/Endocrinologie
Blaise SONDO	Santé Publique

Maitres-Assistants associés

Rachid BOUAKAZ

Maladies infectieuses

Assistants associés

Caroline BRIQUET

Chimie -Analytique, Pharmacologie
et Toxicologie

Valérie MURAILLE

Galénique et Chimie-Analytique

Maitres-Assistants

Lady Kadidiatou TRAORE

Parasitologie

Mamadou SAWADOGO

Biochimie

Jean LANKOANDE

Gynécologie-Obstétrique

Issa SANOU

Pédiatrie

Ludovic KAM

Pédiatrie

Adama LENGANI

Néphrologie

Omar TRAORE N°1

Chirurgie

Si Simon TRAORE

Chirurgie

Adama TRAORE

Dermatologie Vénérologie

Abdoulaye TRAORE

Santé Publique

Kampadilemba OUOBA

Oto Rhino Laryngologie

Piga Daniel ILBOUDO

Gastro-entérologie

Albert WANDAOGO

Chirurgie Générale

Daman SANO

Chirurgie Générale

Arouna OUEDRAOGO

Psychiatrie

Joachim SANOU

Anesthésie-Réanimation

Patrice ZABSONRE

Cardiologie

Jean Gabriel OUANGO

Psychiatrie

Georges KI-ZERBO

Maladies Infectieuses

Théophile TAPSOBA

Biophysique

Rabiou CISSE

Radiologie

Alain BOUGOUMA

Gastro-Entérologie

Assistants Chefs de cliniques

Tanguet OUATTARA

Chirurgie

Sophar HIEN

Chirurgie - Urologie

Timothée KAMBOU

Chirurgie

Philippe ZOURE

Gynécologie-Obstétrique

T.Christian SANOU (in memoriam)

Oto Rhino Laryngologie

Madi KABRE

Oto Rhino Laryngologie

Doro SERME (in memoriam)

Cardiologie

Hamadé OUEDRAOGO

Anesthésie-Réanimation
physiologie

Alexis ROUAMBA

Anesthésie-Réanimation
physiologie

M. Théophile COMPAORE

Chirurgie

Y. Abel BAMOUNI

Radiologie

Blami DAO

Gynécologie Obstétrique

DAO / Maïmouna OUATTARA

ORL

Alain ZOUBGA

Pneumologie

André K. SAMANDOULOGOU

Cardiologie

KYELEM / Nicole Marie ZABRE

Maladies Infectieuses

Rigobert THIOMBIANO

Maladies Infectieuses

Raphaël DAKOURE

Anatomie-Chirurgie

Assistants

Michel AKOTIONGA

Gynécologie-Obstétrique

Robert O. ZOUNGRANA	Physiologie
Boubacar TOURE	Gynéco-Obstétrique
Bobliwendé SAKANDE	Anatomie-Pathologique
Raphaël SANOU (in memoriam)	Pneumo-phtisiologie
Oumar TRAORE N°2 (in memoriam)	Radiologie
Pingwendé BONKOUNGOU	Pédiatrie
Arsène M. D. DABOUE	Ophtalmologie
Nonfounikoun Dieudonné MEDA	Ophtalmologie
Athanase MILLOGO	Neurologie
Boubacar NACRO	Pédiatrie
Vincent OUEDRAOGO	Médecine du Travail
TRAORE / BELEM Antoinette	Pédiatrie
DA S. Christophe	Chirurgie
KARFO Kapouné	Psychiatrie
NIANKARA Ali	Cardiologie
OUEDRAOGO Nazinigouba	Réanimation
SANON Aurélien Jean	Chirurgie
SORGHO / LOUGUE Claudine	Radiologie
YE / OUATTARA Diarra	Pédiatrie
ZANGO Bernabé	Chirurgie

Assistants Biologistes des Hôpitaux

Lassina SANGARE	Bactério-Virologie
Idrissa SANOU	Bactério-Virologie
Rasmata OUEDRAOGO/TRAORE	Bactério-Virologie
Harouna SANON	Hématologie/Immunologie

ENSEIGNANTS NON PERMANENTS

Faculté des Sciences et Techniques (FAST)

Professeurs Titulaires

Alfred S. TRAORE	Immunologie
Akry COULIBALY	Mathématiques
Sita GUINKO	Botanique-Biologie Végétale
Guy V. OUEDRAOGO	Chimie Minérale
Laya SAWADOGO	Physiologie-Biologie Cellulaire
Laou Bernard KAM (in memorian)	Chimie

Maitres de Conférences

Boukary	LEGMA	Chimie-Physique Générale
François	ZOUGMORE	Physique
Patoin Albert	OUEDRAOGO	Zoologie
Adama	SABA	Chimie Organique
Philippe	SANKARA	Cryptogamie

Maitres-Assistants

W. GUENDA	Zoologie
Léonide TRAORE	Biologie Cellulaire
Marcel BONKIAN	Mathématiques et Statistiques
Longin SOME	Mathématiques et Statistiques
Aboubakary SEYNOU	Statistiques
Makido B. OUEDRAOGO	Génétique
Jean KOULIDIATY	Physique

Assistants

Apolinaire BAYALA (in memoriam)	Physiologie
Jeanne MILLOGO	T.P. Biologie-Cellulaire
Raymond BELEMTOUGOURI	T.P. Biologie Cellulaire
Gustave KABRE	Biologie
Drissa SANOU	Biologie Cellulaire

Institut du Développement Rural (IDR)

Maitres de Conférences

Didier ZONGO	Génétique
Georges Annicet OUEDRAOGO	Biochimie

**Faculté des Sciences Economiques et de
Gestion (FASEG)**

Maître-Assistant

Tibo Hervé KABORE Economie-Gestion

Assistants

Mamadou BOLY Gestion

Faculté de Droit et Sciences Politiques (FDSP)

Assistants

Jean Claude TAITA Droit

ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mme Henriette BARY	Psychologie
Boukari Joseph OUANDAOGO	Cardiologie
Aimé OUEDRAOGO	Ophtalmologie
R. Joseph KABORE	Gynécologie-Obstétrique
Saïdou Bernard OUEDRAOGO	Radiologie
Dr Bruno ELOLA	Anesthésie-Réanimation
Dr Michel SOMBIE	Planification
Dr Nicole PARQUET	Dermatologie
M. GUILLRET	Hydrologie
M. DAHOU (in mémoriam)	Hydrologie
Dr Bréhima DIAWARA	Bromatologie
Dr Annette OUEDRAOGO	Stomatologie
Dr Adama THIOMBIANO	Législation Pharmaceutique
Dr Sidiki TRAORE	Galénique
Mr Mamadou DIALLO	Anglais
Mr KPODA	Anglais
Dr Badioré OUATTARA	Galénique

Dr Tométo KALOULE	Médecine du Travail
Dr Alassane SICKO	Anatomie
Dr Aline TIENDREBEOGO	Chimie Analytique et contrôle médic.
Dr Séni KOUANDA	Santé Publique
Dr Noël ZAGRE	Nutrition
Dr TRAORE / COULIBALY Maminata	Biochimie

ENSEIGNANTS MISSIONNAIRES

A.U.P.E.L.F.

Pr. Lamine DIAKHATE	Hématologie (Dakar)
Pr. Abibou SAMB	Bactério-Virologie (Dakar)
Pr. José Marie AFOUTOU	Histologie-Embryologie (Dakar)
Pr. Makhtar WADE	Bibliographie (Dakar)
Pr. M. K. A. EDEE	Biophysique (Lomé)
Pr. Ag. Mbayang NDIAYE-NIANG	Physiologie (Dakar)
Pr. Ag. R. DARBOUX	Histologie-Embryologie (Bénin)
Pr. Ag. E. BASSENE	Pharmacognosie (Dakar)

O.M.S.

Dr Jean-Jacques BERJON	Histologie-Embryologie (Creteil)
Dr Frédéric GALLEY	Anatomie Pathologique (Lille)
Dr Moussa TRAORE	Neurologie (Bamako)
Pr. Auguste KADIO	Pathologies infectieuses et parasitaires (Abidjan)
Pr Jean Marie KANGA	Dermatologie (Abidjan)
Pr. Arthur N'GOLET	Anatomie Pathologique (Brazzaville)

Mission Française de Coopération

Pr. Etienne FROGE	Médecine Légale
Pr AYRAUD	Histologie-Embryologie
Pr. Henri MOURAY	Biochimie (Tours)

Pr. Denis WOUESSI DJEWE

Pharmacie Galénique (Paris XI)

Pr. M. BOIRON

Physiologie

Mission de l'Université Libre de Bruxelles
(ULB)

Pr. Marc VAN DAMME

Chimie Analytique-Biophysique

Pr. Viviane MOES

Galénique

DEDICACES

A MON PERE (in mémoriam),

« Tu réussiras si tu as pour tes maîtres le même respect que tu as pour moi. » Me disais-tu.

Que tous mes maîtres m'accordent leur pardon si d'aventure je leur ai manqué respect.

Repose en Paix.

A MA MERE,

Ce travail est le vôtre .

Je ne peux oublier ces longues années de soutien et de sacrifices.

Que le Seigneur t'accorde longue vie et exhausse tes prières.

A MES FRERES ET SOEURS,

Accordez moi votre pardon.

Longues et laborieuses, ces études ont été perçues parfois comme une ingratitude.

Je resterai toujours à vos côtés.

Restons unis.

Du courage.

A LA FAMILLE TINTO,

Votre modestie et votre sincérité me serviront toujours d'exemple.

Voilà ce jour le fruit de votre soutien et de vos encouragements.

Vous avez toujours été à mes côtés.

Retrouvez dans ce travail l'expression de toutes mes reconnaissances.

Que Dieu vous accorde longue vie et exhausse vos vœux de réussite pour tous vos enfants.

A MONSIEUR ET MADAME OUEDRAOGO,

Voilà en fin le fruit de vos années de soutien.

Soyez-en remerciés .

A tous mes amis,

tous mes promotionnaires du lycée de Bondoukou (R.C.I): ABOZAN,

AKOI, KAMENAN,

Du courage.

A tous les internes et anciens internes des hôpitaux de Ouagadougou,

restons persévérants et unis,

A tous ceux qui nous ont témoigné affection et sympathie, soyez-en remerciés.

A NOS MAÎTRES ET JUGES

A notre maître et président de jury,

Monsieur le Professeur Raphaël K.OUEDRAOGO.

Professeur de traumatologie et orthopédie à la F.S.S .

Nous sommes très sensible au privilège et à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse.

Vos grandes qualités humaines et scientifiques nous servons d'exemple.

Trouvez ici l'expression de notre profonde gratitude et admiration.

A notre maître et juge Docteur Mme TRAORE Antoinette

Assistante de pédiatrie à la F.S.S

Nous sommes très sensible à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Nous vous témoignons toutes nos reconnaissances pour l'encouragement et l'importance que vous avez eu pour ce travail depuis sa conception.

Soyez-en remerciée.

A notre maître et juge Docteur SANOU Harouna

Assistant de biologie à la F.S.S

Nous sommes très reconnaissant à l'honneur que vous nous accordé en acceptant de juger ce travail . Nous sommes sensible à la sympathie que vous manifestez à notre égard .

Vos qualités scientifiques permettront d'élever la qualité de ce modeste travail.

Très haute considération

A notre Maître et Directeur de thèse
Monsieur le Professeur Alphonse SAWADOGO
Professeur titulaire en pédiatrie à la F.S.S
Chef de service de pédiatrie.

Nous avons bénéficié tant de vos enseignements et pratique que de vos conseils.

Votre modestie, votre discrétion et le goût du travail nous serviront d'exemple.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre sincères gratitude et de notre profond respect.

A notre Maître et co-directeur de thèse,
Monsieur le Docteur CISSE Rabiou
Maître assistant de radiologie à la F.S.S

vous nous avez guidé et conseillé tout au long de l'élaboration de ce travail.

En vous côtoyant nous avons pu apprécié votre amour pour le travail bien fait.

Nous avons beaucoup appris à vos côtés nous vous sommes reconnaissant.

Sincères remerciements

REMERCIEMENTS

BURKINA FASO

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU

**FACULTE DES SCIENCES DE LA SANTE
(F.S.S)**

SECTION MEDECINE

ANNEE UNIVERSITAIRE 1998/1999

THESE N°...

T000
177
h7k

**APPORT DE L'IMAGERIE
MEDICALE
DANS LES
MANIFESTATIONS
OSTEO-ARTICULAIRES
DE L'HEMOGLOBINOSE S**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 22 Octobre 1998
pour l' obtention du grade de DOCTEUR en MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

Par

KIRAKOYA Brahima

Né le 08 Novembre 1968 à AFFALIKRO (R.C.I)
(Interne des Hopitaux)

DIRECTEUR DE THESE

Pr. A . SAWADOGO

CO-DIRECTEUR

Dr. CISSE Rabiou

JURY

Président: Pr. Ag. R.K OUEDRAOGO

Membres: Dr. Mme TRAORE .A

Dr. CISSE. R

Dr. SANOU.H

REMERCIEMENTS

Au personnel du service de radiologie

Au Docteur Issa SANOU

Au Professeur SANOU Amadou et à tout le personnel du service de chirurgie générale et digestive.

Parmi vous nous avons retrouvé une bonne ambiance d'apprentissage.

Puisse ce travail auquel vous avez contribué satisfaire vos attentes

Au peuple Ivoirien

Retrouvez dans ce travail l'expression d toutes mes reconnaissances. Vous qui m'avez adopté et guidé mes premiers pas jusqu'au baccalauréat.

Sincères remerciements.

SOMMAIRE

<u>INTRODUCTION</u>	1
---------------------------	---

PREMIERE PARTIE :GENERALITES

1-Définition.....	3
2-Historique-	
2-1-Histoire de labiologie.....	4
2-1-1 -Etape hématologique	
2-1-2 -Etape génétique	
2-1-3 -Etape biochimique	
2-2 -Histoire des lésions osseuses.....	5
2-3 -Histoire de thérapeutique	
3-Répartition géographique	
3-1 -Afrique noire.....	6
3.-2-Les Amériques	
3-3 - Poutour méditerranéen	7
3-4 -Le sous continent indien et le moyen orient	
4-Physiologie et physiopathologie	7
4-1 -Physiologie	
4-2 -Physiopathologie.....	8

5-Sémiologie clinique.....	10
5-1 -Etat basal	
5-2 - Complications aiguës	
5-2-1-Les crises vaso-occlusives	
5-2-2-Les infections	11
5-2-3-Les crises de déglobulinisation	
5-3- Complications chroniques.....	12
5-3-1 -L'anémie.	
5-3-2- Les nécroses osseuses	
5-3-3- Les complications osseuses	
5-3-4- Les autres complications	
6-Sémiologie radiologique des manifestations ostéo-articulaires	13
6-1 - Aspects radiologiques généraux	
6-2 - Hyperplasie médullaire	
6-2 -1- Image radiologique caractéristique de l'hyperplasie médullaire	
6-2-2 -Aspects radiologiques spécifiques des pièce osseuses.....	14
6-3- Hématopoïèse extra-médullaire	15
6-4- Lésions thrombotiques	

6-4-1-Syndrome main-pied ou dactylie drépanocytaire	
6-4-2- Infarctus des diaphyses des os longs des membres	
6-4-3- Ostéonécrose aseptique des épiphyses	16
6-5-Lésions infectieuses otéo-articulaires.....	18
6-5-1-Ostéomyélite	
6-5-2-Ostéite.....	19
6-5-3-Arthrite	

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

1- Enoncé du problème.....	20
2- Objectifs	22
2-1- Objectif général	
2-2- Objectifs spécifiques	
3-Matériels et méthodes.....	23
3-1- Cadre de travail	
3-2- Période d'étude.....	24
3-3- Echantillonnage	
3-4- Matériel.....	26
3-5- Réalisation pratique de l'enquête.....	26
3-5-1-Réalisation des radiographies	

3-5-2-Réalisation de l'échographie.	
3-5-3- L'électrophorèse de l'hémoglobine.....	28
3-5-4-Recueil des données.....	29

4- Resultats

4-1- Epidémiologie.....	30
4-1-1-Nombre de cas.....	30
4-1-2-Âge	
4-1-3- sexe.....	31
4-1-4- Hospitalisation.....	32
4-1-5- Mode de découverte	
4-1-6- Manifestations revelatrices	
4-1-7- Âge de découverte -type d'hémoglobine.....	33
4-1-8- Statut vaccinal	34
4-2- Clinique.....	34
4-2-1-Les signes généraux	
4-2-2- Les signes hépatiques et spléniques.....	35
4-2-3- Les signes ostéo-articulaires	
4-3-Biologie	36
4-3-1- Taux d'hémoglobine	

4-3-2- Bactériologie	37
4-4-Aspects radiologiques.....	37
4-4-1- Les signes d'hyperplasie médullaire	37
4-4-2- Lésions thrombotiques	40
4-4-3- Lésions infectieuses.....	43

5- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

5-1-Limites et contraintes de l'étude.....	45
5-2-Epidémiologie	46
5-2-1-Nombre de cas	46
5-2-2-Age	47
5-2-3-Sexe	
5-2-4-Circonstances de découverte	
5-2-5-Statut vaccinal.....	48
5-3 Clinique.....	49
5-3-1-Les signes généraux	
5-3-2-Les signes ostéo-articulaires	
5-4-Biologie	50
5-4-1-Le taux d'hémoglobine	
5-4-2-Bactériologie	51

5-5-Radiographie	52
5-5-1-Les signes d'hyperplasie médullaire	
5-5-2-Les signes thrombotiques	54
5-5-3-Lesions Infectieuses	58
5-6-Echographie.....	59
CONCLUSION.....	60
SUGGESTIONS	61
ICONOGRAPHIE.....	63

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

-CHNSS: Centre Hospitalier National Souro SANOU

-CHNYO: Centre Hospitalier National Yalgado OUEDRAOGO

-EDTA: Ethylène-Diamine-Tétra-Acétique

-PEV: Programme Elargi de Vaccination

-F.S.S: Faculté des Sciences de la Santé

Introduction

La Drépanocytose est une maladie génotypique touchant 5 à 10 % de la population Burkinabé . C'est sans doute la plus connue et la plus grave des maladies génétiques dans notre milieu [12,51].

Son traitement de plus en plus codifié tient aux progrès sans cesse croissant de sa physiopathologie. Cependant autant pour le clinicien que le biologiste s'intéressant à l'hémoglobinoase S on est frappé par le polymorphisme des signes cliniques. Ce caractère suscite sans cesse des recherches concernant l'hémoglobinoase S [10,35,45].

En France , l'hémoglobinoase S est devenue l'une des principales maladies génétiques derrière la mucoviscidose [25]. Dans les pays africains le poids de la tare se fait de plus en plus sentir sur les services de santé, sur les familles et la communauté en général .

En milieu pédiatrique l'hémoglobinoase S est l'un des principaux motifs de longs séjours hospitaliers.

Selon une étude effectuée dans le service de pédiatrie du CHNSS de Bobo-dioulasso elle est au cinquième rang des motifs de long séjour hospitalier [25].

Bien que la symptomatologie clinique soit très variée , les manifestations osseuses et articulaires sont les plus précoces . Si la clinique est d'un apport capital pour leur diagnostic, la radiographie reste l'examen de forte présomption diagnostique ou de confirmation.

En l'absence de scintigraphie, de scanner, d'IRM seule la radiographie conventionnelle permet un diagnostic relativement précoce des lésions osseuses [2,26,39]. Certains signes radiographiques sont caractéristiques de l'hémoglobinoase S. Si l'on tient compte de la forte prévalence de l'hémoglobine S dans notre milieu la radiographie pourrait jouer un rôle important dans le dépistage de ces lésions quelque fois accessibles à un traitement spécifique [26,51].

Afin de situer la place de l'imagerie médicale, dans la prise en charge des hémoglobinopathies S au CHNYO ce travail se propose de décrire les principaux aspects des modifications du squelette en rapport avec cette hémoglobinoase .

PREMIERE PARTIE :

GENERALITES

2-HISTORIQUE [10,12,23,52]

2-1-Histoire de la biologie

Plusieurs dates ont marqué l'histoire de la drépanocytose. On les regroupe en trois étapes .

2-1-1-Etape hématologique

En 1910 Herrik (USA) observe chez un étudiant Jamaïcain la présence d'hématie déformée en faucille .Cette caractéristique est à l'origine du nom de la maladie .

Emmel constate en 1917 que la falciformation des hématies se produit quand il y'a baisse de la pression artérielle systémique en oxygène .

En 1927 Hann et Gillespie confirment les faits précédents et ajoutent les caractères réversibles de la falciformation.

2-1-2-Etape génétique

En 1917 Emmel évoque le caractère génétique de la Drépanocytose .

En 1923 Tallifero met en évidence la transmission autosomique récessive de la maladie. Au même moment (1923) Diggs introduit la notion de trait drépanocytaire pour parler des sujets hétérozygotes AS .

2-1-3- Etape biochimique

En 1949 Pauling ,Itano ,Singer et wells mettent en évidence une différence électrophoretique entre l'hémoglobine S et l'hémoglobine A .

Ce sera le premier exemple d'une maladie moléculaire. Des précisions ultérieures ont suivi grâce à la biologie moléculaire. On sait actuellement que la substitution de l'hémoglobine A par l'hémoglobine S est due à une mutation d'une base du triplet codant (GAG en GTG).

2-2-Histoire des lésions osseuses

En 1914 Graham décrit les premières lésions osseuses de cette maladie dans un rapport d'autopsie .

2-3-Histoire de la thérapeutique

Entre 1971 et 1973 le traitement consistait en l'utilisation d'antifalcémiant.(urée ,cyanate ,carbonyl phosphate) puis de vasodilatateurs .

Des 1979 le traitement est plus codifié, utilisant des drogues peu toxiques :

- antalgiques purs
- anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)
- AINS + antalgiques purs

Au cours des années 80 l'hydroxy-urée est expérimentée. Elle est cependant utilisée à très faible échelle .

En 1982 une équipe Belge réussit une greffe de moelle allogénique inaugurant ainsi l'étape génétique du traitement .

3-REPARTITION GÉOGRAPHIQUE [10,12,14,20,34]

L'hémoglobine S touche avec prédilection la race noire .Cependant tous les continents sont concernés à des degrés divers.

Cette dispersion de la tare suscite des questions qui ne semblent pas trouver leurs réponses exclusivement dans les phénomènes migratoires. En effet une mutation génétique portant sur le triplet de bases codant pour le sixième acide aminé de la chaîne β serait survenue de façon spontanée. Les raisons de cette mutation ne sont pas élucidées mais on évoque la fragilité dudit triplet de bases dans une population spécifique. Les populations concernées appartiendraient au groupe des néanderthaliens et des chromagnoïdes.

Trois zones s'individualisent dans le monde :

3-1-Afrique noire

LEHMANN dès 1974 a délimité une zone qu'il dénomme ceinture sicklémiq (sickle belt). Cette zone est comprise entre le 15^{ème} parallèle de la latitude nord et le 20^{ème} parallèle de la latitude sud. La fréquence maximale se rencontre en AFRIQUE sub-saharienne où elle atteint dans les pays péri-équatoriaux (Cameroun, République Démocratique du Congo) 30 à 40 %.

3-2-Les Amériques

L'hémoglobine S est présente dans la population américaine d'origine africaine. Sa fréquence y est estimée à 6-7 %. On la rencontre chez les indiens par suite de métissage. Les zones ayant connues une forte émigration de la race noire connaissent des taux élevés. Ce sont les Antilles et les îles avoisinantes.

3-3-Pourtour méditerranéen

Dans cette zone, c'est la race blanche qui est touchée : Afrique du nord Turquie, Grèce , Italie . Elle touche 1-2 % de la population maghrébine .

3-4-Le sous-continent Indien et le moyen orient

On trouve la tare en Arabie Saoudite , au Yémen et dans les tribus les plus anciennement installées en Inde .

4-PHYSIOLOGIE ET PHYSIOPATHOLOGIE [10,12,23,52]

4-1-Physiologie

L'hémoglobine est un hétérotétramère comprenant 2 types de sous-unités . L'un alpha (α) et l'autre bêta (β) .

Il s'agit d'une chromoprotéine .La partie protéique est la globine et le groupement prosthétique est constitué par l'hème . L'hème contient en son sein un atome de fer ferreux (Fe^{++}). La globine est composée de quatre chaînes polypeptidiques identiques deux à deux. L'hémoglobine humaine subit plusieurs variations au cours de la vie .

Variation ontogénique de l'hémoglobine humaine

Plusieurs formes d'Hb , différentes les unes des autres se succèdent au cours de la vie .Il en existe plusieurs types simultanément chez le même sujet .Chaque type se caractérise par la nature de ses sous-unités .

TABLEAU I: les différentes hémoglobines humaines

Embryonnaires	foetales	adultes
Hb GOWERS 1 ($\zeta^2\varepsilon^2$)°	HbF ($\alpha^2\gamma^2$)	HbA1 ($\alpha^2\beta^2$)
Hb GOWERS 2 ($\alpha^2\varepsilon^2$)		HbA2 ($\alpha^2\delta^2$)
HbA2 ($\alpha^2\gamma^2$)		

Le profil hématologique caractéristique de l'adulte s'observe dès l'âge de six mois .Il peut cependant être retardé . Chez l'adulte l'HbA représente 95% de toute l'Hb . L'HbF n'est retrouvée qu'à l'état de trace , inférieure à 1 %.

A la naissance le rapport de synthèse de l'HbF et de l'Hb adulte est égal à l'unité.

La fonction principale de l'hémoglobine est le transport de l'oxygène des poumons aux tissus. Elle intervient dans l'élimination du gaz carbonique et le maintien du PH intra-érythrocytaire . Dans l'organisme c'est la seule molécule capable de capter l'oxygène .

4-2-Physiopathologie

La modification de la chaîne bêta est à l'origine de changement des propriétés de l'Hb:

- instabilité mécanique
- polymérisation de la désoxy-hémoglobine

La polymérisation de la désoxy-Hb reste la conséquence primordiale à l'origine de la maladie drépanocytaire .

A l'échelle cellulaire (globule rouge) cette polymérisation se traduit par la falciformation. Celle-ci dépend de la concentration en désoxy-HB à l'intérieur des hématies. Les facteurs favorisant la désoxygénation sont:

- abaissement du PH sanguin
- la déshydratation
- baisse de la tension en oxygène
- augmentation du taux du 2-3 DPG

Chacun de ces facteurs peut être à l'origine d'une crise drépanocytaire auto-entretenu par l'entrée en scène des autres facteurs .

Initialement réversible, la falciformation devient un phénomène irréversible avec perturbation des mouvements ioniques à travers la membrane cellulaire ayant subi des altérations plastiques et chimiques. Les drépanocytes qui en résultent induisent des troubles rhéologiques (trouble de viscosité , déformabilité cellulaire).

Il s'en suit des réactions suivantes :

- obstruction capillaire

Elle est la cause d'une ischémie, des infarctus et des nécroses .

- phénomènes inflammatoires avec modification des protéines de l'inflammation.
- hémolyse chronique

Elle est la résultante d'une destruction accélérée des hématies dont la durée de vie est réduite du fait des altérations mécaniques de leur membrane. Cette hémolyse chronique entraîne une hyperactivité médullaire compensatrice .

- trouble de la coagulation

Il potentialise l'anoxie tissulaire avec de multiples infarctus de petite taille . Le retentissement de ces troubles sur l'os et l'articulation tantôt aigu tantôt insidieux et chronique a une traduction radiologique .

Trois types de signes radiologiques traduisent l'hyperplasie médullaire .

- l'image de travées osseuses rares mais épaissies

- l'amincissement des corticales sur l'os long
- trouble de modelage osseux au cours de croissance

La topographie des signes radiographiques et des manifestations ostéo-articulaires s'expliquent par la variation du territoire de la moelle hématopoïétique. Toute la moelle est hématoformatrice à la naissance. Après la puberté ce territoire se limite au squelette axial (bassin, ceinture scapulaire, côtes thorax), au crâne, à la portion proximale des fémurs et des humérus.

5-SÉMIOLOGIE CLINIQUE [3,7,15,23,27,31,50]

Le tableau clinique des sujets hémoglobinopathes S peut être divisé en trois.

5-1- Etat basal

c'est une phase d'accalmie clinique. L'examen clinique peut être normal. Tout au plus on peut retrouver une anémie, un sub-ictère. Il s'y associe inconstamment une splénomégalie.

5-2- Complications aiguës

5-2-1-Les crises vaso-occlusives

Elles commencent dès l'âge de six mois par le syndrome pieds-mains. Ce sont des tumefactions douloureuses classiquement bilatérales des mains et des pieds. Les formes unilatérales ne sont pas exceptionnelles. Chez le grand enfant et l'adulte les crises réalisent des douleurs osseuses, une polyarthralgie et une impotence fonctionnelle.

On retrouve des douleurs abdominales avec iléus paralytique associant météorisme abdominal et vomissement .

La fièvre oscille autour de 38° et cède à la fin de la crise. La thrombose vasculaire peut être à l'origine de crise très grave tel que le priapisme, les manifestations neurologiques à type de convulsion, une thrombose de l'artère centrale de la rétine, une hématurie macroscopique. Elles sont à l'origine d'infarctus osseux séquellaire constituant le lit des infections.

5-2-2-Les infections

Elles sont variées .

Les pneumopathies sont fréquentes.

Les ostéomyélites sont caractéristiques par leur fréquence et leur tendance à la récurrence .Il s'agit d'une infection osseuse d'origine hématogène. Cliniquement elle réalise un syndrome infectieux plus ou moins important avec douleur et oedème localisés. Le diagnostic doit être évoqué à ce stade. La confirmation est biologique par l'hémoculture ou par la culture du liquide de ponction.

5-2-3-Les crises de déglobulinisation

Il s'agit d'une hémolyse aiguë sur un fond d'anémie chronique. les crises de séquestration sont l'apanage des petits enfants. Le syndrome comprend une anémie profonde d'installation rapide en quelques heures et une splénomégalie .

5-3-Complications chroniques

5-3-1-L'anémie

Elle est constante. Il s'agit d'une anémie régénérative. Elle nécessite une surveillance permanente.

5-3-2-Les nécroses osseuses

Les ostéonécroses aseptiques des épiphyses notamment la hanche et l'épaule font payer un lourd tribut à ces patients qui peuvent être handicapés toute leur vie.

Les nécroses épiphysaires des articulations portantes sont les plus bruyantes. La latence clinique est habituelle. Elles peuvent cependant se manifester par une douleur d'installation brutale avec limitation des mouvements. La douleur peut être très intense pseudofracturaire et s'atténuant par la suite. Il peut s'agir d'une douleur d'installation progressive d'allure mécanique.

5-3- 3 Complication oculaire

Il s'agit d'une rétinopathie avec hémorragie aboutissant à une cécité.

5-3- 4 Les autres complications chroniques

Les ulcères de jambe peuvent s'observer. Ils siègent aux chevilles. Leur traitement est très hardu et leur récurrence est habituelle.

L'ostéomyélite chronique : Par définition c'est une ostéomyélite évoluant plus d'un mois. On retrouve fréquemment une fistule. Le traitement fait parfois appel à la chirurgie.

Tous les viscères peuvent être atteints.

6- SÉMIOLOGIE RADIOLOGIQUE DES MANIFESTATIONS OSTEO-ARTICULAIRES DE L'HEMOGLOBINOSE S [1,4,8,16,18,28,31,37,40,44,49,50]

6-1-Aspects radiologiques généraux

L'hémoglobinoze S est à l'origine d'altération osseuse qu'on peut systématiser comme suit :

- image de raréfaction osseuse
- image de condensation osseuse
- image mixte
- image d'altération de l'architecture osseuse

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

6-2-Hyperplasie médullaire

6-2-1-Image radiologique caractéristique de l'hyperplasie médullaire

a) Travées osseuses rares mais épaissies

La trame osseuse des os spongieux s'atrophie avec raréfaction des travées. Cependant la trabéculatation résiduelle s'hypertrophie.

b) Amincissement des corticales

Les corticales des os longs s'amincissent entraînant un élargissement du canal médullaire. Il se constitue donc une ostéoporose associant atrophie de l'os compact et spongieux.

c) Trouble de modelage osseux au cours de la croissance

Elle intéresse les phalanges, les métacarpiens et les métatarsiens. Elle donne l'image d'un os soufflé, un peu carré.

6-2-2-Aspect radiologique spécifique des pièces osseuses

a) crâne et massif facial

L'amincissement des deux tables du crâne surtout la table externe est à l'origine de l'élargissement du diploé. Des lacunes osseuses donnant l'aspect en verre dépoli peuvent s'observer. L'aspect en poils de brosse réalise des formations spiculées implantées perpendiculairement sur la voûte du crâne.

Quant au massif facial il peut être intéressé par une déminéralisation plus ou moins étendue.

b) rachis

Les corps vertébraux sont déminéralisés avec un aspect fibrillaire. Ils se fragilisent. Leur architecture change. Le segment central des corps vertébraux est déformé en marche d'escalier. On peut toutefois observer une déformation cupiliforme biconcave des corps vertébraux donnant l'aspect de vertèbre en "H". Toute la vertèbre peut s'affaisser diminuant ainsi de hauteur.

c) membres et thorax osseux

La corticale des os longs s'amincit avec élargissement du canal médullaire. L'aspect de travées rares et épaissies s'observe au niveau de l'os spongieux. Au niveau du thorax en plus de la déminéralisation les côtes présentent l'aspect d'un dédoublement cortical appelé "os dans l'os".

6-3-Hématopoïèse extra-médullaire

Elle peut être révélée sur les radiographies du thorax de face. Elle se traduit par une masse tissulaire para-vertébrale bilatérale. Elle n'a pas de signe clinique spécifique.

6-4-Lésions thrombotiques

Radiologiquement et cliniquement les lésions osseuses dues à l'infarctus réalisent le même tableau que l'ostéomyélite au stade début.

6-4-1-Syndrome pieds-mains ou dactylie drépanocytaire (hand-foot syndrom)

Les images radiologiques d'atteinte osseuse sont en retard d'une à deux semaine (s) sur la clinique.

Au début on note un épaississement et une densification des parties molles sur la radiographie. Après une à deux semaine (s) on note une réaction périostée lamellaire associée.

La guérison se fait sans séquelle ou alors persistent des déformations des pièces osseuses atteintes.

6-4-2-Infarctus des diaphyses des os longs des membres

Cliniquement elle réalise les crises douloureuses vaso-occlusives.

L'image radiologique ostéo-articulaire est normale au début de la maladie. Une à deux semaine (s) plus tard la radiographie note des appositions périostées. La

fusion de l'os néoformé avec la corticale sous-jacente entraîne un épaissement cortico-périosté . L'os néoformé peut rester séparé de la corticale donnant l'image d'os dans l'os.

Chez l'enfant peut s'observer un infarctus étendu à toute la diaphyse, exposant le sujet à un risque accru de surinfection.

6-4-3- ostéonécrose aseptique des épiphyses

L'ostéonécrose aseptique de la hanche et celle de la tête humérale sont les plus graves sur le plan fonctionnel.

a) ostéonécrose de la hanche

Elle réalise une crise douloureuse plus ou moins intense uni ou bilatérale accompagnée d'impotence fonctionnelle. Parfois il s'agit d'une douleur de la hanche d'installation progressive. L'examen clinique confirme le caractère mécanique de la douleur .

Radiologiquement il faut distinguer l'ostéonécrose aseptique de la hanche chez l'adulte et celle de l'enfant .

Chez l'enfant on observe une fragmentation du noyau céphalique. Ce tableau évoque une maladie Legg Perthes-Calvé (L P C).

Les images radiologiques sont susceptibles d'orienter le diagnostic.

En faveur de l'hémoglobinose S on retiendra la bilatéralité des lésions.

En faveur de la maladie de L.P.C on retiendra un élargissement de l'interligne , un raccourcissement régulier du col qui est élargi et une irrégularité de la métaphyse .

Chez l'adulte l'aspect radiologique réalise des images d'ostéolyse, d'ostéocondensation, de fracture sous chondrale et de fragmentation

La classification de Ficat et Arlet reconnaît quatre stades d'ostéonécrose de la tête fémorale.

TABLEAU II Classification des ostéonécroses de la tête fémorale selon Ficat et Arlet

stades	anomalie
I	-hanche douloureuse -radiographie normale -scintigraphie et IRM positive
II	-signes radiographiques mineurs (ostéopénie, kyste, sclérose de la tête)
III	-fracture sous chondrale et /ou collapsus de la tête
IV	-arthrose

b) Ostéonécrose de la tête humérale

Le tableau Clinique est souvent pauvre .Elle peut se manifester par une limitation des mouvements et des douleurs à la palpation de la tête humérale. Radiologiquement apparaît une ostéolyse de la tête humérale.

Les ostéonécroses sont très souvent de découverte radiologique. La clinique restant silencieuse jusqu'à un stade avancé .

c) Ostéonécrose des autres épiphyses

Ce sont les plateaux tibiaux, l'épiphyse inférieure du fémur.

6-5- Lésions infectieuses ostéo-articulaires

6-5-1- Ostéomyélite

Ostéomyélite aiguë

Les images radiographiques au début de l'infection sont normales mais utiles pour le suivi évolutif. Les signes sont recherchés dans les parties molles:

- épaissement et augmentation de la densité au contact de l'os
- puis secondairement un refoulement ou un effacement des lisérés graisseux

Les images radiographiques osseuses sont plus tardifs. Il s'agit d'une périostose lamellaire ou pleine, une décalcification lacunaire et un amincissement de la corticale.

Ostéomyélite chronique

Il s'agit d'une ostéomyélite évoluant il y'a plus d'un mois. Les radiographies antérieures si elles existent permettent d'évaluer les modifications des images afin de juger d'une reprise évolutive. Les images sont multiples associant parfois des images de la phase aiguë et celle de la chronicité:

- la réaction périostée est souvent de type plein
- diminution du diamètre du canal médullaire
- des zones d'ostéolyse en carte de géographie
- abcès intra-osseux. Il réalise dans la forme typique l'abcès de brodie.

Radiologiquement il s'agit d'une lacune intra-osseuse bien limitée survenant sur les os longs.

- les fractures pathologiques
- un séquestre osseux plus ou moins étendu

6-5-2-Ostéites

Les signes radiographiques ne sont pas spécifiques. On retrouve les mêmes signes que ceux des ostéomyélites chroniques fistulisées.

6-5-3-Arthrites

Au stade de début, les images radiographiques sont discrètes. Ce sont des signes indirects à rechercher dans les parties molles de voisinage. Les clichés comparatifs sont donc utiles à ce stade. 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.

Les arthrites septiques sont à distinguer des arthrites aseptiques fréquentes chez les drépanocytaires majeurs. Sur le plan radiographique les arthrites aseptiques se caractérisent par l'intégrité de l'interligne articulaire et des surfaces articulaires. En cas d'épanchement abondant l'interligne peut être élargie. Seule l'étude biologique du liquide articulaire donnera la confirmation du type d'arthrite.

DEUXIEME PARTIE :
NOTRE ETUDE

1-ENONCE DU PROBLEME

1-ÉNONCÉ DU PROBLÈME

L'hémoglobinosose S constitue un problème important de santé publique dans les pays de la sous région. Elle l'est aussi pour les pays appartenant à la ceinture sickleémique de Lehmann où la tare atteint 5 à 40% de la population [10,12,34,52].

Autrefois considérée comme maladie essentiellement du continent noir, elle intéresse actuellement à des degrés divers tous les continents [25,34]. Les flux migratoires et les métissages ne peuvent à eux seuls expliquer ce caractère intercontinental. C'est la plus fréquente des hémoglobinopathies, également la plus grave. C'est également la maladie génétique la plus connue sur le continent.

Si dans les pays développés l'abondance et la performance de l'imagerie médicale permettent une analyse minutieuse des lésions osseuses de l'hémoglobinosose S seule la radiographie conventionnelle reste largement accessible à nos pays.

Au BURKINA FASO on estime que la drépanocytose fait partie des cinq premières maladies à l'origine des longs séjours en milieu pédiatrique et les manifestations ostéo-articulaires constituent les principaux motifs d'hospitalisation [25,52]. En outre les lésions ostéo-articulaires sont les plus précoces et les plus invalidantes. Elles sont difficilement accessibles à la thérapeutique [30].

Actuellement la qualité et l'espérance de vie des sujets porteurs des formes majeures de la tare se sont considérablement améliorées. Cela est dû en partie aux moyens de dépistage et de suivi dont la radiologie [26,45].

Au BURKINA FASO l'unanimité n'est pas faite sur la place du bilan radiologique dont devrait bénéficier les sujets hémoglobinopathes S lors de leur

suivi. Bien que son utilité soit indéniable, une étude radio-clinique des lésions ostéo-articulaires permettrait un meilleur suivi des hémoglobinopathes S . En outre elle permettrait au clinicien d'avoir un éventail d'éléments radiologiques orientant la recherche biologique de l'hémoglobine S.

La présente étude se propose d'analyser sur le plan radiologique le bilan squelettique des sujets porteurs de l'hémoglobinose S.

2-OBJECTIFS

2-OBJECTIFS

2-1-Objectif général

- Étudier les lésions radiologiques osseuses et articulaires de l'hémoglobinoase S

2-2-Objectifs spécifiques

- Décrire les lésions osseuses et articulaires de l'hémoglobinoase S.
- Déterminer les principales caractéristiques épidémiologiques et cliniques de l'hémoglobinoase S.
- Calculer les prévalences des lésions osseuses et articulaires en rapport avec chaque type d'hémoglobinoase S.
- Proposer des mesures en vue d'améliorer la prise en charge des drépanocytaires.

3- MATERIELS ET METHODES

3-MATERIELS ET METHODES

3-1- Cadre de travail

3-1-1 Le centre hospitalier national Yalagado Ouédraogo (CHNYO)

Le CHNYO de Ouagadougou et le centre hospitalier national SANOU Sourou de Bobo Dioulasso sont les deux centres de référence du BURKINA FASO.

Le CHNYO comporte des services administratifs et des services d'hospitalisation. IL comporte en outre des services sans structure d'hospitalisation dont la radiologie.

Notre étude est menée dans le service de radiologie. Les services d'hospitalisation et le laboratoire ont contribué à l'étude.

3-1-2-Le service de radiologie

Le service de radiologie ou mieux d'électroradiologie est le seul centre d'imagerie médicale du CHNYO. Il est sollicité par les malades hospitalisés et non hospitalisés.

Le service s'occupe de la radiographie et de l'échographie. Il dispose de trois appareils de radiographie:

-un appareil marque Philips en panne pendant toute la période d'étude

-Un appareil marque GE

-Un appareil marque GE essentiellement utilisé pour les examens spécialisés (urographie intraveineuse, urétéro-cystographie rétrograde,

hystéro-sappingographie, artériographie , myélographie, tomographie) Il s'agit d'un appareil télécommandé muni d'une scopie.

- un appareil de mammographie

- un appareil d'échographie

Le service dispose de trois médecins ; deux radiologues et un biophysicien .

Les manipulateurs d'état en radiologie sont au nombre de 13 . Une fille de salle , un ouvrier qualifié pour le développement des films et une secrétaire chargée de la liaison entre le service et les demandeurs de prestation y travaillent en plein temps .

3-2- période d'étude

Notre étude s'est déroulée de mi-Mars à fin Décembre 1997.

3-3- Échantillonnage

Il est de type accidentel. Le recrutement des patients se fait dans plusieurs services .

-le service de radiologie

Ce sont des malades à qui une radiographie à été demandée pour une manifestation quelconque de l' hémoglobinose S ou des signes de suspicion. Au vue des images radiographiques et des renseignements cliniques mentionnés sur les bulletins , un interrogatoire sommaire est mené pour déterminer si le sujet est hémoglobinopathe connue sinon une électrophorèse de l'hémoglobine est demandée. Le sujet est retenu s'il remplit nos critères d'inclusion.

-Le service de pédiatrie

Il s'agit essentiellement de sujets connus porteurs de la tare et suivis dans le service par un medecin.

Les autres cas sont des patients hospitalisés pour des manifestations cliniques de l'hémoglobinoze S.

-Les services de médecine

Les patients sont essentiellement recrutés en médecine interne. Quelques cas ont été recrutés dans le service des urgences médicales.

-Les services de chirurgie

Ce sont des patients reçus en consultation de traumatologie et orthopédie ou hospitalisés dans les dits services et connus comme hémoglobinopathes S.

Nous avons recruté de rare cas dans le service de chirurgie générale et digestive.

Critère d'inclusion

Ce sont les sujets porteurs de l' HB S confirmée par électrophorèse, reçu en consultation ou hospitalisés et ayant bénéficié des radiographies suivantes:

- crâne incidences de face et de profil
- rachis dorso-lombaire incidences de face et de profil (type de SEZE)
- bassin incidence de face

Critère d'exclusion

Ce sont

- les sujets porteurs d'une tuberculose osseuse ou toute maladie osseuse
-

3-4- Matériels

Il s'agit d'une enquête transversale. Les patients ont bénéficié un examen clinique. Des radiographies ont été demandées de même que des prélèvements de sang et de pus. L'échographie a été demandée pour certains malades.

Ce sont principalement ceux présentant des tumefactions des parties molles, ceux dont la clinique suspecte un épanchement (articulaire ou dans les parties molles).

3-5- Réalisation pratique de l'enquête

Tous les sujets retenus pour notre étude ont bénéficié de radiographie. Ce sont les radiographies du crâne (profil) du rachis dorso-lombaire (face et profil) du bassin (face). Des radiographies complémentaires ont été réalisées selon les cas (douleur localisée , fistule)

3-5-1- Réalisation des radiographies

Les radiographies du crâne ont été réalisés le sujet en décubitus ventral, la tête de profil. Nous avons réalisé exclusivement des profils droits. Les distances entre le potter et le tube à rayon X ont été les mêmes.

Quant aux radiographies du bassin, elles ont été réalisées le sujet debout et de face.

Les radiographies du rachis dorso-lombaire ont été réalisées le sujet debout. Deux incidences ont été pratiquées: la face et le profil.

Quant aux constantes elles ne sont pas uniformes. Elles varient selon le sujet et le segment du corps exposé aux rayons X. Les radiographies ont été

pratiquées par la même équipe dans le but d'harmoniser les critères de qualité des images obtenues.

Nous avons retenu comme critère de réussite de la radiographie du crâne (incidence de profil) la superposition du toit des orbites. Les critères de réussite de la radiographie du bassin incidence de face sont la symétrie, la rotation interne des membres.

Toutes les radiographies ont été interprétées.

3-5-2- Réalisation de l'échographie

L'échographie a concerné principalement l'articulation de la hanche .

La réalisation d'une échographie de la hanche obéit à des impératifs .

- sujet en décubitus dorsal ,
- les membres inférieurs en position neutre et rotule au zénith ,
- utilisation d'une sonde à haute fréquence (7,5 mHZ).

Les coupes échographiques sont réalisées dans l'axe du col fémoral . Ceci permet de repérer sur la même coupe la tête fémorale, le bord supérieur du col fémoral, la cavité cotyloïde. Des coupes comparatives sont réalisées sur la hanche normale .

a- Image échographique normale

Nos coupes permettent d'individualiser la peau , les plans musculaires , les plans osseux et la capsule articulaire . La distance entre la capsule et le col fémoral est mesurée et comparée au côté sain .

1-DEFINITION

L'hémoglobine S désigne une anomalie structurale de l'hémoglobine due à la substitution de l'acide glutamique par la valine en position 6 de la chaîne bêta. Il s'agit d'un trouble qualitatif de l'hémoglobine.

Maladie moléculaire par excellence, elle induit des modifications conformationnelles des globules rouges porteurs de ce pigment anormal.

Il s'agit d'une affection génotypique transmise selon le mode autosomique récessif. On distingue ainsi la forme homozygote SS, la forme hétérozygote AS et les hétérozygotes composites ou double hétérozygotes. Dans ce dernier cas l'hémoglobine S est associée à une autre hémoglobinopathie. Ce sont principalement l'hémoglobine C et la thalassémie.

On regroupe sous le terme de Drépanocytose majeure les formes homozygotes SS et double hétérozygote SC et S β thal. La forme hétérozygote AS est dite trait drépanocytaire.

b- Image échographique anormale

Elle est de plusieurs types. L'anomalie est toutefois confirmée par comparaison avec le côté sain.

- Une augmentation de la distance entre la capsule articulaire et le bord antérieur du col fémoral est considérée comme pathologique . L'imagerie peut alors noter un contenu articulaire transonore , vide d'écho témoins d'un épanchement articulaire .

Cependant l'échographie n'est pas en mesure d'affirmer la nature exacte de l'épanchement intra-articulaire. L'échostructure de l'épanchement liquidien et le contexte clinique permettent l'orientation clinique.

L'imagerie peut également noter un aspect hypoéchogène par rapport au côté sain avec épaissement de la synoviale. Il n'y a pas d'épanchement liquidien articulaire. Il peut s'agir cliniquement d'une synovite aiguë transitoire.

- Pour certains malades nous avons demandé un examen de pus pour étude bactériologique. Ce pus est recueilli par écouvillonnage au niveau de la fistule ou par ponction. L'hémoculture a été demandée chez certains malades. Pour les sujets qui se savaient hémoglobinopathes nous avons exigé le résultat de l'examen de laboratoire ; soit le carnet de santé ou tout autre document signé par un agent de santé. En cas de doute une électrophorèse est demandée pour la confirmation.

3-5-3-L'électrophorèse de l' hémoglobine

Un hémolysat est préparé à partir du sang total prélevé dans un tube à EDTA. Cet hémolysat est soumis à la migration électrophoretique sur acétate de cellulose à PH alcalin. L'hémoglobine S migre entre l'hémoglobine A et A₂

Chez le sujet homozygote (SS) on note un constituant majeur qui est l'hémoglobine S , une absence d'HBA, un taux pratiquement normal de l'HBA₂.

Chez le sujet hétérozygote (AS) on retrouve 55 à 60% de la fraction A de l'HB et 35 à 45% de l'HBS. L'HBA₂ n'est retrouvée que très faiblement ,son taux variant entre 2 et 3 %.

Chez le sujet hétérozygote composite (SC) , l'électrophorèse montre deux bandes principales :l'HBS et l'HBC.

Chez le sujet S β -thal l' électrophorèse montre la présence de l'HBS , de l'HBF et de l'HBA₂ qui est élevée.

3-5-4- Recueil des données

Les données de l'enquête ont été mentionnées sur une fiche d'enquête individuelle. Y figurent :

- l'état civil du patient
- l'histoire de la maladie
- le motif de consultation
- les aspects biologiques
- les lésions élémentaires radiologiques

(voir annexe)

4-RESULTATS

4-RESULTATS

4-1- Epidémiologie

4-1-1- nombre de cas

Nous avons recensé 112 cas d'hémoglobinose S pendant une période allant de mi-Mars à fin Décembre 1997 soit huit mois 15 jours. Parmi ces patients ,23 soit 20.5% étaient hétérozygotes AS ,27 (soit 24.1 %) étaient homozygotes SS et 59 (soit 52.7%) étaient double hétérozygotes SC et 3 de nos patients (soit 2.7%) étaient double hétérozygotes S β +

4-1-2-Age

L'âge des sujets variait de 1 à 52 ans avec une moyenne de 15,9. L'âge des sujets AS variait de 2 à 52 ans . Celui des sujets SS variait d'un an et demi à 37 ans et celui des sujets double hétérozygotes SC d'un an 8 mois à 43 ans. Quant aux sujets S β +

nous en avons recrutés trois cas d'âge respectif. 3, 15 et 43 ans .

Le tableau III montre la repartition des hémoglobinopathes S selon les classes d'âge

TABLEAU III Répartition des patients selon l'âge et le type d'hémoglobine

Tranches d'âge	TYPE D'HEMOGLOBINE				
	AS	SS	SC	S β	Total
0-4	4	8	6	1	19
5-9	3	2	11	0	16
10-14	3	6	13	1	23
15-19	3	8	12	0	23
20-24	1	0	5	0	6
25-29	4	1	3	0	8
30-34	2	0	7	0	9
35-52	3	2	2	1	8
Total	23	27	59	3	112

4-1-3-sexe

Pour l'ensemble de nos patients nous avons noté un sex ratio 1,3 en faveur du sexe féminin soit 57,1 % de sujets de sexe féminin et 42,9 % sujets de sexe masculin. En ce qui concerne les drépanocytaires majeurs nous avons noté un sex ratio de 1,2 en faveur du sexe féminin.

4-1-4-Hospitalisation

Dans notre échantillon, 33% des patients étaient hospitalisés. Ces malades étaient hospitalisés dans les services de pédiatrie, de médecine interne, et de chirurgie surtout les services de traumatologie et orthopédie.

4-1-5-mode de découverte

Chez la quasi-totalité de nos patients 92,9 % , des signes cliniques évocateurs ont motivé la recherche biologique de l' HB S .L'examen biologique systématique a permis de deceler l'HB S dans 7,1 % de notre échantillon.

4-1-6-Manifestations évocatrices

Les ostéo-arthralgies et les syndromes mains-pieds constituent les principales manifestations évocatrices. Chez les sujets AS nous avons retrouvé une polyarthralgie peu intense fréquente et touchant les petites articulations.

TABLEAU IV: Fréquence des principales manifestations révélatrices

MANIFESTATIONS EVOCATRICES	HB			
	AS	SS	SC	Sβ
douleurs ostéo articulaires	45	19,2	77,8	30,3
syndrome main-pied	10	69,1	13	30,3
ostéo-myélite	5	-	3,8	-
douleurs abdominales	10	-	-	30,3
crise de déglobulinisation	5	-	-	-

La durée moyenne des manifestations évocatrices est de six jours pour l'ensemble des hémoglobinopathes S. Cette durée est sensiblement la même pour toutes les hémoglobinopathies.

4-1-7-Age de découverte -type d'hémoglobine

L'âge moyen de découverte de la tare chez les hétérozygotes AS est de 11 ans 5 mois avec des extrêmes allant de 6 mois à 35 ans.

Chez les hétérozygotes SC l'âge moyen de découverte de la tare est de 6 ans avec des extrêmes allant de 6 mois à 24 ans. L'âge moyen de découverte de la tare chez les sujets homozygotes SS est de 3 ans avec des extrêmes allant de 3 mois à 15 ans.

TABLEAU V Distribution des sujets (%) selon l'âge de découverte et le type d'HB.

âge de découverte (année)	Type d'hémoglobine			
	AS	SC	SS	Sβ
0-4	35,3	46,9	80,8	66,7
5-9	11,8	32,7	11,5	33,3
10-14	17,6	14,3	3,8	-
15 et plus	35,3	6,1	3,8	-

4-1-8-Statut vaccinal

Tous nos patients étaient à jours en ce qui concerne les vaccins du programme élargi de vaccination (P.E.V).

Seulement 3 % ont bénéficié d' un autre vaccin en dehors de ceux du PEV.

Les vaccins contre l'hépatite B et la typhoïde ont concerné 2,7 % des patients.

4-2- Clinique

4-2-1- Les signes généraux

Dans notre échantillon 27 patients avaient un bon état général. La repartition des signes généraux chez les autres patients (85 patients) figure dans le tableau VI.

TABLEAU VI: Répartition des signes généraux selon le type d'hémoglobine

SIGNES GENERAUX	TYPE D'HEMOGLOBINE			TOTAL
	AS	SS	SC	
AEG	4	10	24	38
anémie	1	12	21	34
ictère	1	3	5	9
dénutrition	0	2	2	4

AEG =altération de l'état général

4-2-2-Signes hépatiques et spléniques

Nous avons retrouvé 11 cas d'hépatomégalie et 6 cas de splénomégalie.

Les âges extrêmes chez les sujets hétérozygotes SC porteurs d'une splénomégalie sont 7 ans et 15 ans.

TABLEAU VIII: Répartition des splénomégalies et des hépatomégalies selon le type d'hémoglobine

HEMOGLOBINE					Total
SIGNES	AS	SS	SC	Sβ	
Hépatomégalie	0	5	6	0	11
splénomégalie	1	0	5	0	6

4-2-3- Signes ostéo-articulaires

La boiterie, les ostéomyélites chroniques fistulisées , les tuméfactions douloureuses ostéo-articulaires sont les signes retrouvés.

Toutes les fistules observées sont localisées sur les os longs. Nous avons noté 3 fistules aux membres supérieurs et 6 aux membres inférieurs.

TABLEAU VIII: Répartition des cas de boiterie et de fistule selon le type d'hémoglobinopathie

SIGNES OSTEO-ARTICULAIRES	TYPE D'HEMOGLOBINE				TOTAL
	AS	SS	SC	S β	
Boiterie	2	3	8	0	13
Fistules	1	2	6	0	9

4-3-Biologie

4-3-1-Taux d'hémoglobine (THB)

La moyenne du taux d' Hb selon les associations hémoglobiniques se présente comme l'indique la figure suivante:

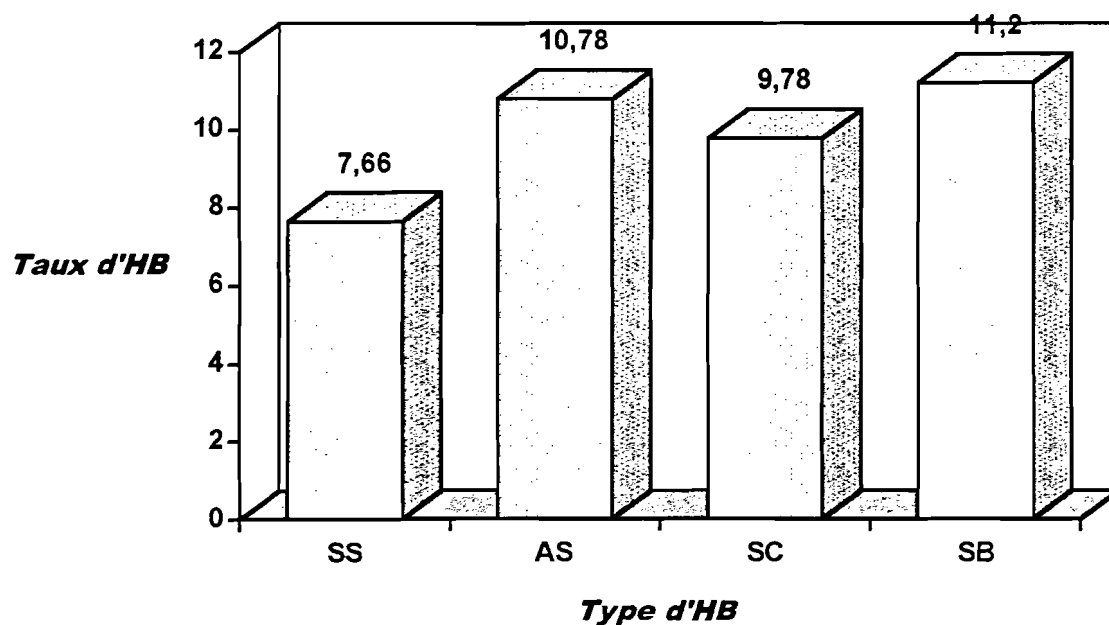


figure I : Moyenne du taux d'hémoglobine selon le type d'hémoglobinopathie

4-3-2-Bactériologie

Le staphylocoque a été isolé dans trois de nos prélèvements de pus .Il s'agissait d'ostéomyélites fistulisées.

Le pneumocoque et la salmonelle ont été isolés chacun une fois par hémoculture chez des sujets présentant une ostéomyélite non fistulisée.

L'hémoculture a également retrouvé un cas de salmonelle chez un patient porteur d'un abcès splénique.

4-4-Aspects radiologiques

4-4-1-Les signes d'hyperplasie médullaire

a -Epaississement du diploé et l'aspect en poils de brosse

TABLEAU IX : Répartition des signes d'hyperplasie médullaire du crâne

SIGNES RADIOLOGIQUE	TYPE D'HEMOGLOBINE				total
	AS	SS	SC	Sβ	
diploé épaissi	0	11	12	0	23
poils de brosse	0	2	1	0	3

Nous n'avons noté aucun cas d'aspect en verre dépoli .

b- Epaissement du diploé -âge

Les âges extrêmes pour l'épaississement du diploé sont 3,5 ans et 38 ans.

L'aspect en poils de brosse est observé entre 37 ans et 43 ans.

L'âge minimum de sujets dont le diploé est épaissi est de 3 ans et demi chez les homozygotes SS et de 7 ans chez les hétérozygotes SC.

L'âge minimum de sujet porteur d'un aspect en poils de brosse est de 37 ans chez les homozygotes SS et de 43 ans chez les hétérozygotes.

En outre les sujets hétérozygotes SC portent tous après l'âge de 35 ans une lésion du crâne soit un épaississement du diploé soit un aspect en poils de brosse .

c- Déminéralisation de la face

Nous avons observé 2,8 % de cas de déminéralisation de la face . Ces sujets sont tous homozygotes SS d'âge respectif 12 , 14 et 37 ans.

Sur le plan clinique ces ostéopénies sont silencieuses . Elles sont de découverte radiologique .

d-Thorax osseux

La radiographie du thorax osseux a été réalisée chez 22 sujets.

TABLEAU X : Lésions radiographiques du thorax selon le type d'hémoglobine

Lésion radiologique du thorax	HB				Total
	AS	SS	SC	Sβ	
Déminéralisation	2	4	5	-	11
Aspect fibrillaire du spongieux	0	2	1	-	3
Dedoublement cortical	-	-	2	-	2

Déminéralisation -âge -type d'hémoglobine

L'âge minimum des sujets hétérozygotes SC dont le thorax est déminéralisé est de 14 ans.

La déminéralisation a été observée à partir de 15 ans chez les homozygotes SS.

e-Lésion rachidienne d'hyperplasie médullaire

Les lésions rachidiennes d'hyperplasie médullaire observées sont la déminéralisation, l'aspect fibrillaire des corps vertébraux et la baisse de la hauteur des corps vertébraux. Nous avons également noté l'aspect cupiliforme, biconcave des plateaux vertébraux.

Les altérations de l'architecture vertébrale (baisse de la hauteur des corps vertébraux, corps vertébraux biconcaves) sont étagées, étalées sur plusieurs vertèbres successives. Parfois elle a intéressé tous les segments rachidiens dorsal et lombaire.

TABLEAU XI : fréquence des lésions d'hyperplasie médullaire selon le type d'HB

<i>lésions radiologiques d'hyperplasie médullaire</i>	HB			fréquence globale
	AS	SS	SC	
Déminéralisation	17	59	49	42,2
CV fibrillaires	17	15	10	11
baisse de la hauteur des CV	0	15	5	8
CV biconcaves	0	33	30	69

(CV=corps vertébraux)

Nous n'avons observé sur le plan clinique aucun signe faisant évoquer une lésion rachidienne chez ces patients. La baisse de la hauteur des corps vertébraux et l'aspect biconcave des corps vertébraux ont été observés chez des sujets ayant une fréquence de crises très élevée.

Les sujets AS présentant des lésions d'hyperplasie médullaire ont des antécédents de douleurs thoraciques vagues souvent à l'origine de la découverte de la tare.

Quant aux douleurs rachidiennes elles ont été évoquées dans un contexte de courbature très fréquente .

f-Lésion d'hyperplasie médullaire -âge

L'âge minimum de sujet hétérozygotes AS porteurs de lésion rachidienne d'hyperplasie médullaire est de 9 ans. Il est de 3 ans pour les sujets homozygotes SS, et de 6 ans pour les hétérozygotes SC ; la lésion étant la déminéralisation.

L'aspect biconcave des corps vertébraux est observé à partir de 11 ans pour les hémoglobinopathes homozygotes SS , 9 ans chez les sujets SC .

Dans notre série tous les sujets homozygotes de plus 25 ans portaient au moins une lésion rachidienne d'hyperplasie médullaire et tous avaient des vertèbres en "H".

4-4-2-Lésions thrombotiques

a- Lésion du crâne

Un seul cas de condensation a été noté chez un sujet homozygote SS de 38 ans et de sexe féminin .Radiologiquement il s'agissait de multiples condensations sur les pariétaux et les temporaux .

b-Les os longs

-apposition périostée

Dans notre échantillon nous avons noté 8 cas d'apposition périostée au niveau des os longs et ce sur 25 radiographies effectuées . Deux de ces patients sont hétérozygotes AS et les six autres sont hétérozygotes SC.

La plupart de ces sujets ont des antécédents de douleurs osseuses des membres ayant cédé entre 5 et 7 jours. Le segment de membre présentant l'apposition périostée a été le plus souvent le siège de douleur .

- trouble de modelage

Sur 31 radiographies des extrémités (mains et pieds) 8 cas de trouble de modelage ont été observés. Tous sont des hémoglobinopathes majeurs (SS et SC).

Parmi ces patients 5 ont des antécédents de syndromes mains-pieds et les 3 autres des antécédents de polyarthralgies .

c-Le bassin et les épaules

Les radiographies du bassin étaient normales dans 77 % des cas (soit 85 cas) . Dans 23 % des cas la radiographie a noté une lésion .

Les altérations ostéoarticulaires que nous avons notées sur les radiographies du bassin sont les suivantes :

- Condensation de la tête fémorale (ou des têtes fémorales) : 6 cas soit 5,5 %
- Dissection sous-chondrale : 5 cas
- Raccourcissement du col fémoral : 6 cas (5,5 % des cas)
- Épanchement articulaire : 3 cas

Le liquide de ponction de ces épanchements était dans deux cas citrin et dans le troisième cas hématique. L'étude chimique n'a pas pu être réalisée. La biologie n'a pas isolé de germe, concluant à un liquide aseptique dans les trois cas.

-Ostéolyse des os du bassin :12 cas (11 %)

Un seul sujet hétérozygote AS présente une lyse des os du bassin . Les 11 autres cas sont des sujets SS et SC .

-Irrégularité des têtes fémorales : 1 cas

La boiterie a été notée chez 6 sujets ayant des anomalies radiologiques du bassin Seul un sujet ayant un raccourcissement du col fémoral présente une boiterie .Ce dernier présente également une irrégularité des tête fémorales .

La plupart des sujets ayant des anomalies radiologiques du bassin ne présentent pas de manifestations cliniques évocatrices .

Trois cas d'ostéonécrose des épaules ont été retrouvés. Les signes cliniques étaient unilatérales chez deux d'entre eux. Les clichés comparatifs ont retrouvé de façon fortuite les lésions controlatérales (deux cas) .

d-Le rachis

-Les vertèbres en "H"

La fréquence des vertèbres en H est de 21,6 % dans notre série . Elle intéresse exclusivement les homozygotes SS avec une fréquence de 26 % et les hétérozygotes SC avec une fréquence de 40,4 % .

Dans notre série nous avons observé les vertèbres en H dès l' âge de 12 ans chez les homozygotes SS et 9 ans chez les hétérozygotes SC .

Les altérations vertébrales structurales et architecturales ne sont associées à aucun signe clinique spécifique .Tout au plus nous avons noté que la fréquence des crises était élevée chez ces sujets .

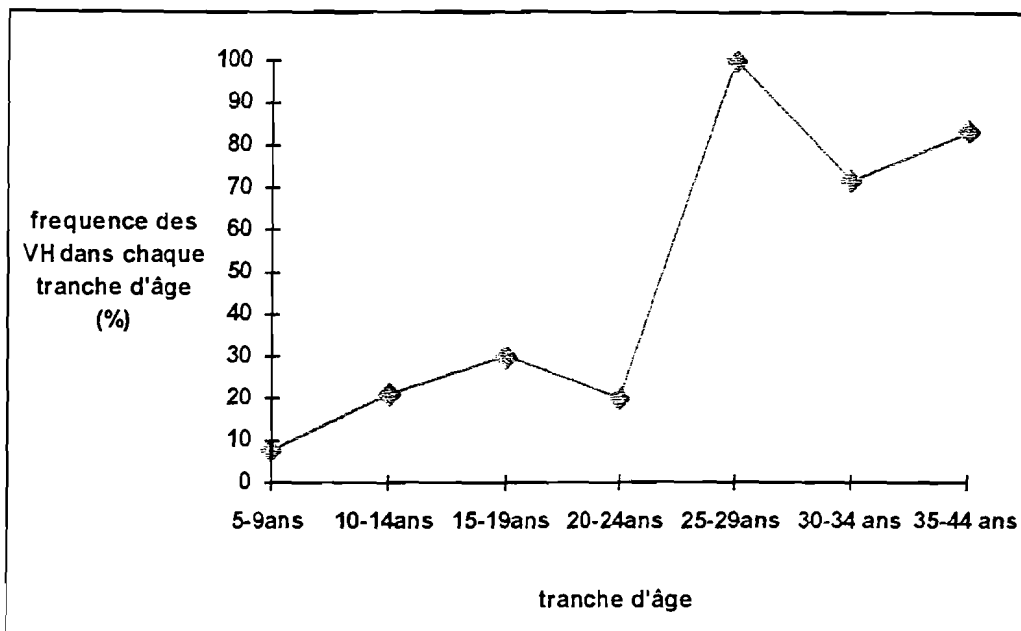


Figure II Fréquence des vertèbres en H dans chaque tranche d'âge

VH=vertèbre en H

4- 4 -3- Lésions infectieuses

La radiographie a révélé 17 cas d'image suspecte d'infection .Confrontées à la clinique ces images ont été retenues comme images élémentaires radiologiques d'infection . Elles sont diversement associées. Dans les cas évolutifs les radiographies révèlent un épaississement des parties molles .

Nous en avons notés 8 cas . L'ostéopériostose , la pandiaphysite et l'érosion corticale ont été observées dans les cas d'infection chronique et évolutive de l'os . L'apposition périostée a été observée également comme cicatrice d'une infection (ostéomyélite) .

Dans notre série 4 cas de séquestre ont été observés . Trois de ces patients étaient porteurs d'une ostéomyélite chronique fistulisée . Le quatrième séquestre a été observé chez un patient ayant un antécédent récent d'ostéomyélite .

Parmi les sujets porteurs de lésions osseuses d'origine infectieuse trois sont hétérozygotes AS. Dans les deux cas nous avons noté une pandiaphysite. Chez l'un deux les lésions étaient bilatérales associant:

- réaction périostée type plein avec rupture des corticales .
- épaississement des parties molles en regard .

Les lésions de l'un des membres ont été de découverte radiologique après réalisation des clichés comparatifs.

Ces lésions ont été retenues comme étant d'origine infectieuse au vue de la clinique et de la biologie (fièvre, douleur, hyperleucocytose, la bonne réaction au traitement antibiotique).

4-5- Echographie

Nous avons effectué 6 échographies de la hanche. Toute ont été orientées par la clinique. L'examen a noté chez ces patients une douleur à la hanche ou la cuisse.

Les resultats échographiques sont les suivants:

- épanchement articulaire : 4 cas.
- épanchement dans les parties molles : 3 cas .
- épaississement des parties molles : 3 cas .
- remaniement de l'os : 2 cas
- décollement périosté : 1 cas
- désorganisation des fibres musculaires : 2 cas

Nous retenons comme cas de remaniement de l'os un aspect irrégulier des contours osseux , une rupture corticale et une différence de tonalité par rapport au coté sain.

5-COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Notre étude s'est intéressée aux aspects radio-cliniques de l'hémoglobinosose S en milieu hospitalier .Au vue de nos objectifs et de la littérature , quel commentaire pouvons-nous faire de nos résultats ?

5-1- Limites et contraintes de l' étude

a- absence d'un laboratoire de référence

Le laboratoire du CHNYO ayant interrompu la réalisation de l'électrophorèse de l'hémoglobine pendant la période de l'étude , nos patients ont dû réaliser leurs examens dans les laboratoires privés . Bien que les techniques soient sensiblement les mêmes , les compétences sont disparatres de même que les plateaux techniques .Ainsi donc certains laboratoires sont à mesure de donner les taux des différentes HB alors que d'autres n'en sont pas capables .

b- La confirmation biologique de l'hémoglobine S

Dans notre milieu , le test de référence pour la confirmation de l'hémoglobinosose S est l'électrophorèse de l'HB à PH alcalin . Sur le plan biochimique cette méthode à elle seule ne permet pas d'éliminer les autres mutants ayant le même profil électrophoretique telle l'HB D .

Aucun laboratoire ne pratique à l'heure actuelle l'électrophorèse sur gel d'agar .Ce test étant plus résolutif que le précédent .

Pour d'autres études pratiquées ailleurs , la confirmation de l'hémoglobinosose S est faite par isoelectro-focalisation, test plus résolutif que l'electrophorèse en milieu alcalin .

En réalité, le couplage de plusieurs tests et une enquête familiale sont nécessaires avant de déclarer qu'un sujet est hémoglobinopathe.

Les associations étant fréquentes, les unes n'étant qu'une curiosité génétique, les autres par contre donnent des tableaux de drépanocytose majeure si elles sont associées à l'hémoglobine C ou à l'hémoglobine S. Cette dernière éventualité est réalisée par l'hémoglobine D Punjab (fréquentes dans les populations dites Voltaïques en Côte d'Ivoire) et l'hémoglobine O Arab [12]

5-2- Épidémiologie

5-2-1- nombre de cas

Plus de la moitié de notre échantillon est double hétérozygote SC (59,9%). ZIGANIE .N dans une étude effectuée dans le service de traumatologie et orthopédique du CHNYO (BURKINA FASO) portant sur 35 cas d'hémoglobinose S a noté 61,8 % de double hétérozygote SC .

La prévalence élevée de l'hétérozygotisme SC dans notre region est notée par de nombreux auteurs [19,20,21,30,34]

En effet selon M.Gentillini [34] d'une part et G.Broussalet coll [18] d'autre part le plateau Mossi est la zone de haute fréquence de l'hémoglobine C. Cela expliquerait notre résultat ; Le cadre d'étude étant Ouagadougou . Quant aux sujets homozygotes , ils seraient soumis à une sélection naturelle dès le bas âge [34].

5-2-2- Âge

Nous avons noté que l'âge maximal des sujets porteurs du trait drépanocytaire était de 52 ans .

Comme souligné par de nombreux auteurs , le trait drépanocytaire est bien toléré et n'affecterait pas l'espérance de vie de ces sujets [10,12,34] . Cependant la présence de l'hémoglobine S est un facteur de morbidité dans des conditions précaires et doit être considérée comme telle .

Quant aux drépanocytaires majeurs leur espérance de vie est fortement liée à la qualité de leur suivi . Bien suivi leur espérance de vie dépasse 40 ans [10,11,25, 46].

Dans notre série les sujets les plus âgés porteurs des formes majeures (37 ans pour un sujet SS et 43 ans pour un sujet SC) sont suivis depuis leur bas âge .

5-2-3- Sexe

Le sex ratio pour l'ensemble de nos patients et pour les drépanocytaires majeurs est voisin de l'unité .Ceci est lié au caractère génétique de la tare .

L'hémoglobinoïse S n'est pas liée au sexe [10,12,23,45].

5-2-4- Circonstances de découverte

La plupart des auteurs ont noté la précocité et la fréquence élevée des manifestations ostéo-articulaires [2,13,27,35,52].

La plus précoce de ces manifestations est le syndrome pied-main .Les auteurs notent qu'il révéle la drépanocytose dans un cas sur deux [4,16].

A.Carayon et coll [2] ont noté qu'il était inaugural dans 70 % des cas .

Ceci est en accord avec nos résultats . Nous notons par ailleurs que les manifestations ostéo-articulaires sont plus fréquentes chez les SC (77,8 %) que chez les sujets SS (19,2 %) . Par contre le syndrome main-pied est plus fréquent et plus précoce chez les sujets SS que les sujets SC .

U. Omanga [50] note que les lésions osseuses sont distales chez les sujets SS , conformément à nos constatations .

La tare hémoglobinique est découverte dans 80,8 % des cas chez les sujets SS avant 5 ans alors qu'elle l'est de 46,9 % chez les sujets SC .

Cela s'expliquerait par la gravité des atteintes viscérales chez les sujets SS et la relative bonne tolérance du double hétérozygotisme SC [33].

Quant aux sujets AS les circonstances de découverte sont très variées. Elles sont conformes à un ensemble de signes que M. Barbotin [33] a nommé

" la patraquerie drépanocytaire " .

Dans notre échantillon, 10 % de nos patients AS (2 cas) ont signalé l'existence de syndrome main-pied dans les antécédents.

Si les auteurs ne précisent pas avec exactitude l'existence de ce syndrome dans leur série , ils rapportent l'existence d'ostéopathie en rapport avec le trait drépanocytaire et les circonstances de survenue qui sont semblables à celles des sujets SS [8,33].

5-2-5- Statut vaccinal

L'immunisation de notre échantillon contre les maladies cibles du PEV est satisfaisante . Cette immunisation n'a pas d'effet direct sur l'hémoglobinosé S mais constitue un bon facteur de protection chez ces sujets à immunité précaire .

Par contre seulement 3 % de nos patients ont bénéficié d'autres vaccins en rapport avec leur état . (Vaccin contre l'hépatite B , vaccin contre la typhoïde) .

La susceptibilité de ces sujets aux infections (salmonelle , pneumocoque) et le risque de contamination par le virus de l'hépatite B au cours des transfusions sont reconnus par de nombreux auteurs [24,41,45,50]. Le coût élevé des vaccins autres que ceux du PEV limitent la prescription .

5-3- clinique

5-3-1-Les signes généraux

L'altération de l'état général de même que l'anémie et l'ictère ont été observés chez les drépanocytaires majeurs .Un seul cas d'ictère a été observé chez les sujets AS. Il s'est agi d'un sujet porteur d'une lithiase vésiculaire . L'anémie et l'ictère chez les drépanocytaires majeurs seraient dus à l'hémolyse chronique [5,23]. Par contre, nous avons noté que l'anémie et l'ictère sont plus fréquents chez les sujets SC que chez les sujets SS . La splénomégalie et l'hépatomégalie sont habituelles chez les drépanocytaires majeurs [23]. Nous n'avons rencontré aucun cas de splénomégalie parmi les sujets SS .Ceci est en accord avec la plupart des auteurs qui estiment que la splénomégalie persiste chez les sujets SC contrairement aux sujets SS [23].

5-3-2- Les signes ostéo-articulaires

Contrairement aux données de la littérature [50] la bilatéralité des ostéomyélites n'a pas été observée dans notre série . Nos résultats sont conformes à ceux de ZIGANI.N [51] étude menée dans le même milieu . Par contre le caractère multifocal et itératif des ostéomyélites a été observé chez certains patients conformément aux résultats de MAMADOU à Dakar [36].

Chez les sujets AS nous avons noté des cas de douleur qui rappellent les crises vaso-occlusives dans leur expression mineure.

Ces constatations sont les mêmes que celles de M. Barbotin et coll [33]. Un cas de crise vaso-occlusive avec déglobulinisation a été observé lors de notre étude chez un sujet AS .

Aucun test autre que l'électrophorèse en milieu alcalin n'a pu être réalisé chez ces patients .Il n'est pas exclu qu'une enzymopathie telle que le déficit en G6PD ou une autre hémoglobinopathie soit associée .

Par contre , KONETAY-AHULU F.I.D [17] en dix ans d'étude à ACCRA n'a noté aucun cas de crise chez les sujets AS .

Quant aux sujets porteurs des formes majeures , nos résultats sont conformes à ceux observés dans la littérature [2,4,10,15,23,52].

5-4-Biologie

5-4-1-Le taux d'hémoglobine

Le taux d'hémoglobine des patients en phase stationnaire est variable [23,45,46].

Les taux d'hémoglobine des hémoglobinopathes majeurs dans notre série suivent les mêmes variations .La moyenne du taux d'hémoglobine des sujets AS est de 10,8 g/dl .Ce taux est inférieur à la normale (compris entre 12 et 16g/dl) [23] . Ce faible taux serait du à une sommation de facteurs (polyparasitisme , carence martiale) à l'origine d'une anémie relative fréquente en zone tropicale .En outre ces sujets AS reçus en milieu hospitalier sont à des phases différentes (phases stationnaire et critique) et ont en commun un hétérozygotisme mal toléré pouvant être la cause ou la conséquence de cette anémie .

5-4-2-La bactériologie

La susceptibilité des hémoglobinopathes aux infections S est connue [2,15,23,24,46] .Si dans notre étude la bactériologie du pus des ostéomyélites fistulisées révèle le staphylocoque (2 cas sur 3), nous ne pouvons pas affirmer s'il est ou non à l'origine de l'infection initiale. Il pourrait s'agir d'un germe de surinfection. Par contre les germes isolés par hémoculture (un cas de salmonelle et un cas de pneumocoque) peuvent être incriminés comme responsables de ces ostéomyélites .

Bien que le nombre d' hémoculture soit faible dans notre étude (deux cas), les germes que nous avons isolés sont reconnus comme étant les plus fréquemment responsables des infections chez ces sujets [15,24,50,51].

Ainsi donc la prophylaxie anti-infectieuse devrait s'orienter contre ces germes particulièrement virulents .

5-5- Radiographie

5-5-1-Les signes d'hyperplasie médullaire

a-Au niveau du crâne

Les signes d'hyperplasie médullaire sont plus fréquents chez les sujets SS que chez les sujets SC .

L'hyperplasie médullaire étant un état réactionnel vis à vis de l'hémolyse chronique, la fréquence des signes radiologiques seraient témoins de son importance chez les sujets porteurs des images caractéristiques. Cela est en accord avec Carayon [2] qui note que la gravité de l'anémie drépanocytaire et par conséquent les réactions d'hyperplasie médullaire sont moins importantes chez les sujets SC que chez les sujets SS .

Nous avons noté seulement trois cas d'aspect en poils de brosse . Sans toute fois donner de statistique la plupart des auteurs signalent ce fait et remarquent par ailleurs que cette image serait l'apanage de la thalassemie [2,4,11,16,35].

-ENNIS (en Jamaïque) cité par D. LARDE [11] n'a pas noté d'aspect en poils de brosse chez 61 drépanocytaires adultes .

-D.Larde et coll (à Creteil en France) [11] trouvent 2 cas sur 18 drépanocytaires majeurs.

-SEBES et DIGUES notent une fréquence de 5 % [8].

Dans notre série les lésions d'hyperplasie sont plus précoces chez les sujets homozygotes SS que chez les hétérozygotes SC .

b- La face

Dans la littérature les lésions des os de la face ont été très peu évoquées . Joyces et coll [13] notent que dans la littérature anglo-saxonne , seulement 13 cas de lésions de la face ont été retrouvées. Le même auteur retrouve dans une étude personnelle 6 cas , toutes des lésions d'infarctus des os de la face .

Nous n' avons noté que des images d'ostéoporose . Ceci est en accord avec Joyces et coll qui remarquent que la radiographie simple est peu sensible . Les images d'infarctus ont été révélées par le scanner .

Dans notre série l'ostéoporose de la face a intéressé seulement les sujets SS.

Joyes et coll.ont également noté la prédominance de ces lésions chez les sujets SS .

c-Thorax osseux

La déminéralisation a été le signe le plus fréquent observé sur le thorax.. Elle a été aussi bien observée chez les SS et SC que chez les AS. Dans notre contexte d'étude, une déminéralisation ne peut être exclusivement rattachée à l'hémoglobinoses. En effet les hypoprotidémies peuvent en être la cause .

d- Rachis

Outre l'aspect ostéoporotique, le rachis est le siège de lésion évocatrice de la tare [8,11,16,35]. La baisse de la hauteur et l'aspect biconcave des corps vertébraux ont été exclusivement observés chez les drépanocytaires majeurs SC et SS de notre série .

L'aspect biconcave des corps vertébraux serait du aux pressions mécaniques exercées sur des corps vertébraux fragilisés par l'ostéoporose.

Le même phénomène pourrait expliquer la baisse de la hauteur des corps vertébraux .

L'absence de la baisse de hauteur et de l'aspect biconcave des corps vertébraux chez les sujets AS serait due au fait que l'ostéoporose est moins accentuée chez ces sujets. Les spondyles conservant leur résistance aux pressions mécaniques .

Aucun patient de notre série ne présente des signes cliniques évocateurs des altérations architecturales des vertèbres (compression médullaire ,signe radiculaire). M.Sadat-Ali en Arabie Saoudite [38] a noté 34 cas de complication médullaire et radiculaire ayant nécessité un acte chirurgical.

Dans la même série de M.Sadat-Ali les altérations rachidiennes dues à l'hyperplasie médullaire toucheraient 44% des patients et la baisse de la hauteur des corps vertébraux a été observée avec une fréquence de 9 % contre 8 % dans notre série.

5-5-2- Les signes thrombotiques

a-Lésion du crâne et des os longs

La thrombose vasculaire et son corollaire l' ostéonécrose sont à l'origine des douleurs vasculaires [4,11,23,34,39].

Selon A.Cotten [4] , les lésions thrombotiques toucheraient 30 % des drépanocytaires majeurs explorés par IRM . Tous les os seraient touchés .

M.Moalla et coll [35] signalent que tous les os sauf le crâne sont touchés .

Dans notre série , nous avons noté un seul cas de lésion thrombotique au niveau du crâne .

Nous avons noté 8 % de périostose .

M.Moalla et coll (Tunis) [35] trouvent 22 % de lésions thrombotiques chez les drépanocytaires majeurs .

D. Larde et coll ont rencontré 4 cas sur 18 drépanocytaires majeurs en France [11].

Les signes radiographiques à eux seuls ne permettent pas souvent de différencier une lésion thrombotique d'une lésion infectieuse. Dans ces cas la clinique et la biologie permettent la détermination du processus à l'origine de la lésion. Dans tous les cas la hantise de l'infection osseuse fréquente chez les drépanocytaires justifie l'administration d'antibiotique [46].

b- Les lésions du bassin et de l'épaule

Les lésions du bassin sont les plus étudiées sur le plan radiologique [2,4,26,35].

La fréquence des lésions de la hanche est variablement estimée. Elle diffère selon le profil électrophorétique (AS, SS , SC , Sβ+).

Dans notre série nous avons trouvé 5,5 % d'ostéonécrose de la tête fémorale .

- F.Meignan et coll ont trouvé 3 % en Côte-d'Ivoire [18]

- A.Carayon a rapporté 10 cas sur 107 drépanocytaires à Dakar [2].

- D. Lardé et coll en France ont rencontré 2 cas sur 18 drépanocytaires (11,1 %) [11].

Dans notre série la prévalence des ostéonécroses de la tête fémorale est supérieure à celle des têtes humérales (3 cas). I.SEBES au USA [26] a noté que la prévalence des ostéonécroses des têtes fémorales était la même que celle des têtes humérales. La même étude a révélé que les ostéonécroses des têtes humérales étaient asymptomatiques dans 50 % des cas et celles du fémur dans 25 % des cas. Les découvertes radiographiques sont donc respectivement 50 % et 75 % . Cette latence clinique justifierait une surveillance radio-clinique des épaules et des hanches chez les drépanocytaires majeurs [22]. La hanche étant une articulation portante , une altération à ce niveau se manifeste plus bruyamment que celle de l'épaule .

La fréquence des ostéonécroses dans notre série serait probablement sous-estimée. La faible sensibilité de la radiographie standard en est la cause. L'IRM serait l'examen le plus sensible et le plus spécifique [1].

La classification des ostéonécroses aseptiques de la tête fémorale selon Ficat et Arlet devrait permettre au radiologue, au chirurgien orthopédiste et médecin s'occupant des hémoglobinopathes d'harmoniser les prises en charge après le bilan radiologique. Cette classification serait basée dans notre contexte sur la clinique et la radiographie standard.

Très peu de lésions osseuses ont été rencontrées chez nos sujets AS (2 cas de lyse des os du bassin, 2 cas d'apposition périostée et 2 cas de géode sous chondrale). On estime que la relative bonne tolérance clinique des sujets AS les dispenserait de lésions osseuses radiologiques [4].

Selon A. Carayon et coll [2] d'une part et M.Barbotin [33] d'autre part, l'étude systématique du squelette des sujets AS montre l'existence de lésions dégénératives.

- K. Homawoo et coll (TOGO) [30] ont rencontré 8 ostéonécroses de la tête fémorale chez les sujets AS sur 38 drépanocytaires étudiés.

- Z.Noëllie a rapporté que 23,6 % [52] des sujets porteurs des complications chirurgicales de l'hémoglobinose S sont porteurs du trait drépanocytaire.

Les signes radiologiques et les signes cliniques montrent que l'hétérozygotisme AS serait un état potentiellement morbide surtout si des facteurs intercurrents s'y associent (dénutrition, anémie d'origine diverse, infection).

Dans notre série nous n'avons pas noté d'altération architecturale exclusive du cotyle (protrusion, défaut de couverture de la tête fémorale). Il n'est cependant pas exclu que les lésions des têtes fémorales soient dues initialement à des lésions cotyloïdiennes. Les altérations du cotyle pouvant être dues à la maladie drépanocytaire.

Nos resultats sont les mêmes que ceux de S.Martinez (USA) [48] qui note que la protrusion acétabulaire du drépanocytaire survient dans un contexte de modification globale (ostéopénie) du squelette du bassin et des extrémités proximales du fémur.

c-Les lésions thrombotiques du rachis

L'une des lésions radiologiques les plus caractéristiques de la drépanocytose est la déformation en marche d'escalier des plateaux vertébraux [11,16,35].

Dans notre série, elle a intéressé 21,6 % de l'ensemble des sujets et 35 % des drépanocytaires majeurs. Nos résultats sont inférieurs à ceux rapportés par les auteurs :

- ENNIS a noté 40 % dans sa série (Jamaïque) [8].
- MOALLA et coll àTunis ont noté 50 % [35].
- Larde et coll en FRANCE ont noté 61 % [11].

Dans notre série aucun sujet AS n'a présenté cette lésion .

D. Lardé [11] a observé un cas de déformation en marche d'escalier chez les sujets AS .

Les sujets hétérozygotes SC sont plus atteints par l'aspect en marche d'escalier que les homozygotes SS . La viscosité sanguine beaucoup plus élevée chez les hétérozygotes expliquerait cette différence .

D. Larde [11] a constaté ce signe à partir de 11 ans chez les homozygotes . Dans notre série il a été constaté à partir de 12 ans .

La lésion a été observée plus précocement chez les hétérozygotes SC dans notre série (à partir de 9 ans)

C.Fauré [8] signale que dans la littérature des cas plus précoces ont été notés ; A 5 ans voire à 17 mois .

Bien que caractéristique , l'aspect de vertèbre en "H" n'est pas spécifique . Il a été observé dans la maladie de Gaucher et dans l'hémocysturie [8,16].

Sa fréquence croit avec l'âge et elle devient quasi constante après 29 ans .

Dans notre milieu la fréquence élevée de l'hémoglobinosose S nous autorise à l'évoquer en première intention devant une image radiologique de vertèbre en "H".

5-5- 4- Lésions infectieuses

Les images radiographiques sont très peu caractéristiques à la phase aiguë des infections .Elles sont d'autant plus difficiles à interpréter qu'elles sont retardées d'une à deux semaines sur la clinique [8,11,16,31,35]. A ce stade la scintigraphie, l'IRM et le scanner sont d'un apport utile . Mais la distinction entre thrombose vasculaire et infection osseuse demeure difficile .

Si l'infection est cliniquement évidente, la radiographie permet d'entreprendre un bilan des lésions et de disposer de base iconnographique permettant d'évaluer l'évolution ultérieure. Ainsi donc nous avons noté 3 cas de séquestre .

L.Petit-Barbier [31] estime que l'IRM est la méthode d'imagerie permettant de décélérer le plus précocement les lésions infectieuses. Elle est également plus sensible et plus spécifique que la radiographie standard. Nos résultats seraient donc inférieurs aux cas réels.

Les images d'altération osseuse présentent dans tous les cas où le germe a été isolé les mêmes caractéristiques. Il ne semble pas avoir d'altération osseuse spécifique des germes.

5-6-Echographie

Les cas de remaniement osseux (deux cas) sont survenus chez des patients porteurs d' infection osseuse chronique. Ces images seraient dues à une diminution de la charge calcique et à une érosion corticale par l' infection.

L'échographie ne permet pas de détecter une altération non superficielle. Elle est d'un apport utile dans l'étude des arthropathies surtout à la phase aigu permettant de juger de l'existence d'un épanchement.

CONCLUSION

CONCLUSION

Nous avons mené cette étude transversale dans le service de radiologie du CHNYO dans le but de déterminer les rapports radio-cliniques des différentes associations de l'hémoglobinose S.

L'hémoglobinose S a été découverte dans 92,9 % à l'issu de manifestations cliniques. Les ostéo-arthralgies et les syndromes mains-pieds sont les principales manifestations révélatrices. Cliniquement le trait drépanocytaire n'est pas épargné.

Les altérations osseuses ont concerné tous les os. Les processus à l'origine des lésions osseuses sont souvent intriqués (thrombose, hyperplasie médullaire , infection).

Les homozygotes SS sont précocement atteints par les altérations du squelette. Par contre les lésions radiologiques sont plus fréquents chez les hétérozygotes SC probablement du à leur relative longévité.

Chez les drépanocytaires majeurs 34,8 % des sujets portent des vertèbres en "H". Ces altérations du rachis ne sont associées à aucun signe clinique spécifique. La radiographie du bassin a montré une pathologie dans 23 % des cas et 5 % d'ostéonécrose de la hanche.

La tolérance clinique de la tare est en rapport avec la fréquence des altérations osseuses; Les formes pauci-symptomatiques entraînant moins de lésions osseuses radiologiques.

L'échographie a servi à la mise en évidence des épanchements et à guider leur ponction.

La radiographie standard en raison de sa faible sensibilité montre peu de lésions par rapport à l'IRM.

SUGGESTIONS

SUGGESTIONS

Au terme de cette étude radio-clinique sur les altérations ostéo-articulaires de l'hémoglobinoses nous pouvons faire les propositions suivantes en vue d'améliorer la prise en charge des hémoglobinopathes

1-Au niveau des centres hospitaliers nationaux

- Créer un équipe composée de spécialistes (épidémiologiste, pédiatre, hématologiste, radiologue, ophtalmologue, chirurgien....) chargés de faire une mise au point périodique sur la drépanocytose.
- Mener des activités de recherche afin de déterminer la prévalence réelle de l'HBS et de l'HBC dans la population et d'harmoniser leur prise en charge.
- Elaborer un calendrier vaccinal particulier pour les sujets porteurs des formes majeures de la drépanocytose associant en plus des vaccins du PEV, les vaccins suivants :
 - * vaccin contre l'hépatite B
 - * vaccin anti-haemophilus
 - *vaccin anti-typhique
 - * vaccin anti-pneumococcique
- Proposer une méthode de prise en charge ambulatoire des drépanocytaires comprenant :
 - * le premier bilan du drépanocyttaire et les examens ulterieurs
 - * le rythme des consultations

Nous proposons en ce qui concerne les radiographies un cliché du bassin (face) et un cliché des épaules (face) dès la première consultation puis une radiographie du bassin tous les ans .

2-Au niveau des autres formations sanitaires (centres hospitaliers régionaux, centres médicaux, dispensaires)

-Inclure les conseils génétiques dans la prise en charge des drépanocytaires .

-Prendre en charge tout sujet drépanocytaire et faire recours au niveau supérieur à temps.

3-Au niveau des autorités politiques et administratives

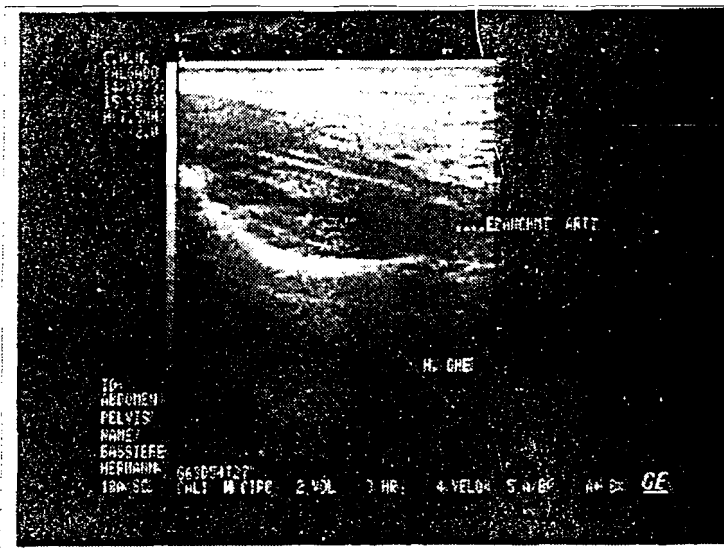
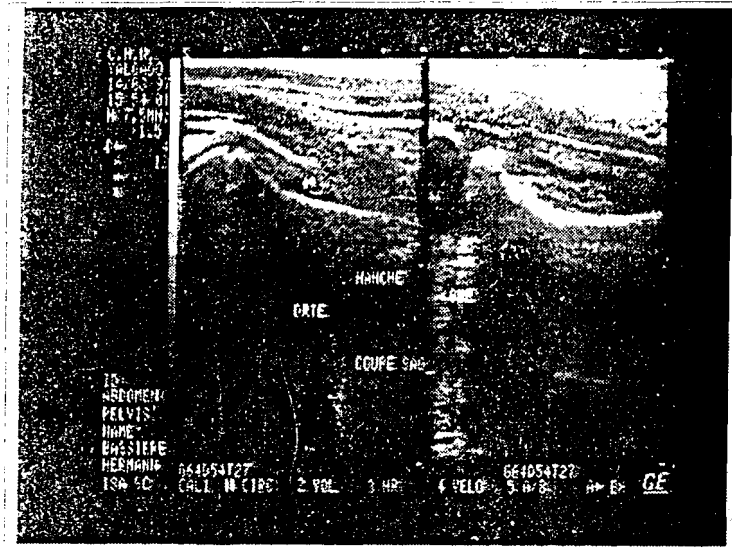
-Faciliter l'accès aux média de l'association des drépanocytaires et de parents d'enfants drépanocytaires.

-Inciter les communicateurs à participer à l'information et la lutte contre la drépanocytose .

-Améliorer les infrastructures pour une meilleure prise en charge des des drépanocytaires.

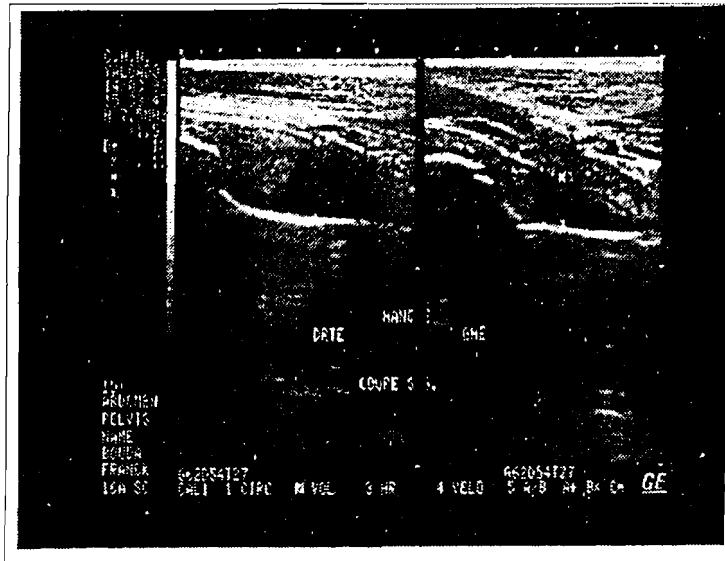
ICONOGRAPHIE

ÉCHOGRAPHIE DES HANCHES

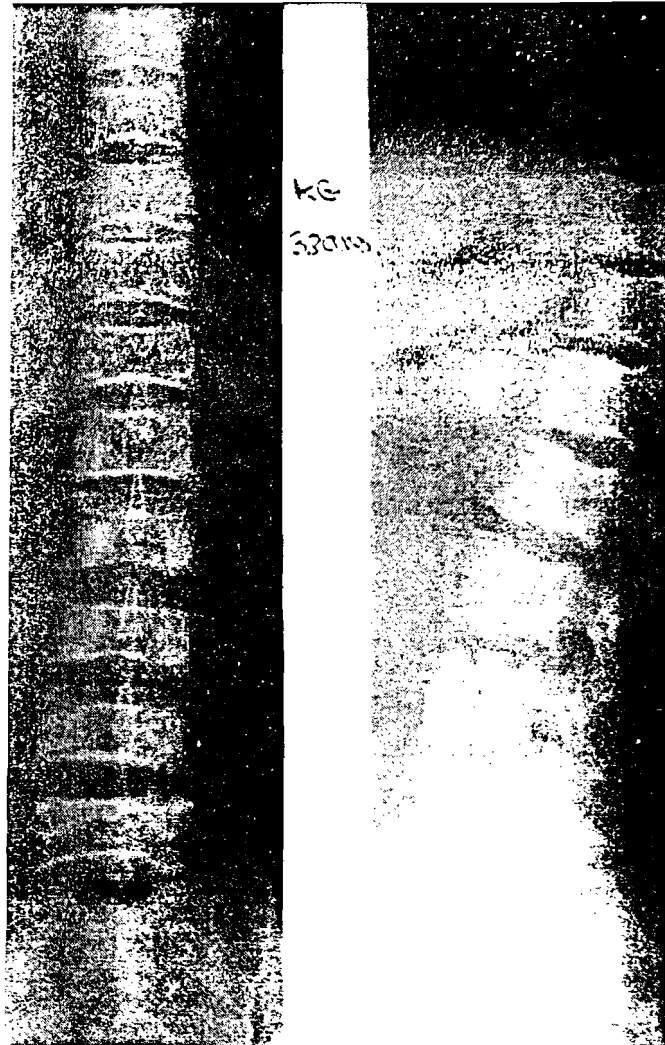


Épanchement artériel gauche mesurant 12 mm dans le recessus synovial gauche : remaniement osseux en regard du col fémoral gauche.

ÉCHOGRAPHIE DES HANCHES



Collection liquidienne des deux recessus inférieurs
des deux hanches.

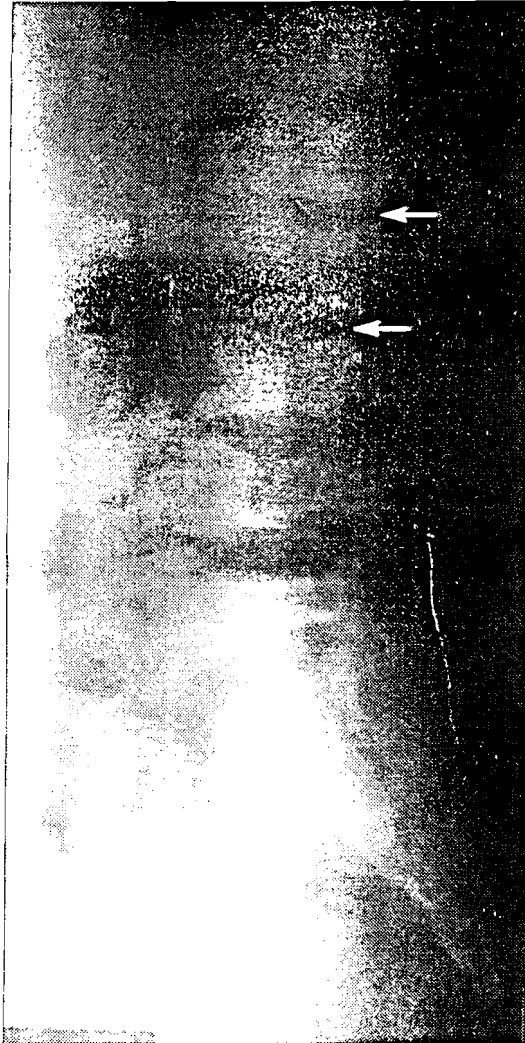


K.G. 38 ans HB SS

Radiographie du rachis dorso-lombaire

(Face Profil)

- Aspect peigné et déminéralisé des corps vertébraux
- Vertèbres en marche d'escalier



N.A. 37 ans Hb SS
Rachis lombaire (Profil)
- Vertèbres lombaires en marche d'escalier



D.A. 20ans HB sc

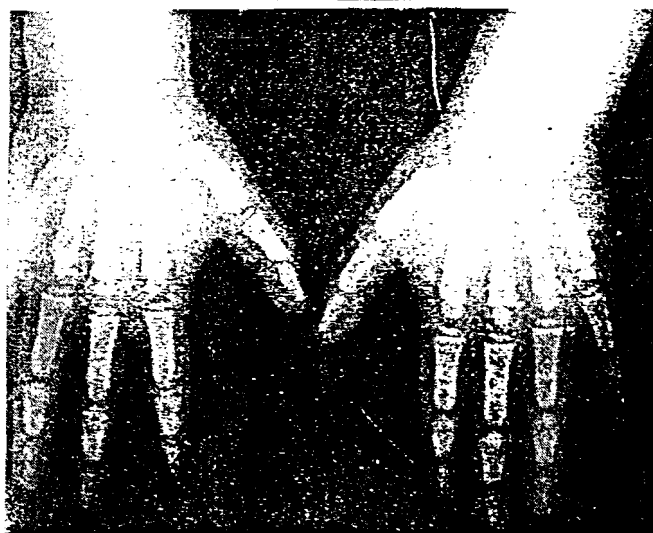
Radiographie du rachis dorsolombaire

(Face Profil)

· Vertèbres déminéralisées, en marche d'escalier et en "H"



K.S. 16 ans Hb SC
Radiographie épaule gauche (Face)
- Ostéonocrose de la tête humérale

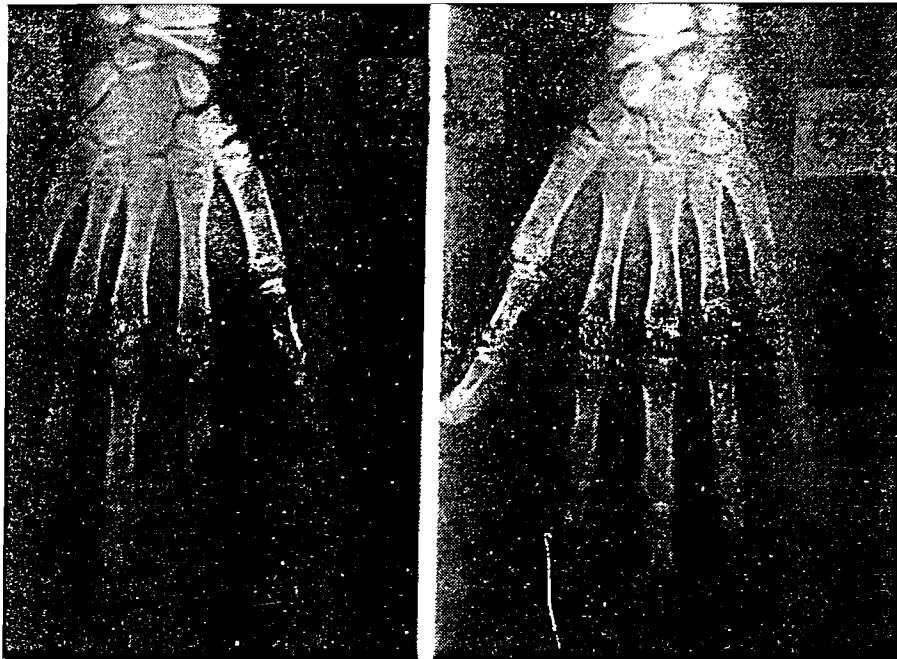


S.M. 2 ans HB AS

Recu pour syndrome pied-mais.

Radiographie des mains et des pieds (FACE).

- Epaissement des parties molles (Effacement des fascias graisseux sous cutanés)



D.J. 14 ans Hb SS

Radiographie des mains (Face)

- Elargissement du canal médullaire et amincissement de la corticale, surtout du 5^e métacarpien gauche



N.T. 43 ans Hb SC

Radiographie du bassin (Face Profil)

- Coxarthrose expulsive secondaire à une ostéonécrose de la tête fémorale
- Aspect trabéculaire du segment épiphyse-métaphysaire des fémurs.

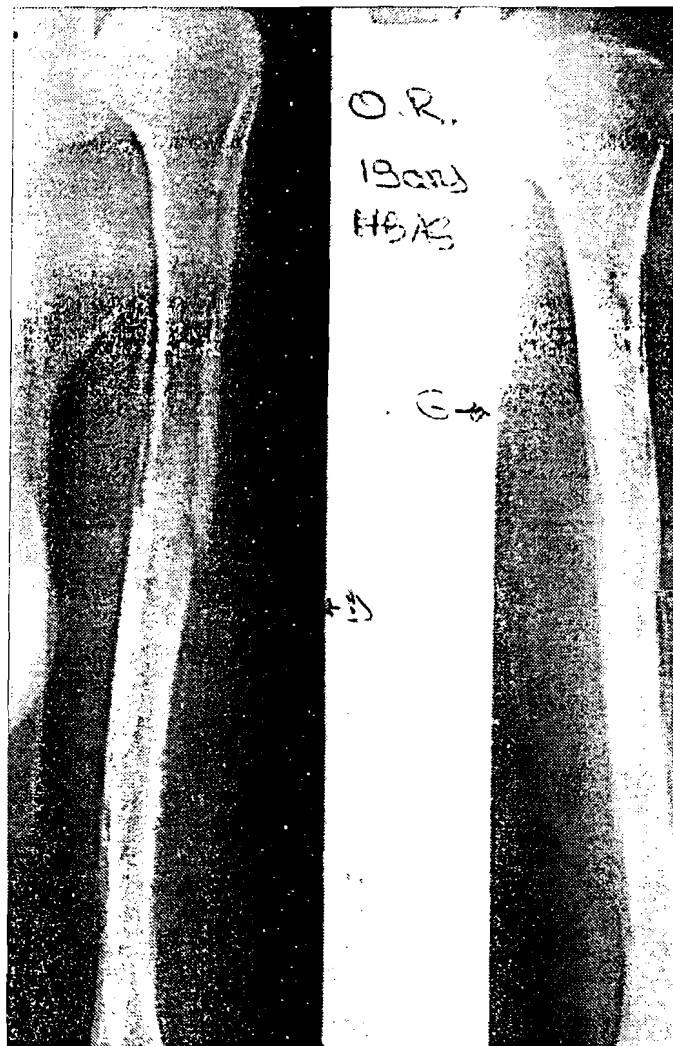
NB : Sujet porteur d'un stérilet



D.A. 10 ans Hb SC

Radiographie du fémur (Face Profil)

- Ostéomyélite chronique fistulisée de la diaphyse fémorale droite
- Séquestre de 6 cm
- Déformation en sabre du fémur



O.R. 19 ans HB AS

Radiographie des deux humérus (Face)

- Réaction périostée
- Aspect mité des deux diaphyses
- Fracture corticale externe à droite
- Conclusion : ostéomyélite bilatérale des humérus

ANNEXE

FICHE ENQUETE HEMOGLOBINOSE S

N

I - DONNEES GENERALES

Nom : Prénoms :

Age: Sexe M [] F [] Domicile

Nationalité.....

Profession* : patient [] pere [] mere []

Situation matrimoniale¹ []

Hospitalisation: Oui [] date d entrée date de sortie

Non []

Hémoglobine AS [] SS [] SC [] AC []

II - HISTOIRE DE LA MALADIE

1-Circonstance de decouverte

Bilan systématique Oui [] Non []

manifestation clinique Oui [] Non []

préciser: type-----

âge -----

durée (jour) -----

traitement: Oui [] Non []

Si oui est-il suivi: Oui [] Non []

2-Fréquence des crises

Nombre de crise l'année précédente [.....]

Année hospitalisation Service

.....

.....

.....

III - SIGNES FONCTIONNELS

Douleur Oui [] Siège

Non []

	Oui	Non		Oui	Non
Fièvre	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Tuméfaction	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Boiterie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Fistule	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Asthénie	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Toux	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Autres:.....			Dyspnée	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

* 1=cultivateur 2=salarié 3=ménagère 4=élève 5=commerçant 6=retraité 7=autres

¹ 1=marié(e) 2=célibataire 3=veuf 3=concubin(e)

IV - ANTECEDENTS

1-Personnels

- Médicaux:.....
- Hémoglobinoose connue: Oui [] Non []
- Chirurgicaux:
 - Opéré: Oui [] Cause:.....
 - Non []
- Vaccinaux:

	Oui	Non
BCG		
DTCPolio		
Méningo A-C		
H. influenzae		

	Oui	Non
Pneumocoque		
Fièvre jaune		
Rougeole		
Autres		

2-Familiaux

Electrophorese de l'hémoglobine:

Père [.....] Mère [.....] Fratrie: 1 [.....] 2 [.....] 3 [.....] 4 [.....] 5 [.....]

V - EXAMEN CLINIQUE

A - Signes généraux

Etat général:.....

Paleur: Oui [] Non []

Dénutrition Oui [] Non []

Déshydratation Oui [] Non []

Ictère Oui [] Non []

Oedème Oui [] Non []

Siège:.....

T° [] Poids [Kg] Taille [cm]

B - Signes physiques

Douleur: Non [] Oui [] Siège:.....

Boiterie Non [] Oui []

Fistule Non [] Oui [] Siège:.....

Tuméfaction Non [] Oui [] Siège:.....

Splénomégalie Non [] Oui [] Stade []

Hépatomégalie Non [] Oui [] Flèche hépatique [cm]

Tuméfaction piriforme hypochondre droit Non [] Oui []

Signe de Murphy Non [] Oui []

Autres:.....

VI - BIOLOGIE

Hémoglobine AS SS SC
 Taux d'hémoglobine:.....g / dl Taux de réticulocyte:...../mm³
 GR:...../mm³ GB...../mm³ Hte:.....%
 VGM (MCV):.....fl TCMH (MCH):.....pg CCMH (MCHC):.....%
 VS: H1:.....mm H2:.....mm
 Hemoculture: Non [] Oui [] Germe:.....
 Examen de pus: Non [] Oui [] Germe:.....
 Bilirubinémie: Totale:..... Conjuguée:..... Cholestérolémie:.....mmol / l
 Transaminases: SGPT:..... SGOT:.....
 Azotémie:.....mmol / l Glycémie:.....mmol / l ASLO:.....UI
 GE [] IDR: Négatif Positif Stade: []
 Marqueurs viraux:.....

VII - RADIOGRAPHIE

LESIONS D'HYPERPLASIE MEDULLAIRE

TOPOGRAPHIE	LESIONS ELEMENTAIRES	OUI	NON
CRANE	Amincissst table externe		
	Epaissst diploé		
	Aspect en verre dépoli		
	Aspect poils de brosse		
MASSIF FACIAL (orbite, maxillaire)	Déminéralisation		
	Aspect fibrillaire du spongieux		
THORAX OSSEUX	Déminéralisation		
	Aspect fibrillaire du spongieux		
	Dédoublement corticale		
MAINS ET PIEDS	Amincissst corticale		
	Elargisst canal médullaire		
	Aspect pseudo-kystique médul		
RACHIS	Déminéralisation		
	Aspect fibril corps vertébraux		
	Baisse hauteur des C.V.		
	Aspect biconcave des C.V.		
H.E.M.	Opac méd post bilat sans anom ass rachis		

OS LONGS	Aminct de la cortic				Elargst du canal médull				Réact Périost			
	OUI	Non	Unilat	Bilat	Oui	Non	Unilat	Bilat	Oui	Non	Unilat	Bilat
Humérus												
Radius												
Cubitus												
Fémur												
Tibia												
Péroné												

LESIONS THROMBOTIQUES

TOPOGRAPHIE	LESIONS ELEMENT	OUI	NON
CRANE	Ostéocondensation		
	Ostéolyse		
THORAX OSS-STERNUM	Déminéralisation		
	Encoche sternale		
OS LONGS	Ostéolyse		
	Appositions périostées		
MAINS ET PIEDS	Gonflement parties molles		
	Déminéralisation		
	Appositions périostées		
	Ostéolyse		
	Troubles du modelage		
HANCHE	Radio normale		
	Condensation tête fémorale		
	Méplat		
	Dissection sous chondrale		
	Ostéolyse		
	Séquestre osseux		
	Raccourcisst col fémur		
RACHIS	Epanchement articulaire		
	Raideur		
	Déminéralisation		
AUTRES	Vertèbre en H		

LESIONS INFECTIEUSES

TOPOGRAPHIE	LESIONS ELEMENTAIRES	OUI	NON
OS	Epaissist parties molles		
	Déminéralisation		
	Erosion corticale		
	Appositions périostées		
	Ostéolyse type mité		
	Ostéopériostite engainante		
	Pandiaphysite		
	Séquestre osseux		
RACHIS	Raideur		

TROUBLE DE LA CROISSANCE (radiologique)

	AGE OSSEUX
TEST DE RISSER	
METHODE DE NAHOUN ET SAUVEGRIN	
GREULICH ET PYLE	

BIBLIOGRAPHIE

Bibliographie

1- A. Blum et coll

Ostéonécroses épiphysaires de l'adultes.
Encycl Méd chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic -Neurochirurgie-
Appareil locomoteur, 1996, 31-361-A-10, 16p.

2- A. Carayon ,J. Courbil et R.M . Ferro

Les complications osseuses de la drépanocytose
(DYSTROPHIES ET OSTEONECROSES)
Méd.trop.1978;38(2):207-212

3- A .Carayon ,R .Ferro

Situation d'urgence provoquée par les thromboses viscérales et génitales de la
drépanocytose.
Méd.trop.1978;38(2):

4- A.Cotten, Z. Tlilane, C. Rose, N. Lefranc, A . Lambilliotte, P. Chastanet, F. Joly

Manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose
Feuillets de radiologie, 1995;35(6), 466-471

5- A. Couture et al

Echographie de la hanche chez l'enfant
Ed . Axone 1988

6- A. rifai, R.Nyman

Scintigraphy and ultrasonography in differentiating osteomyelitis from bone
infarction in sickle cell disease.
Acta Radiologica.1997; 8(1):139-43

7- A.Sanokho, C.Moreira, M. Ba

Drépanocytose et infection.Dans:P.BEGUE, eds.La maladie drépanocytaire
Edit.Sandoz .1984 , ref . 84 -129000, 309p 173-179

8- C . Fauré , S .Verlhac

Les manifestations squelettiques de la drépanocytose: aspects radiologiques.
Dans:P.BEGUE,eds.La maladie drépanocytaire.Sandoz Edit.1984 , ref.84-129000,
309 p 149-172

9- CH . Baunin , P Moreno , J. L . Clément , J. J . Railhac , J . Ph .Cahuzac

Interêt de l'échographie devant une hanche douloureuse de l'enfant.
Chir . Pédiatr., 1986; 27 , 75-78

10- C. Rabiou

Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations radio-cliniques de la drépanocytose
Memoire pour l'obtention d'un D.I.U.S.de radiodiagnostic et imagerie médicale
Bordeau (France)oct 1992 95p

11- D .Larde , F .Galacteros , CH. Benameur , A . Djédjé , J.Ferrane

Manifestations radiologiques osseuses des syndrômes drépanocytoses majeurs chez l'adulte.
J.Radiol.,1980; 61(6-7) 429-435

12- D. Labie , H .Wajcman

Biologie de l'hémoglobinoase S : Epidemiologie et génétique , physiopathologie , biologie clinique diagnostique antenatale.Dans.P.BEGUE,eds. La maladie drépanocytaire.
Sandoz Edit .1984 ,Ref 84 -129000 309p.14-63.

13- E. Joyce Royal , MD.J. Vivian Harris , MD.K.Pratiba Sansi

Facial Bone Infarcts in Sickle Cell Sydromes.
Radiology 1988;169:529-531

14- E.K Geni ,M. Kaluila , K. Mukuna , M. Manzombi , K. Kabakele

Hémoglobine A2 comme facteur modérateur de la drépanocytose.
Médecine d'Afrique noire :1989;36 (7):596-598

15- E. Oksenhendler

Double hétérozygotisme SC
Aspects cliniques
Med .trop.1986; 46(1):9-14

16- E. Pertuiset

Manifestations ostéo-articulaires des anémies .
Editions techniques.-Encycl. Méd.(Paris-France), Appareil locomoteur,
1994;14-027-A--10, Hématologie, 13-035-A-10, , 6p.

17- FID-Konotey-Ahulu

The sickle cell diseases.Clinical manifestation including the "sickle crisis".
Arch. Intern. Med.,1974;133:611-619

18- F. Meignan, Y. Attia, G. Mounissens, K. L. Manlan, B. Danel et M. Kouakou

Les coxopathies méta-drépanocytaires.
Médecine d'Afrique noire :1980; 27 (5): 449-451

- 19-**G.Broussal, O.Nacoulma, A. Sawadogo**
Hémoglobinoase et drépanocytose en Haute Volta
Presse Africaine ; 1982; 9732: 86p
- 20- **G.Charmot, PH Lefevre -Witter**
Géographie de la drépanocytose :les causes de sa repartition dans l'Afrique
au sud du Sahara
Méd. trop.,1978;38(2): 167-174
- 21- **H. Fabritius , A .Sangare , P. Kple Faget , R. Cabannes**
Les hémoglobinoses rares en Côte d'Ivoire et en Afrique occidentale.
Méd.trop.,1983; 43(2):149-154
- 22-**HG.David ,SA.Bridgman,SC.Davies, AL.Hine, RJ.Emery**
The shoulder in sickle cell disease.
Journal of bone and joint surgery-British,1993 75(4):538-45
- 23-**H. wajcman , B. Lanz , R. Girot**
Les maladies du globule rouge
Les Editions INSERM - Médecine-Sciences , Flammarion
516 pages
- 24- **I.Tiembre, M. Ndoutabe, J.Benie, K.D.Ekra, S.Dagnan , S.Ouattara, J.Tagliante
-Saracino, I. Sanogo, A.Sangare**
Mise en place d'un programme vaccinal des drépanocytaires en Côte d'Ivoire
Médecine d'Afrique Noire :1997;44 (12):654-657
- 25- **INSERM**
Drépanocytose et santé publique ,1990, P 253
- 26- **I.Jeno Sebes**
Diagnostic Imaging of Bone and Joint Abnormalities Associated with sickle
Cell Hemoglobinopathies
A JR 152:june 1989, 1153-1159
- 27- **J.S.Diallo, A.Wade, R.N'Diaye**
Manifestation oculaire de la drépanocytose Dans:P.BEGUE,
eds. La maladie drépanocytaire.
Edit.Sandoz 1984 Ref 84 129000 : 309p 173-179
- 28- **J .Thomas , H . Sagnet , P.Edouard , P.kervella , Cl. Lamy**
Etude radiologique du squelette de 62 drépanocytaires.
Méd. trop., 1970 ;30(6): 791-792

- 29- **J.Wingate, CF.Schiff , R.J. Friendman**
Osteonecrosis of humeral head in sickle cell disease.
Journal of the Southern Orthopaedic Association, 1996 5(2):101-7
- 30- **K.Homawoo ,K.Bissang ,B. Songne ,A . Ayite**
Drépanocytose et ostéonécrose de la tête femorale
Considération thérapeutique :A propos de 38 cas.
Médecine d'Afrique noire: 1991; 38 (7):510-517
- 31- **L.Pittet-Barbier**
Infections ostéoarticulaires .
Encycl. Méd. Chir. (Paris =France), Radiodiagnostic -Neuroradiologie -
Appareil locomoteur, 1995;31-218-A-10, 13p.
- 32- **M. Angastiniotis , B. Modell , P. Englezos , V. Boulyjenkov**
Prevention and control of heamoglobinopathies.
Bulletin of the world heath organization , 1995 ;73(3) : 375-386
- 33- **M.Barbotin , M. Ducloux**
La drépanocytose hétérozygote chez l'adulte
<<La patraquerie drépanocytaire >>.
Méd. trop.,1976;36(3) : 238-242
- 34- **M. Gentillini**
Les anémies tropicales dans médecine tropicale p 509 à 593
- 35- **M.Moalla , S .Baklouti , H. Rais , R .Hamsa , M .H.Hamsa , A .Hachicha ,
H .Lakhoua , H. B. Ayed**
Manifestations ostéoarticulaires de la drépanocytose
Mise au point à propos d'une série de 29 cas
J. Radiol.,1987; 68(10) 609-614
- 36- **M. N'doye**
Contribution à l'étude de l'ostéomyélite chez l'enfant drépanocytaire
au Sénégal .
Th .Méd : DAKAR : 1975 ;28
- 37- **M. Katz et M. Laval Jeannet**
Lésions osseuses des hemopathies
Traité de radiodiagnostic tome x
- 38- **M.Sadat -Ali, A. Ammar, JR. Corea, AW. Ibrahim**
The spine in sickle cell disease.
International Orthopedics . 1994;18(3):154-6

- 39- **M. Vijay Rao, MD I. Jenó Sebes, MD. Robert M. Steiner, MD, and Samir K. MD ,**
Noninvasive Diagnostic Imaging in Hemoglobinopathies
Hematology \ oncology clinics of north America 1991; 5:517-533
- 40- **M. Williams, J. Frija et M. Laval-Jeantet**
Lésions osseuses au cours des anémies de l'enfant .
Editions Techniques -Encycl. Méd. Chir. (Paris, France),
Radiodiagnostic I-II, 31192 A 10, 12-1990, 10p
- 41- **P. Bourel, M. Gruet , H . Plassart , B . Piquard , J . Laborde**
Ostéomyélite à salmonelles et drépanocytose
A propos de neuf observations
Méd. trop., 1970 ;30(6): 485-492
- 42- **P. Hernigou , F. Galacteros , D. Bachir , D. Goutallier**
Deformities of the hip in adults who have sickle-cell disease and had
avascular necrosis in childhood.
The journal of bone and joint surgery, 1991; 73(1) : 81-92
- 43- **P. Genin , M. Vouge , P. Bloch**
Les ostéonécroses de la tête fémorale d'origine drépanocytaire au
BENIN
Bull. Soc. Path. Ex., 1984; 77: 249-255.
- 44- **Ph .Hernigou , D. Bachir , F. Galacteros**
La "dysplasie " de hanche , une complication de la drépanocytose.
Rev. rhum.(Ed.Fr), 1993; 60(7-8) 505-513
- 45- **R. Girot**
Actualité de la drépanocytose
Arch. Fr. pédiatr 1986 ;43 :83-6
- 46- **R. Girot**
Prise en charge d'un enfant drépanocytaire
pédiatrie, 1990, 45 ,437-440
- 47- **R . P . Delahaye , P. Doury , S. Pattin, P . J . Metges et J. P. Marchesseau**
Les ostéonécroses de la drépanocytose
Méd. trop., 1978; 38 (2) : 223-8

48-**S.Martinez, S.JerryApple, C.Barber, E.Charles Putman, F.Wendell Rossse.**
Protrusio acerabuli in sickle-cell anemia .
Radiology.1994;151:43-44

49- **T. Michael Acurio ,J.Richard Friedman**
Hip arthroplasty in patients with sickle-cell haemoglobinopathy
J. Bone joint Surj.,1992; 74-B: 367-71

50- **U.Omanga**
Ostéomyélite aiguës chez l'enfant drépanocytaire.Dans:P.BEGUE,eds.La maladie
drépanocytaire.Sand Edition .1984; Ref 84-129000,309p: 142-148

51-**U. Omanga, A. Safary , K.M.Mulefu**
Evaluation clinique de la vaccination antipneumococcique chez l'enfant
drépanocytaire homozygote
Ann. Soc.belge Méd. trop. 1984; 64, 283-289

52- **Z. Noélie Marie Sylvie**
Les infections ostéo-oarticulaires de la drépanocytose :formes chirurgicales.
Th: méd : Burkina Faso : 1993

Résumé

TITRE : Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations ostéo-articulaires de l'hémoglobinosose S.

Afin de déterminer les altérations du squelette dues à l'hémoglobine S et la place de l'imagerie médicale dans la prise en charge des sujets qui en sont porteurs, une étude transversale a été menée dans le service de radiologie du Centre Hospitalier National YALGADO OUEDRAOGO. L'étude a noté que les mécanismes à l'origine des altérations du squelette sont intriqués (hyperplasie médullaire, thrombose vasculaire, et infection).

Toutes les pièces osseuses sont atteintes. La fréquence des lésions osseuses est en rapport avec la tolérance clinique de la tare. Les lésions osseuses sont plus précoces chez les sujets homozygotes SS alors qu'elles sont plus fréquentes chez les sujets doubles hétérozygotes.

Le trait drépanocytaire n'est pas épargné.

La hanche reste l'articulation la plus touchée (23 % des patients). L'ostéonécrose de la tête fémorale a été observée avec une fréquence de 5 %. La latence clinique des coxopathies et des ostéonécroses des têtes humérales a été constatée.

L'aspect des vertèbres en "H" a été observé chez 21,6 % des sujets.

Elle intéresse exclusivement les drépanocytaires homozygotes et les doubles hétérozygotes SC.

Sa fréquence croît avec l'âge et dévient quasi constante après 30 ans.

Les indications de l'échographie ont été très restreintes. Elle a permis d'étudier les parties molles (articulation et muscle) et d'effectuer des ponctions guidées.

Mots clés: drépanocytose-hémoglobinopathie-hémoglobine S

Vu et permis d'imprimer

Vu et permis d'imprimer

Le président du jury
Dr K. ~~Quel...~~
Professeur Agrégé d'Orthopédie
Traumatologie
Hôpital YALGABO
QUABADOU

Le directeur de thèse

[Signature]