

BURKINA FASO
Unité - Progrès – Justice

MINISTRE DES ENSEIGNEMENTS SECONDAIRE ET SUPERIEUR

UNIVERSITE DE OUAGADOUGOU



UNITE DE FORMATION ET DE RECHERCHE
EN SCIENCES DE LA SANTE (UFR / SDS)

Section médecine

Année universitaire 2010 – 2011

Thèse n°247

**PROFIL RADIOGRAPHIQUE DES MANIFESTATIONS
THORACIQUES ASSOCIÉES A LA DREPANOCYTOSE CHEZ
L'ADULTE AU CENTRE HOSPITALIER UNIVERSITAIRE YALGADO
OUÉDRAOGO DE OUAGADOUGOU. A PROPOS DE 114 CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le 22 décembre 2011
pour l'obtention du grade de DOCTEUR EN MEDECINE
(Diplôme d'Etat)

Par

ZOUNGRANA Wend-bénédo Sylvie

Née le 15 Février 1983 à Ouagadougou (Burkina-Faso)

Directeur de thèse:

P^f Ag. Claudine L. LOUGUÉ/ SORGHO

Co-directeur de thèse:

D^r Jérôme KOULIDIATI

Jury

Président du jury:

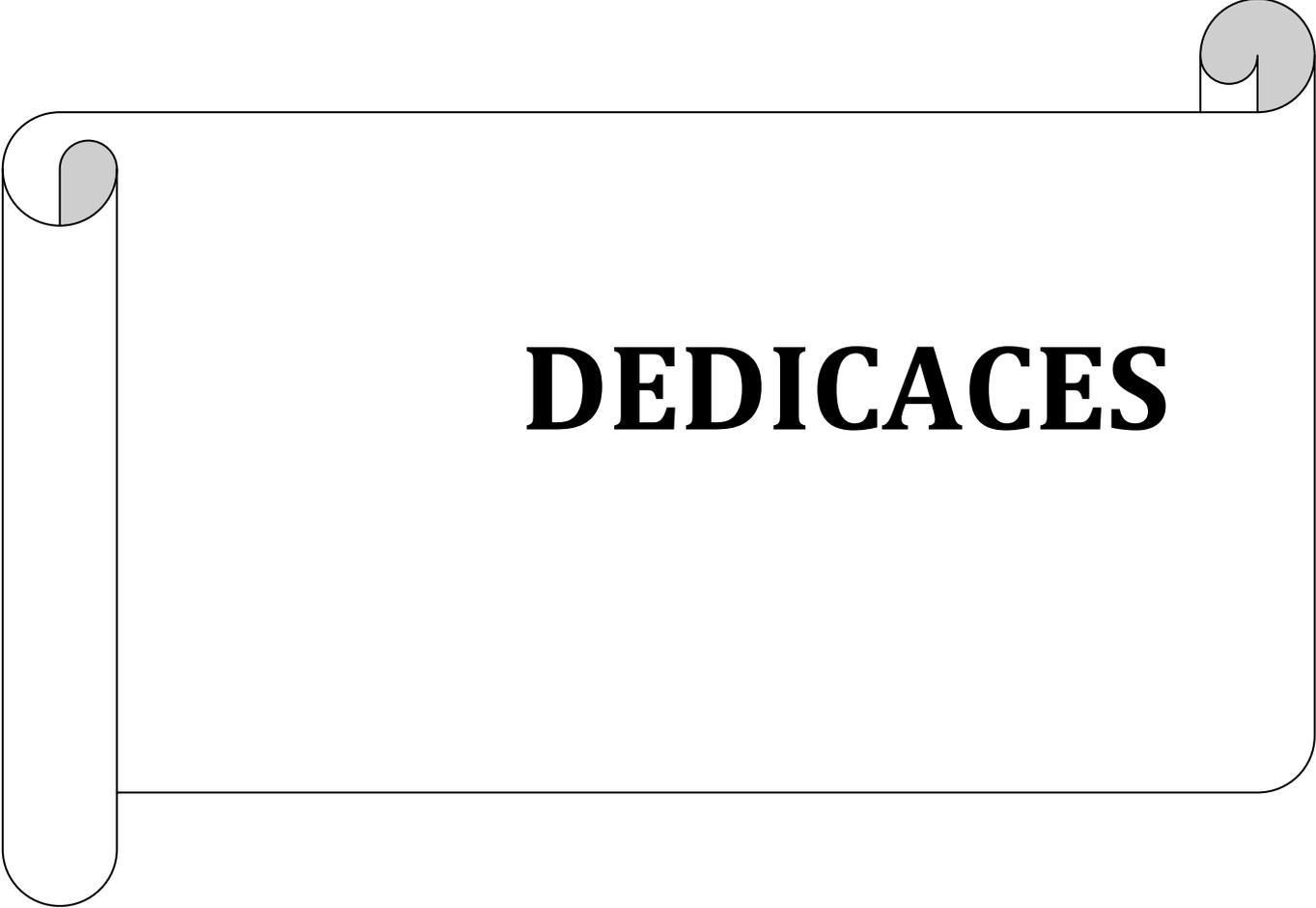
P^f Rabiou CISSÉ.

Membres du jury:

P^f Martial OUÉDRAOGO

P^f Ag. Claudine L.
LOUGUÉ/SORGHO

D^r Hervé TIENO

A decorative border resembling a scroll, with a vertical strip on the left and rounded corners on the right. The word "DEDICACES" is centered within this border.

DEDICACES

DEDICACES A

- **LA SAINTE TRINITE (le Père, le Fils et le Saint-Esprit).** Tu as fais de moi ce que je suis aujourd'hui. Tu m'as accompagné dans tous les épisodes de ma vie. A chaque fois que s'installait le désespoir, tu m'as redonné courage. Aide-moi à en faire de même pour mon prochain. A toi, gloire et puissance pour les siècles des siècles. Amen
- **La Sainte Vierge Marie.** Merci mère. Par ton intercession j'y suis arrivée. Sois ma compagne et ma conseillère durant mon pèlerinage sur cette terre. Amen
- **Mon père BILA TEOPHILE ZOUNGRANA (in memoriam)**

J'aurais aimé que tu sois dans cette salle aujourd'hui mais Dieu en a décidé autrement; que son nom soit bénis. Puisse ce travail te rendre fier moi.

- **Ma mère BINTA MARIE NATHALIE ZOUNGRANA/DAKISSAGA**

Tous les mots de la terre ne sauront te témoigner ma reconnaissance. Je n'oublierai jamais les sacrifices que tu as dû consentir pour notre éducation. Puisse ce travail t'honorer et te témoigner de ma profonde gratitude, de mon amour et de mon respect. Que l'éternel des armées te bénisse au centuple. Je t'aime maman

- **Mes sœurs Virginie et Nicole Marie Chantal**

En témoignage de l'affection que je porte pour vous. Tous mes vœux de santé, de bonheur et de réussite.

- **Mon chéri Ousmane**

Merci d'avoir été toujours présent. Tu m'as appris à croire en moi et à persévérer. Puisse Dieu consolider notre amour. Je t'aime.

- **Mon fils Farell Abdel Walid**

Tu es mon courage et ma force. Tu as dû supporter les multiples absences de maman. Vois en ce travail l'expression de tes sacrifices. Que Dieu sois à tout jamais ton bouclier et ton refuge. Je t'aime mon Bébé.

- **Ma nièce Anissa Koïssarah** Puisse Dieu te protéger et te garder
- **Ma tante Noëllie et sa famille** DIEU vous bénisse
- **Tous les malades de la drépanocytose** COURAGE.

A decorative graphic of a scroll with a black outline and grey shading on the rolled-up ends. The scroll is oriented horizontally, with the top edge slightly curved. The word "REMERCIEMENTS" is centered within the scroll's frame.

REMERCIEMENTS

MES SINCERES REMERCIEMENTS:

- **Au Pr Ag. Léonie Claudine LOUGUE/SORGHO**, pour votre affection, pour l'encadrement académique, et vos précieux conseils.
- **Au Dr Jérôme KOULIDIATI**, pour la disponibilité et l'amabilité.
- **Au Docteur Moussa Zanga**, pour cette main toujours tendue dans les moments où désespoir et découragement s'installaient. Dieu vous bénisse.
- **Au Dr Madina NAPON**, pour l'amabilité et les enseignements.
- **Au Dr Hélène Gomès**, pour la disponibilité et l'encadrement.
- **A tout le personnel d'imagerie médicale et de radiodiagnostic du CHUP-CDG du service des urgences médicales, et de médecine interne du CHU-YO, et du camp militaire général SANGOULE LAMIZANA**, pour votre amabilité et votre disponibilité.
- **Au Pr Adama LENGANI**, pour vos précieux enseignements, vos conseils et votre confiance.
- **Au Dr Gérard COULIBALY** pour vos précieux enseignements et votre disponibilité.
- **Au Dr Issou OUEDRAOGO**, pour la disponibilité et l'amabilité.
- **A M. SOME Antony**, pour votre aide, votre disponibilité et vos encouragements.
- **A M l'abbé Vincent Ilboudo**, pour vos prières et vos encouragements. Puisse le père de notre seigneur Jésus Christ vous accompagner dans votre ministères.
- **A M et Mme Tibo Ouédraogo**, pour vos encouragements et le soutien. Que le tout puissant vous comble au-delà de vos attentes.
- **A Firmin Yaméogo et à son frère Franck**, pour le soutien et les encouragements
- **A tous mes amis**, Yéri, Marie Véronique, Rokia, Biba, Benjamin, Serges, Tiéba, Annonciata, Bintou.....
- **A tous mes promotionnaires**, pour les bons moments passés ensemble.
- **A tous les membres de la famille ZOUNGRANA, DAKISSAGA et OUEDRAOGO.**



**A NOS MAÎTRES ET
JUGES**

A
notre maître et Président de jury,
Le Professeur **Rabiou CISSE**

Pr CISSE,

Vous êtes :

- Professeur titulaire de Radiodiagnostic et d'imagerie médicale à l'Unité de formation et de Recherche en Sciences de Santé (UFR/SDS) de l'université de Ouagadougou;
- Directeur adjoint de l'UFR/SDS de Ouagadougou
- Chef du département d'enseignement de radiologie de l'UFR/SDS de l'université de Ouagadougou;
- Chef de Service de Radiodiagnostic et d'imagerie médicale du Centre Hospitalier et Universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou (CHU-YO) ;
- Membre fondateur et président de la Société Burkinabè de Radiologie (SOBURAD).

Cher maître,

Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider le jury de notre thèse, malgré vos multiples sollicitations. Nous avons eu la chance de bénéficier de vos enseignements et de votre encadrement au cours de notre cursus universitaire. Votre rigueur, vos connaissances scientifiques et vos qualités humaines forcent l'admiration. Que Dieu vous guide dans votre carrière professionnelle, qu'il vous bénisse et vous comble de grâces ainsi qu'à votre famille.

A
notre maître et directeur de thèse,
Le Professeur **Claudine Léonie LOUGUÉ/SORGHO**

Pr LOUGUE/SORGHO

Vous êtes

- Professeur agrégé de Radiodiagnostic et d'Imagerie médicale à l'UFR/SDS de l'Université de Ouagadougou
- Membre fondateur et Trésorière de la société burkinabè de radiologie (SOBURAD)
- Trésorière du Conseil National de l'Ordre des médecins du Burkina Faso
- Chef de Service de Radiodiagnostic et d'Imagerie médicale du CHUP-CDG
- Chevalier de l'ordre national

Cher maître,

Vous avez bien voulu nous confier ce travail et nous guider à chaque étape de sa réalisation. Malgré vos multiples occupations, vous nous avez accordé temps, patience et attention afin de nous aider à parfaire ce travail. Votre rigueur, votre modestie, votre infatigabilité et votre amabilité ont laissé en nous des marques que ni le temps, ni la distance ne pourront ternir. Plus qu'un maître et un modèle, vous êtes pour nous une mère.

Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre estime et notre profonde gratitude.

Que DIEU continue de vous bénir et qu'il vous donne longue vie, afin que nous puissions encore bénéficier de vos riches enseignements.

A

notre maître et juge,
Le Professeur **Martial OUÉDRAOGO**

Pr OUÉDRAOGO,

Vous êtes,

- Professeur titulaire de pneumo-phtisiologie à l'UFR/SDS de l'Université de Ouagadougou;
- Vice président et membre fondateur de la Société Africaine de Pneumologie de Langue Française (SAPLF);
- Président et membre fondateur de la société Burkinabé de Pneumologie;
- Chef du service de Pneumo-phtisiologie du CHU-YO

Cher maître,

C'est pour nous un privilège et un honneur de vous voir siéger dans ce jury et juger notre travail. Nous avons bénéficié de vos enseignements au cours de notre cursus universitaire. Vos connaissances scientifiques, votre disponibilité et votre rigueur au travail font de vous une personnalité respectée.

Que DIEU dans son immense bonté vous assiste dans toutes vos activités, qu'il vous accorde longue vie, paix et prospérité à vous et à votre famille.

A
notre maître et co-directeur de thèse,
Le Docteur **Jérôme KOULIDIATI**

Dr **KOULIDIATI**,

Vous êtes,

- Médecin hématologue au CHU-YO
- Assistant à l'UFR/SDS

Cher maître,

C'est un honneur et une immense joie pour nous d'avoir travaillé sous votre lumière permanente. Vous avez accepté de diriger ce travail et vous nous avez guidés pas-à-pas malgré vos multiples sollicitations. Au cours de notre formation pratique, nous avons bénéficié de vos avis prompts et éclairés pour la prise en charge des patients. Votre grande culture médicale, votre facilité d'approche et vos qualités humaines nous ont fascinés. Nous vous prions d'accepter nos sincères remerciements.

Que Dieu vous bénisse, vous protège et vous garde longtemps parmi nous.

A
notre maître et juge,
Le Docteur **Hervé TIENO**

Dr TIENO,

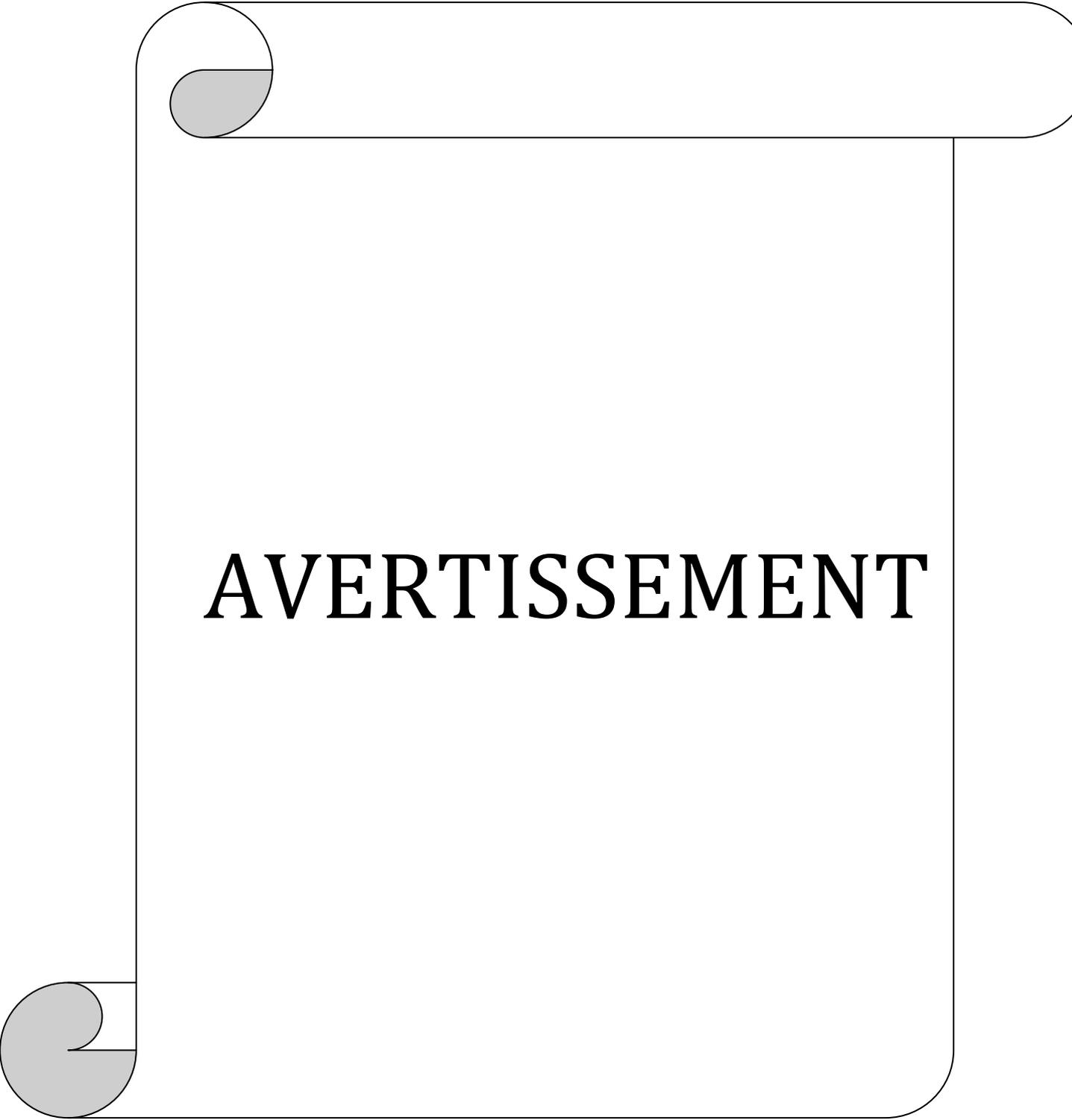
Vous êtes,

- Médecin interniste au CHU-YO;
- Ancien interne des hôpitaux de Ouagadougou;
- Assistant à l'UFRR/SDS de l'université de Ouagadougou

Cher maître,

Nous avons été touchés par la promptitude avec laquelle vous avez accepté de faire parti de ce jury malgré vos occupations. Nous avons bénéficié de vos enseignements au cours de notre cursus universitaire. Votre sympathie, vos connaissances scientifiques, votre constante disponibilité et votre rigueur au travail forcent notre admiration et notre respect.

Puisse Dieu faire que vous obteniez les choses à la mesure de vos désirs

A decorative graphic of a scroll with a black outline and rounded corners. The top and bottom edges are slightly curved. There are two grey, semi-circular shapes on the left side, one near the top and one near the bottom, representing the scroll's binding or folds.

AVERTISSEMENT

« Par délibération, l'UFR / SDS a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation »

Sommaire

Table des matières

INTRODUCTION-ENONCE DU PROBLEME	2
Première partie: GENERALITES.....	5
I. Radio-anatomie du thorax	5
I.1 Anatomie descriptive du thorax.....	5
I.1.1.Contenant.....	5
I.1.2. Contenu.....	7
I.2. Radiographie normale du thorax	10
I.2.1. Constituants de l'image radiographique	10
I.2.2. le thorax normal.....	10
II. La drépanocytose.....	11
II.1. Structure de l'hémoglobine.....	11
II.2. Définition.....	12
II.3. Historique et répartition géographique.....	14
II.4. Les complications.....	16
II.4.1. Complications pulmonaires.....	16
II.4.2 Complications cardiaques.....	21
II.4.3. complications osseuses.....	21
II.5. Signes radiologiques.....	22
II.6. Traitement.....	25
Deuxième partie: NOTRE ETUDE.....	27
I.OBJECTIFS.....	28
I.1 Objectif général.....	29
I.2 Objectifs spécifiques.....	29
II. Méthodologie.....	30
II.1.Cadre de l'étude.....	31
II.1.1.Le service des urgences médicales.....	32
II.1.2. Le service de médecine interne.....	32
II.1.2.Le service de Radiodiagnostic et d'Imagerie médicale.....	33
II. 2. Type et période d'étude.....	33
II.3. Population d'étude.....	33
II.4. Les critères d'inclusion.....	33
II.5.Les critères de non inclusion.....	33
II.6.Les critères d'exclusion.....	33
II.7. Collecte et analyse des données.....	34
II.8. Définitions opérationnelles.....	35
III.Résultats.....	36
III.1. Aspects épidémiologiques.....	37
III.1.1. Âge.....	37
III.1.2 Sexe.....	37
III.1.3. Statut socio-professionnel.....	37

III.1.4. Electrophorèse de l'hémoglobine.....	38
III.1.4.1. fréquence.....	38
III.1.4.2. Répartition des hémoglobinoses S selon la tranche d'âge.....	38
III.1.4.3. Répartition des hémoglobinoses S selon le sexe.....	38
III.2. Aspects cliniques.....	40
III.2.1. Antécédents.	40
III.2.2. Signes fonctionnels.....	42
III.2.3. Les signes généraux.....	43
III.2.4. Les signes physiques.....	43
III.3. Aspects radiographiques.....	44
III.3.1. Étude analytique des anomalies cardiaques et pulmonaires.....	44
III.3.1.1. Les cardiomégalies.....	44
III.3.1.2. Les lésions pleuro-parenchymateuses pulmonaires.....	45
III.3.1.2.1. Les lésions pleurales.....	45
III.3.1.2.2. Les lésions parenchymateuses pulmonaires.....	45
III.3.2. Étude analytique des autres anomalies du thorax.....	48
III.3.2.1. Déformation des vertèbres thoraciques en "H".....	48
III.3.2.2. Autres lésions osseuses associées.....	51
III.4. Drépanocytose et pathologies confirmées.....	51
IV. Discussion et commentaires.....	52
IV.1. Limites et contraintes de l'étude.....	52
IV.1.1. biais de sélection.....	52
IV.1.2. biais d'information.....	53
IV.1.3. réalisation de la radiographie thoracique.....	53
IV.2. Aspect épidémiologiques.....	54
IV.2.1. Âge et sexe.....	54
IV.2.2. Statut socio-professionnel.....	54
IV.2.3. Electrophorèse de l'hémoglobine.....	55
IV.2.3.1. Fréquence.....	55
IV.2.3.2. Âge et type d'hémoglobine.....	55
IV.2.3.3. Sexe et type d'hémoglobine.....	56
IV.3. Aspects cliniques.....	57
IV.3.1. Antécédents.....	57
IV.3.2. Signes fonctionnels.....	58
IV.3.3. Signes généraux.....	60
IV.3.4. Signes physiques.....	61
IV.4. Aspects radiographiques des lésions thoraciques.....	62
IV.4.1. Étude analytique des anomalies cardiaques et pulmonaires.....	62
IV.4.1.1. Les atteintes cardiaques.....	62
IV.4.1.2. Aspects des lésions pleuro-parenchymateuses.....	62
IV.4.2. Étude analytique des autres anomalies du thorax.....	67
IV.4.2.1. Déformation des vertèbres thoraciques en "H".....	67
IV.4.2.2. Les autres lésions osseuses associées.....	68
IV.5. Drépanocytose et infections pulmonaires confirmées.....	69

CONCLUSION.....	70
SUGGESTIONS.....	72
ICONOGRAPHIE.....	74
REFERENCES.....	74
ANNEXES.....	LXIV

LISTE DES TABLEAUX ET FIGURES

TABLEAUX

Tableau I : Récapitulatif des principaux composants de l'hémoglobine

Tableau II: Répartition des patients selon la profession

Tableau II I: Répartition de s différents types d 'hémoglobino se S s selon l e service de recrutement

Tableau IV: Répartition des malades drépanocytaires selon le type d'hémoglobinopathie S et l'âge de découverte en années

Tableau V : Répartition de s signes physiques thoraciques selon le ty pe d'hémoglobinopathie S

Tableau VI: Répartition de s lésions parenchymateuses pulmonaires selon le type d'hémoglobinopathie S

Tableau V II: Répartition de s lésions du rachis thoracique se lon l e nombre moyen de crises dans l'année

FIGURES

Figure 1: Répartition de l'HbS dans le monde

Figure 2 : Physiopathologie des lésions pulmonaires au cours de la drépanocytose

Figure 3: Répartition des patients selon la tranche d'âge

Figure 4: Répartition des malades drépanocytaires selon le type d'hémoglobine et la tranche d'âge.

Figure 5 Répartition des malades drépanocytaires selon le type d'hémoglobine et le sexe.

Figure 5: Répartition du nombre de crises selon le type d'hémoglobinoses

Figure 7: Répartition du nombre de crises dans l'année en fonction de la tranche d'âge

Figure 8: Répartition des manifestations thoraciques rencontrées par les patients en période de crise selon le type d'hémoglobine.

Figure 9: Distribution des lésions pulmonaires selon la tranche d'âge en année

Figure 10: Répartition des lésions parenchymateuses en fonction du nombre de crises dans l'année

Figure 11: Atteinte des vertèbres thoraciques en fonction de la tranche d'âge en années

Figure 12: Lésions vertébrales selon le type d'hémoglobinoses

LISTE DES ABREVIATIONS

AS: hétérozygote AS;

SC: double hétérozygote SC;

SOarab : double hétérozygote SOarab

SS: homozygote SS;

S β + thalassémie: double hétérozygote β + thalasso-drépanocytose

CHUYO: Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo

CVO: Crise Vaso-Occlusive

Hb: Hémoglobine

NFS: Numération Formule Sanguine

RX Thoracique: Radiographie thoracique

STA: Syndrome thoracique aigu

INTRODUCTION-ENONCE DU PROBLEME

La drépanocytose ou hémoglobinose S est une maladie génétique autosomale récessive, caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale, l'hémoglobine S. Cette hémoglobine a la propriété de polymériser in vivo dans certaines conditions (déshydratation, acidose, hypoxie, fièvre...) [2, 5, 38]. C'est l'hémoglobinopathie la plus fréquente au monde, touchant avec prédilection les populations de race noire [67]. Les derniers chiffres de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), publiés en 2006 [67], faisaient état de 5 % de la population mondiale porteuse d'une hémoglobinopathie, dont environ 2,90 % de drépanocytaires (soit 120 millions de personnes) [9]. Sa prévalence sur le continent africain atteint 5 à 7 % de la population, et sa fréquence est maximale en Afrique sub-saharienne [18, 54]. Dans certains pays comme le Cameroun et la Tanzanie, cette prévalence atteint respectivement 34 et 38 % de la population [51, 90]. Au Burkina Faso, le nombre exact de drépanocytaires n'est pas connu; mais on estime que les hémoglobinoses représenteraient 37,66 % de la population totale, avec une fréquence d'environ 16,80 % pour la drépanocytose [18]. En 2001, des 29,50 % de nouveaux nés hémoglobinopathes, 2,80 % étaient porteurs d'une drépanocytose majeure, dont 2,03 % d'Hb SC et 0,74 % d'Hb SS [48].

Appelée maladie «douloureuse» pour la prédominance des crises vaso-occlusives aiguës, l'expression clinique de la drépanocytose est en réalité variable, reflétant l'âge du patient et le phénotype de la maladie. En effet, si la splénomégalie, les infections et les crises vaso-occlusives dominent le tableau des manifestations cliniques chez les nourrissons et les enfants de moins de 16 ans, les complications dégénératives, telles que les lésions osseuses, cardiaques et pulmonaires alimentent le tableau clinique de l'adulte [3, 11]. Par ailleurs, alors que les sujets hétérozygotes AS sont en règle générale asymptomatiques, la forme homozygote SS a un tableau clinique plus sévère. Cependant, des

complications, peuvent être observées au cours des formes hétérozygotes [8, 22, 27].

Depuis quelques années, une meilleure connaissance de la maladie, ainsi que l'amélioration de sa prise en charge dès le jeune âge ont permis un prolongement de l'espérance de vie des patients [56,70]. Dans les pays émergents où vivent la majorité des patients, la mise en place de centres de suivi régulier permet aujourd'hui d'emmener de plus en plus les enfants atteints de la drépanocytose jusqu'à l'âge adulte [30]. Il se pose alors le problème du diagnostic et de la prise en charge de cette affection chez l'adulte au moment où les complications s'installent. Au nombre de ces complications, figure le syndrome thoracique aigu (STA), qui est à l'origine du décès de plus de 25 à 50 % des adultes drépanocytaires [26, 40, 56, 83]. A long terme, la conséquence de la répétition de ce syndrome est la constitution d'une fibrose pulmonaire irréversible, à l'origine d'une insuffisance respiratoire [3, 54].

Dans notre contexte de travail, la radiographie standard du thorax est l'examen de première intention devant tout signe d'apoplexie thoracique. Notre étude a pour but de déterminer le profil radiographique du patient drépanocytaire adulte, présentant ou ayant présenté une manifestation douloureuse thoracique, en fonction du type de drépanocytose.

PREMIERE PARTIE: GENERALITES

I. Radio-anatomie du thorax [24,34]

I.1 Anatomie descriptive du thorax

I.1.1. Contenant

Le thorax présente une constitution à la fois osseuse et musculaire. Il est recouvert en profondeur par la plèvre (qui forme deux feuilletts: un feuillet appliqué contre les poumons et l'autre contre la paroi thoracique elle-même). Le médiastin, qui constitue la partie centrale du thorax, contient le cœur qui est enveloppé lui-même par une membrane appelée le péricarde.

Le squelette du thorax comprend la colonne vertébrale en arrière, le sternum en avant, et, latéralement, douze paires de côtes qui les relient l'un à l'autre.

- La colonne dorsale (en arrière) est composée de douze vertèbres, présentant une cyphose dorsale (courbure dont le creux est orienté vers l'avant).
- Le sternum (en avant) est constitué d'un os plat, et se localise seulement à la moitié supérieure du thorax. Il est constitué de six vertèbres, soudées partiellement pour former une pièce à trois éléments, de haut en bas: le manubrium, le corps et l'appendice xiphoïde de nature cartilagineuse.
- Les côtes, au nombre de douze paires, très allongées et recourbées en un arc irrégulier, vont des vertèbres au sternum, auquel elles s'unissent par l'intermédiaire d'un cartilage costal. La côte est constituée de trois parties : l'extrémité postérieure (avec la tête, le col et la tubérosité), le corps et l'extrémité antérieure. Les deux côtes les plus inférieures sont libres (non liées au sternum).

De part son étroite relation avec le thorax, l'épaule est également prise en compte dans l'analyse de la radiographie thoracique. L'épaule, encore appelée ceinture scapulaire, est formée par la clavicule en avant et l'omoplate en arrière.

- La clavicule est un os allongé, pair, situé entre le sternum et l'omoplate, dirigé obliquement en arrière et en dehors. Il forme un «S» allongé dont la courbure interne est concave en arrière et la courbure externe, concave en avant. La clavicule présente un corps et deux extrémités.
- La Scapula ou omoplate est un os plat, triangulaire, appliqué à la face postérieure du thorax, de la 2^e à la 7^e ou 8^e côte. La face postérieure montre à l'union de son 1/4 supérieur et de ses 3/4 inférieurs, une forte lame, l'épine de l'omoplate. Se détachant presque à angle droit, l'épine se porte haut, en arrière et en dehors pour se prolonger en dehors par une forte apophyse, l'acromion. L'angle supéro-externe porte la cavité glénoïde, destinée à s'articuler avec la tête humérale.

Les muscles intercostaux remplissent la totalité des espaces entre les côtes; ils s'organisent en muscles intercostaux externes, moyens et internes. Entre les deux se situe le pédicule vasculo-nerveux intercostal, au ras de la côte supérieure. A chaque mouvement respiratoire, on assiste à une augmentation du diamètre thoracique par horizontalisation des côtes et par projection du sternum en avant. Le thorax est séparé de l'abdomen par le diaphragme. Ce muscle plat s'insère en arrière par l'intermédiaire d'épais piliers sur les vertèbres lombaires, et tout particulièrement la deuxième. Latéralement, le diaphragme s'insère sur les six derniers arcs chondrocostaux (cartilage des côtes), et en avant sur l'appendice xiphoïde. L'innervation du diaphragme se fait par le nerf phrénique. Enfin, le diaphragme par l'intermédiaire d'orifices (éléments de communication entre le thorax et l'abdomen) laisse passer l'aorte, l'œsophage et la veine cave inférieure.

I.1.2. Contenu

Le médiastin, qui occupe la partie centrale du thorax, contient le cœur, enveloppé par le péricarde. De gros vaisseaux émergent du cœur (aorte et artère pulmonaire), ou y pénètrent (veine cave inférieure, azygos, veine pulmonaire). L'aorte, issue du ventricule gauche, décrit ensuite une courbe en arrière, la crosse de l'aorte. Dans le médiastin, se situent également l'œsophage, le canal thoracique (un des constituants du système lymphatique) et des ganglions lymphatiques en grand nombre.

Les poumons prennent la forme d'un demi-cône de part et d'autre du médiastin. La partie externe des poumons, de forme complexe, est moulée sur les côtes et les muscles intercostaux. La base, à sa partie inférieure, repose sur la coupole diaphragmatique. Le poumon est découpé en lobes par de profonds sillons, les scissures. Le poumon gauche possède deux lobes (supérieur et inférieur) séparés par une scissure. Le poumon droit comprend trois lobes.

La plèvre est un sac constitué d'une séreuse (couche de cellules) à deux feuillets qui enveloppe la totalité du poumon, sauf le hile (entrée des vaisseaux et des nerfs dans les poumons). Le feuillet profond, viscéral, tapisse l'ensemble de la surface du poumon. La plèvre pariétale recouvre la paroi du thorax et le médiastin. Les deux feuillets s'unissent au pourtour du hile, dessinant des culs-de-sac pleuraux.

La trachée est un conduit constitué de muscles et de cartilages. Elle succède au pharynx et se divise pour donner naissance aux bronches.

Le thymus, ou son reliquat, se positionne en arrière du sternum. Le thymus est une glande de forme ovale, située à la base du cou, en arrière du sternum. Elle joue un rôle au niveau hormonal et dans l'immunité. Le thymus est très développé chez l'enfant, puis il diminue après la puberté.

Les nerfs phréniques (droit et gauche) et pneumogastriques parcourent le médiastin.

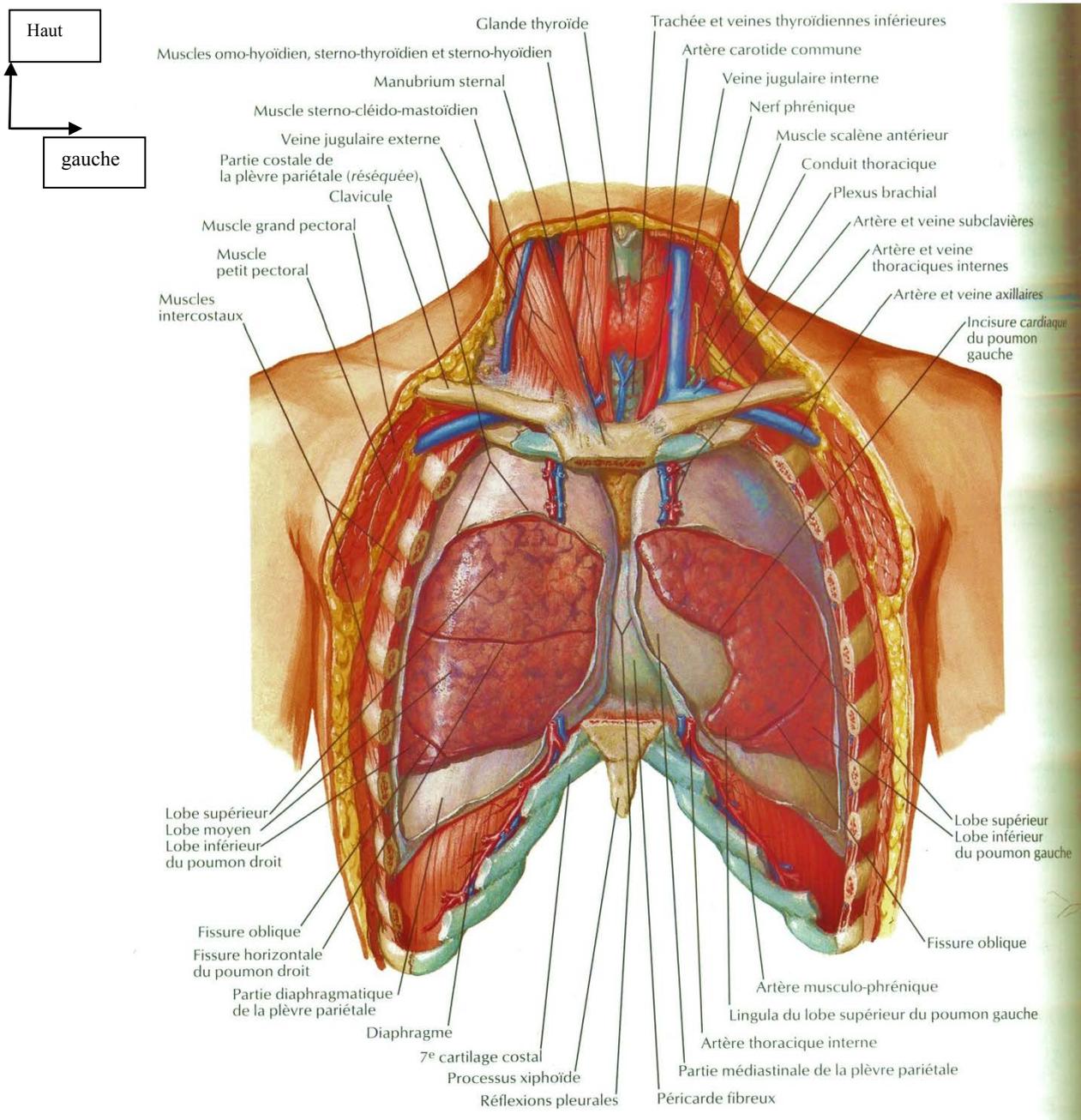


Image 1. Contenu de la cage thoracique

d'après Netter FH et al, 1997 [66].

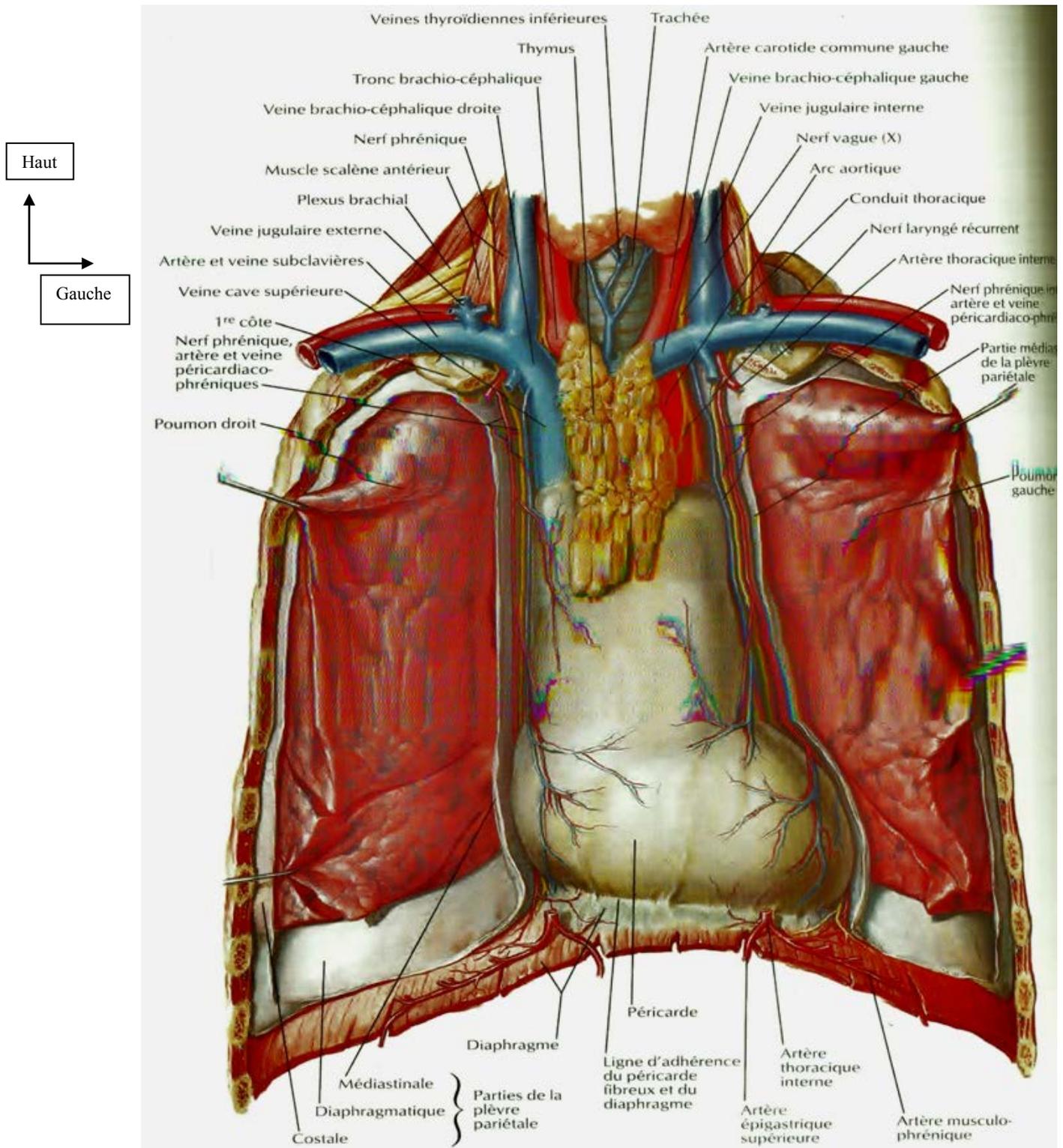


Image 2. Contenu de la cage thoracique

d'après Netter FH et al, 1997 [66].

I.2. Radiographie normale du thorax [34]

I.2.1. Constituants de l'image radiographique

Les structures radiographiées sont de quatre ordres; elles sont fonction de leur densité, c'est-à-dire de leur coefficient d'absorption des rayons X:

- L'air contenu dans l'arbre aérien, la trachée, les bronches, les alvéoles
- L'eau représente le composant essentiel du sang et des muscles. Elle constitue également une part importante de s'opacités parenchymateuses pulmonaires et pleurales, qui se traduisent par des opacités de densité hydrique
- La graisse n'occupe pas une place importante dans l'image thoracique. Elle est de densité beaucoup plus faible que l'eau mais plus élevée que l'air
- Le calcium se trouve normalement dans les queue et les cartilages chondro-sternaux

L'image radiographique pulmonaire est constituée de la superposition:

- Des plans superficiels formés par les parois doublées des feuillets pleuraux
- Des poumons, espaces aériens périphériques, bronches, vaisseaux
- Du médiastin dans la partie centrale

En cas de phénomène pathologique, quel qu'il soit, deux processus peuvent être observés:

- Une augmentation de l'absorption des rayons X, entraînant la formation des opacités (sérosité, pus, sang, cellules malignes ou bénignes)
- Une diminution de l'absorption des rayons X, entraînant la formation de hyperclartés par diminution des éléments opaques normaux (vaisseaux et parois).

I.2.2. Le thorax normal [24]

- Les poumons apparaissent comme des plages claires

parcourues par les opacités des vaisseaux pulmonaires.

- Le médiastin apparaît comme une opacité centrale dont les lignes permettent l'identification des structures anatomiques qui forment ses contours.

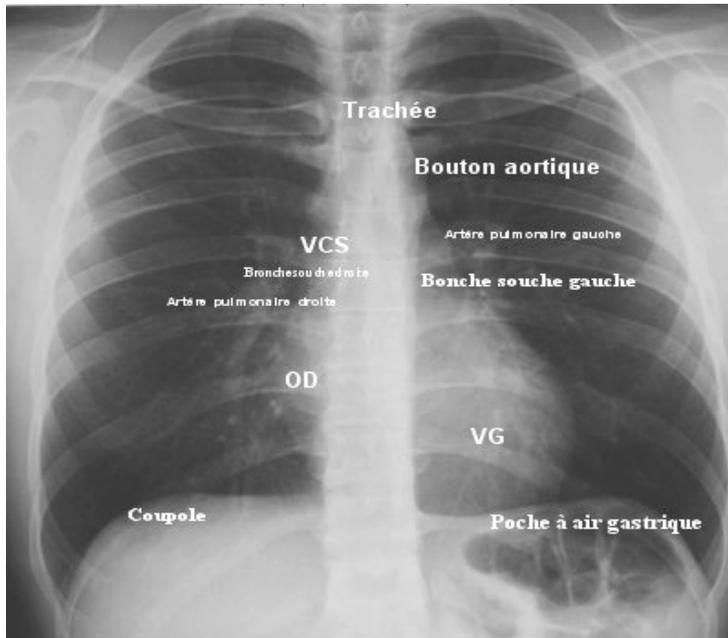


Image 2. Radiographie normale du thorax
d'après Frija J, 2001 [34].

II. La drépanocytose

II.1. Structure de l'hémoglobine normale [80]

L'hémoglobine qui est le principal composant des hématies est une molécule tétramère de 67.000 daltons, constituée de quatre sous-unités appelées globine. De la vie embryonnaire à l'adulte, il y a une évolution de l'hémoglobine :

- hémoglobines embryonnaires: Hb Gower1 ($\zeta_2 \epsilon_2$) et Hb Gower 2 ($\alpha_2 \epsilon_2$),
- hémoglobine fœtale: HbF ($\alpha_2 \gamma_2$),
- et hémoglobines adultes: Hb A ($\alpha_2 \beta_2$) et Hb A2 ($\alpha_2 \delta_2$).

L'hémoglobine A est formée de la globine et de l'hème, et est capable de capter l'oxygène au niveau pulmonaire et de le redistribuer aux tissus.

Le tableau I résume les principaux composants de l'hémoglobine.

Tableau I: Récapitulatif des principaux composants de l'hémoglobine [41]

Hb A	$\alpha_2\beta_2$	Hémoglobine normale
Hb A2	$\alpha_2\delta_2$	Augmentée dans les β -thalassémies
Hb C	$\alpha_2\beta_c2$	Hémoglobine drépanocytaire due à une mutation C du gène de la β -globine
Hb S	$\alpha_2\beta_s2$	Hémoglobine drépanocytaire due à une mutation S du gène de la β -globine
HB F	$\alpha_2\gamma_2$	Hémoglobine fœtale (facteur protecteur si > 5%)

Transmise génétiquement sur un mode autosomique récessif, la drépanocytose se traduit par une anémie chronique, jalonnée de crises vaso-occlusives douloureuses, qui alimentent des complications chroniques.

II.2. Définition de la drépanocytose [42, 46, 76,79, 80]

La drépanocytose résulte de la mutation sur le chromosome 11 du sixième codon de la chaîne β globine de l'hémoglobine (Hb), entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine (GLU \rightarrow VAL) sur la protéine. Ce

processus entraîne une anomalie structurale de l'hémoglobine, caractérisée par la présence de l'hémoglobine S.

Les hémoglobinopathies sont définies par la présence d'anomalies qualitatives et/ou quantitatives touchant les chaînes de globine. À ce jour, près de 700 hémoglobines anormales (Hb) ont été décrites. En ce qui concerne la drépanocytose, on distingue :

- la drépanocytose hétérozygote ou trait drépanocytaire: **AS**
- la drépanocytose homozygote : **SS**
- l'hémoglobinopathie S associée à un autre mutant de la chaîne β globuline: **SC** (l'Hb C est une hémoglobine anormale, caractérisée par la substitution sur la chaîne β , de la lysine par l'acide glutamique en position 6); **SD Punjab** (l'Hb DPunjab est caractérisée par la substitution sur la chaîne β de la glutamine par la lysine en position 121); **SOArab** (substitution sur la chaîne β de la lysine en position 131 par l'acide glutamique).
- l'hémoglobine S associée à une β thalassémique : **S β^0 thalassémie; S β^+ thalassémie**. Les bêta-thalassémies sont le plus souvent dues à des mutations ponctuelles touchant un seul des gènes bêta ou les deux, à l'origine d'une diminution (β^+ thalassémie), ou d'une absence totale de synthèse de bêta-globine (β^0 -thalassémie).
- L'hémoglobine S, associée à une hémoglobine thalassémique: **SE**(l'Hb E est caractérisée par la substitution sur la chaîne β , de la lysine par l'acide glutamique en position 26); **SEpore** (l'Hb Lepore est une hémoglobine très particulière, dûe à un enjambement inégal entre gène β et δ , ce qui donne une chaîne de globine dont le début est β , et la fin est δ , responsable chez les hétérozygotes d'un désordre semblable à une thalassémie modérée, et chez les homozygotes, semblables à une thalassémie majeure).

- Les mutants S like avec double mutation β ; ce sont des variants S et C, porteurs d'une deuxième mutation au niveau de la chaîne bêta: **AS Antilles**; **SS Antilles**; **SC Antilles** (le variant S_{Antilles} est caractérisé par une double mutation sur la chaîne bêta: Glu 6 --> Val et Val 23--> Ile) ; **SC Harlem** (l'Hb C Harlem est caractérisée par une double substitution sur la chaîne β : de la valine à l'acide glutamique en position 6, et de l'asparagine par l'acide aspartique en position 73).

II.3. Historique et répartition géographique

II.3.1. Historique [42, 52, 69]

En 1910, aux Etats-Unis, le Dr J.B Herrick repère la présence de globules rouges falciformes dans le sang d'un malade antillais souffrant d'anémie chronique. Il semble avoir été également le premier à attirer l'attention sur l'éventualité d'une participation cardiaque dans le tableau de la drépanocytose.

En 1914, Graham décrit les premières lésions osseuses de la drépanocytose dans un rapport d'autopsie.

En Afrique, les premiers dépistages du trait drépanocytaire sont publiés à partir de 1944 dans le contexte de la médecine coloniale.

En 1949, au regard des résultats de dépistages au sein de différentes populations, le Dr Hermann Lehmann médecin militaire britannique propose l'interprétation suivante : le gène S serait une caractéristique noire et le métissage avec des non-Africains expliquerait les zones de répartition plus faibles de la maladie.

Dans les années 1970, le traitement de la drépanocytose consistait en l'utilisation d'anti-falciformants (urée, cyanate...), puis de vasodilatateurs. Le traitement sera plus codifié en 1979, avec l'utilisation des antalgiques purs et/ou des anti-inflammatoires.

En 1982, la première greffe de moelle allogénique fut réalisée avec succès.

II.3.2. Répartition géographique [9, 51,79]

La distribution du gène de l'HbS est ubiquitaire : on attribue à la drépanocytose deux centres de répartition majeure.

- D'abord l'Afrique noire où elle frappe toutes les ethnies mélanodermes et par voie de propagation les ethnies en contact actuellement ou dans le passé avec les noirs africains.
- Le second centre est le sud de l'Inde et le Ceylan, où les populations dravidiennes mélanodermes sont aussi porteuses du trait drépanocytaire.

Le gène de l'HbS est aussi présent en Afrique du Nord, en Sicile, en Italie du Sud, au nord de la Grèce, sur la côte sud-est de la Turquie, en Arabie saoudite et dans la partie centrale de l'Inde. Aux États-Unis, la fréquence du trait drépanocytaire chez les Afro-Américains se situe entre 7 et 9 %, avec une prévalence estimée à 0,2 % (> 80 000 malades). En France métropolitaine, les patients drépanocytaires sont estimés entre 2 000 et 4 000 patients.

La figure 1 montre la répartition de l'hémoglobine S dans le monde.

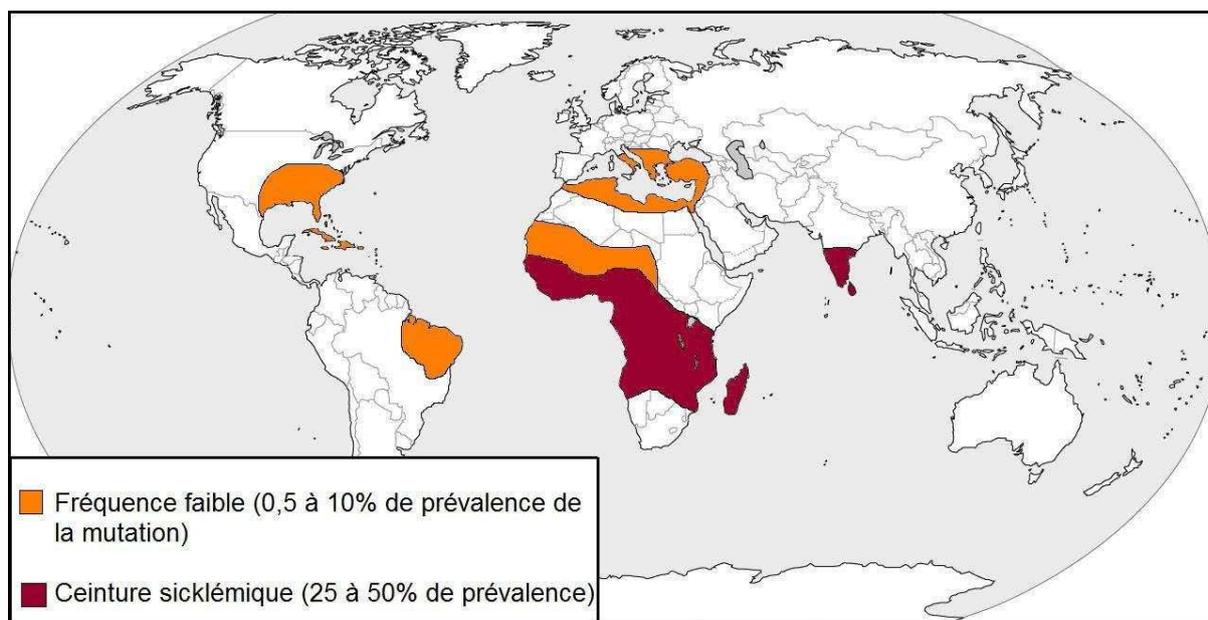


Figure 1: Répartition de l'HbS dans le monde
d'après Kéclard *et al*, 2004 [51]

II.4. Les complications [2, 38, 77]

Il existe une grande hétérogénéité dans l'expression phénotypique de s syndromes drépanocytaires majeurs. Environ 15 % des patients atteints de ce syndrome développent une maladie grave. Il faut néanmoins souligner que tous les patients, y compris ceux chez qui l'évolution de la maladie paraît bénigne, sont exposés à la survenue brutale et imprévisible de complications vasculo-occlusives, pouvant engager le pronostic vital.

II.4.1. Complications pulmonaires

II.4.1.1. Syndrome thoracique aigu (STA) ou acute chest syndrome [37, 84, 88]

Le STA est la principale cause de décès et la deuxième cause d'hospitalisation des patients drépanocytaires. Son traitement optimal n'est pas codifié, surtout en raison de l'absence de causes précises reconnues.

II.4.1.1.1. Définition [19,85]

Toute complication pulmonaire aiguë associant des signes fonctionnels et physiques respiratoires et des signes radiologiques chez un drépanocytaire est un syndrome thoracique aigu. En pratique, il correspond à l'existence d'un nouvel infiltrat radiologique pulmonaire au moins segmentaire (syndrome alvéolaire), en dehors d'une atélectasie, associé à des signes respiratoires (tachypnée,

wheezing, toux, hémoptysie...) ou des douleurs thoraciques, survenant parfois dans un contexte fébrile.

II.4.1.1.2. Epidémiologie-Facteurs de risque [7, 19, 35, 65, 85]

L'incidence du STA est fonction de plusieurs facteurs, parmi lesquels, le type d'hémoglobinopathie, l'âge du patient et le taux d'Hb F. Le degré d'anémie et la leucocytose à l'état basal sont corrélés respectivement positivement et négativement au taux d'incidence de syndrome thoracique aigu.

Chez l'adulte, environ 50 % des STA sont précédés ou associés à une crise vaso-occlusive (CVO) douloureuse. Une surcharge liquidienne ou un excès de morphiniques contribuent à leur survenue. Des infarctus costaux ou sternaux peuvent aussi se compliquer de STA par hypoventilation, responsable d'hypoxémie et d'atélectasie.

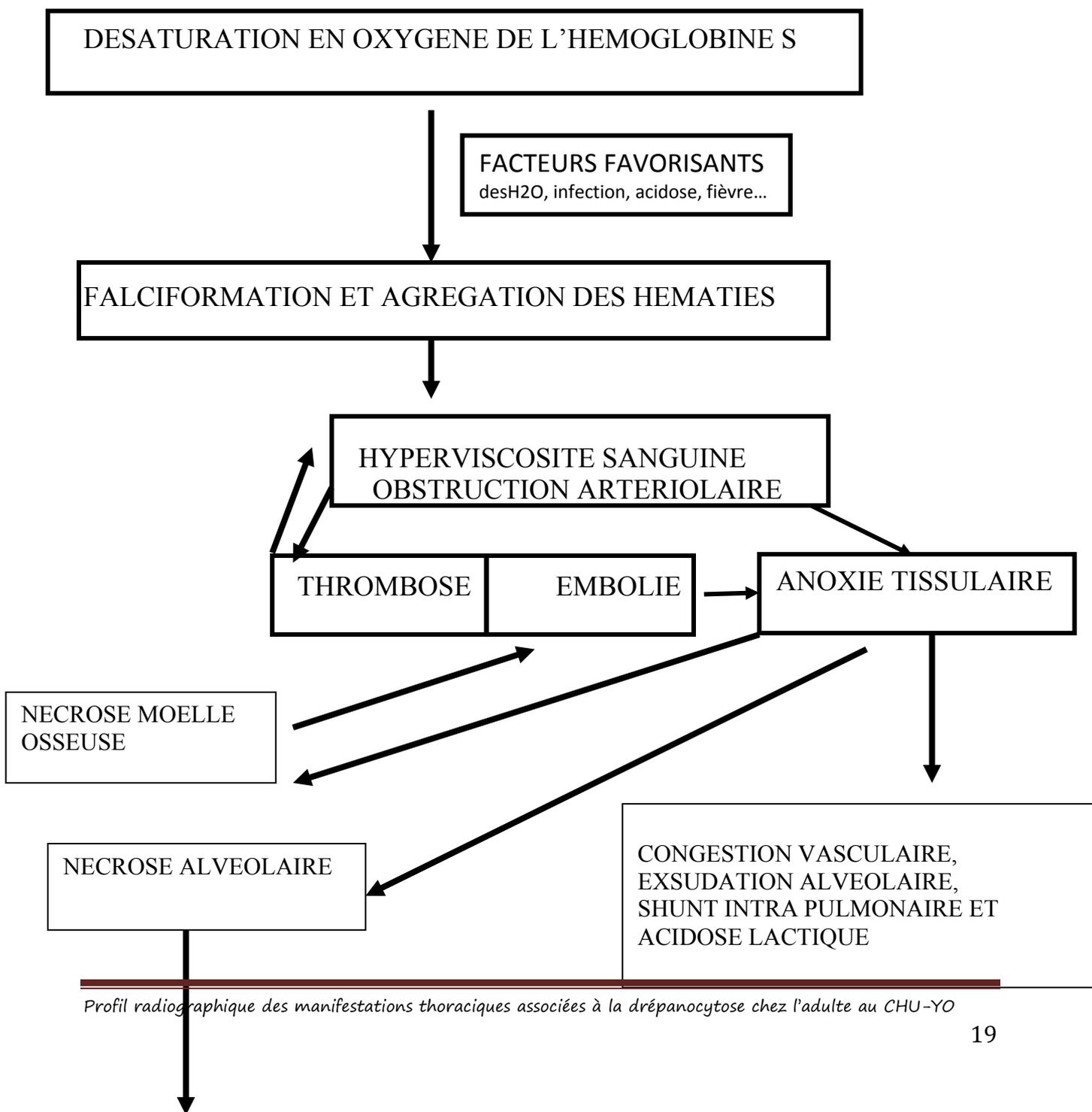
II.4.1.1.3. Physiopathologie- Etiologies [16, 83, 85].

Le syndrome thoracique aigu ressemble au tableau d'une pneumonie infectieuse, avec fièvre, infiltrats radiologiques et détresse respiratoire. Sa physiopathologie est cependant multifactorielle. L'asplénie, la réduction de l'immunité humorale et de la phagocytose sont responsables d'un déficit immunitaire, tandis que l'ischémie pulmonaire locale et la diminution de la fonction alvéolaire favorisent la prolifération microbienne. Ces éléments plaident en faveur d'une étiologie infectieuse comme principale cause du STA. Mais l'examen clinique et l'examen radiologique ne permettent pas de préjuger du germe causal. Par ailleurs, même lorsque des explorations invasives sont effectuées (en particulier la fibroscopie bronchique associée au lavage bronchiolo-alvéolaire, LBA), près d'un tiers des STA reste inexplicé. Une atteinte pulmonaire préalable fragilise le patient, même s'il s'agit de germes peu virulents.

Les lésions ischémiques sont essentiellement d'origine mécanique et vasculaire : existence d'une obstruction artériolaire pulmonaire par une thrombo-embolie massive dans les zones d'infarctissement. Lorsque ces

phénomènes prédominant dans un territoire limité du parenchyme pulmonaire, il s'ensuit une réaction de condensation. Chez les drépanocytaires adultes (>20 ans), les embolies graisseuses représentent la première cause non infectieuse de STA (12,4 à 60 %). Les infarctus pulmonaires secondaires à l'obstruction vasculaire de petits ou moyens vaisseaux sont rarement documentés (angiographie, scintigraphie pulmonaire), et constituent en quelque sorte un diagnostic d'élimination. L'hyperadhésion des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium occupe une place importante dans l'occlusion microvasculaire, et pourrait jouer un rôle dans ce type d'atteinte au niveau pulmonaire.

Enfin, les embolies pulmonaires fibrinocruoriques semblent être une complication aiguë inhabituelle chez le drépanocytaire, malgré l'état biologique d'hypercoagulabilité. La figure 2 résume la physiopathologie de ces lésions pulmonaires au cours de la drépanocytose.



Profil radiographique des manifestations thoraciques associées à la drépanocytose chez l'adulte au CHU-YO

FIBROSE CICATRIELLE

Figure 2 : Physiopathologie des lésions pulmonaires au cours de la drépanocytose

D'après Kalenga [49]

II.4.1.2. Poumon drépanocytaire chronique [54]

Le poumon drépanocytaire chronique est une complication insidieuse mais dont les premiers signes sont souvent précoces, avant 20 ans. Des antécédents pulmonaires aigus ne sont pas toujours retrouvés, mais le ST A augmente le risque relatif de maladie pulmonaire chronique. Les autres facteurs de risque identifiés sont les antécédents d'hospitalisation, de CVO douloureuses à répétition, notamment thoraciques, l'âge adultes (≥ 20 ans), et les ostéonécroses aseptiques. L'évolution peut se faire vers l'insuffisance respiratoire chronique associant hypoxémie, fibrose interstitielle diffuse, cœur pulmonaire et syndrome restrictif. Une bronchopathie chronique obstructive n'est pas inhabituelle. Un diagnostic clinique précoce est indispensable. La symptomatologie clinique n'est pas spécifique, avec des douleurs thoraciques, une dyspnée de repos ou d'effort. Le poumon drépanocytaire chronique serait secondaire à la constitution progressive d'une vasculopathie par falciformation intravasculaire pulmonaire, souvent asymptomatique, conduisant à une hyperplasie intimale.

L'histologie révèle habituellement une maladie artériolaire occlusive avec lésions fibreuses sans relation avec une pathologie thromboembolique. Les épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) sont le marqueur le plus précoce et

le plus fiable de l'atteinte chronique du poumon avant les premiers symptômes cliniques.

L'âge moyen du diagnostic de maladie chronique pulmonaire chez le malade drépanocytaire est de 24,9 ans avec des extrêmes de 6 à 43 ans. Le délai moyen du diagnostic au décès est court (5,2 ans). Il faut noter la relation existant entre la maladie pulmonaire chronique drépanocytaire et la mort subite (notamment secondaire à l'hypertension artérielle pulmonaire [HTAP]). L'ischémie myocardique chronique, sans maladie coronaire identifiable, contribue largement à la morbidité de cette pathologie, notamment par le risque de spasme coronaire induit par l'hypoxie chronique.

II.4.2 Complications cardiaques [14]

Les manifestations cardiaques de la drépanocytose apparaissent souvent dès l'enfance, généralement réduites à l'existence d'un souffle, d'une cardiomégalie radiologique ou d'anomalies électrocardiographiques. L'anémie chronique favorise l'augmentation du débit cardiaque de repos dès 9-10 g/dl d'hémoglobine, alors qu'habituellement l'élévation du débit cardiaque ne se produit que pour une anémie inférieure ou égale à 7 g/dl. Pour un même taux d'hémoglobine, l'augmentation du débit cardiaque est plus importante chez le drépanocytaire qu'au cours d'une anémie d'autre origine, en raison d'une part de la désaturation du sang artériel en oxygène (liée à la modification de l'affinité de l'HbS pour l'O₂) et surtout, d'autre part, de l'existence de shunts intrapulmonaires droite-gauche secondaires aux épisodes vaso-occlusifs pulmonaires, favorisant l'apparition d'un cœur pulmonaire chronique. Des souffles systoliques éjectionnels ou d'insuffisance mitrale fonctionnelle, une hyperpulsatilité artérielle, une cardiomégalie radiologique et des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche peuvent être constatés chez le drépanocytaire. La myocardiopathie spécifique de la drépanocytose reste controversée. Certains drépanocytaires homozygotes, surtout de sexe enfants, peuvent avoir une dysfonction ventriculaire gauche avec insuffisance cardiaque,

sans atteinte coronaire individualisable (attestée par la rareté de sinfartus du myocarde) et rarement secondaire à une hypertension artérielle (sauf altération de la fonction rénale). L'électrocardiogramme peut révéler des anomalies de repolarisation (segment ST) dans 50 % des cas, ou une hypertrophie ventriculaire gauche systolique.

II.4.3. Complications osseuses [1, 3, 20]

L'osteostéoporose est la complication privilégiée des crises vaso-occlusives (CVO) drépanocytaires. Durant les CVO, tous les os de l'organisme peuvent être atteints. Chez l'adulte, les os longs, les vertèbres, les côtes et le sternum sont les plus touchés.

Les anomalies des clichés osseux siègent dans les territoires d'activité de la moelle et sont essentiellement représentées par l'élargissement des cavités médullaires et l'amincissement des corticales. Il s'y ajoute souvent une clarification diffuse par ostéoporose (os plats ou extrémités des os longs), ou, quelquefois, au contraire, une densification par réaction périostée. On peut ainsi observer :

- Au niveau des vertèbres, une ostéoporose des corps, qui sont parfois aplatis et biconcaves et une accentuation des courbures (cyphose, lordose).
- Sur les os longs, une décalcification prédominant sur le segment distal et prenant souvent un type fibrillaire. Une réaction périostée peut donner un aspect feuilleté, une image en navette, exceptionnellement une pétrification.

Radiologiquement, les ostéo-nécroses se traduisent par des lacunes, de forme ovale, de dimensions variables, à contours nets ou flous, mais sans séquestres. Une réaction périostée peut donner une image scléro-géodique, qui noie la lacune dans une condensation plus ou moins diffuse, surtout lorsque les accidents se répètent.

II.5. Signes radiologiques [13, 49, 54,60, 74]

L'exploration radiologique dans la drépanocytose est corrélée à la recherche des complications de la maladie. En se basant ainsi sur les données physiopathologiques, l'imagerie permet d'objectiver 3 grands types de manifestations plus ou moins associées: [25,73]

II.5.1. Les signes radiologiques liés à l'hémolyse :

le cœur anémique : il s'agit d'une cardiomégalie associée à une augmentation de la vascularisation pulmonaire et une redistribution hémodynamique vers les sommets.

II.5.2. Les signes radiologiques liés aux phénomènes thrombotiques :

Infarctus pulmonaire : il apparaît des opacités alvéolaires éparpillées des deux plages pulmonaires, prédominant du côté droit, dans la région axillaire. Les culs-de-sacs pleuraux sont libres. Il s'y associe une cardiomégalie.

II.5.3. Les signes radiologiques liés à l'infection

Les poumons sont le siège de diverses images pathologiques au cours de la drépanocytose. Globalement, ces images peuvent être subdivisées en deux grands groupes:

- Les signes aigus ou subaigus: ce sont les signes d'infection (pneumopathies), ou d'infarctus pulmonaire. On distingue:
 - **Le syndrome alvéolaire**: Il est défini comme l'ensemble des signes radiologiques qui indiquent une atteinte des espaces aériens distaux, au cœur du lobule pulmonaire secondaire. Les lumières alvéolaires sont comblées selon les cas par du liquide, des cellules ou une substance amorphe, en remplacement de l'air qui est résorbé. Six signes radiologiques permettent de reconnaître un comblement alvéolaire à la radiographie standard:
 - Opacité de densité hydrique, à bords flous.

- Opacité confluyente.
- Opacité systématisée.
- Bronchogramme aérien et alvéologramme.
- Aspect en aile de papillon.
- Evolution relativement rapide.

Un, ou mieux deux de ces signes suffisent à affirmer une atteinte alvéolaire.

- **Le syndrome interstitiel:** il se traduit par un épaississement ou une infiltration du tissu interstitiel normalement non visible sur la radiographie, qui peut être due à une prolifération cellulaire (inflammation, néoplasique) et/ou à une inflammation liquidienne. L'anomalie interstitielle correspond le plus souvent à du liquide ou à des cellules, rarement à un épanchement gazeux. En fonction de la cause, une fibrose peut être associée à un stade avancé de la maladie. L'atteinte interstitielle se traduit à la radiographie standard par un signe positif unique: il s'agit d'une opacité à limite nette. La sommation des images rend cette caractéristique parfois difficile à apprécier. Le diagnostic s'appuie donc sur des signes négatifs. Ce sont des opacités:

- Non confluentes, à limite nette.
- Non systématisées.
- Sans bronchogramme aérien.
- A évolution relativement lente.

Selon leur siège dans l'interstitium et leur taille, les opacités vont prendre un aspect différent: opacités micronodulaires ou milliaire, opacités nodulaires ou macronodulaires, opacités réticulonodulaires, opacités hilaires péricarotériques, lignes de Kerley et images en nid d'abeilles (confère annexe 3).

- **Le syndrome pleural:** Il englobe les signes qui traduisent la présence de liquide, d'air ou de tissu anormal entre les feuillets pleuraux. En raison des phénomènes de gravité, le liquide pleural s'accumule dans la zone la plus déclive et se localise donc sur un sujet en position de bout à ux bases. En raison de ses propriétés élastiques, le poumon tend toutefois à préserver sa forme tout en étant décollé du diaphragme et de la paroi thoracique, ce qui oblige le liquide pleural à remonter sur les faces périphériques du parenchyme pulmonaire. En position de bout, l'épanchement se traduit par une opacité basale en nappe qui efface la coupole diaphragmatique et les culs de sac costo-diaphragmatiques. Quand l'épanchement est très abondant, l'opacité recouvre tout l'hémithorax, refoule le médiastin du côté opposé et inverse la coupole diaphragmatique. Quand le liquide est peu abondant, l'opacité se limite à un simple comblement du cul de sac pleural inférieur. Ce comblement est d'abord vu sur le cliché de profil car la portion postérieure du cul de sac est la plus déclive, puis sur le cliché de face, quand la quantité de liquide est un peu plus importante.
- Les signes chroniques: c'est la résultante de la répétition des signes précédents. On distingue:
 - **Le poumon cardiaque:** c'est une complication terminale des lésions pulmonaires observées chez les drépanocytaires. (confère le paragraphe sur la forme à type de cœur pulmonaire chronique ci-dessus).
 - **La fibrose parenchymateuse.**

II.6 .Traitement du syndrome thoracique aigu (STA) [22, 26, 81, 84]

Il faut d'abord rappeler le nombre important de germes susceptibles d'être responsables d'un Syndrome thoracique aigu (STA) et les risques liés à une surcharge hydrique ou aux complications de traitements morphiniques. Il convient donc de prévenir les complications iatrogènes en assurant une hydratation quotidienne ne dépassant pas 1 500 ml/m² de surface corporelle, une surveillance journalière du poids et des entrées/sorties, des signes de déshydratation, d'introduire des diurétiques en cas de surcharge. Lorsque le diagnostic de (STA) est posé, une antibiothérapie à large spectre incluant un macrolide (ou une fluoroquinolone) avec une céphalosporine de deuxième ou troisième génération doit être instituée, systématiquement associée à des aérosols de bronchodilatateurs qui permettent d'améliorer le débit expiratoire pulmonaire. La transfusion sanguine est nécessaire, surtout si l'anémie s'aggrave ou en cas de thrombopénie relative ou absolue inférieure à 200 000/mm³, ou si la pneumopathie est multilobaire.

L'héparine, l'aspirine, n'apportent aucun bénéfice particulier au cours du STA malgré l'existence d'un état d'hypocoagulabilité biologique. Si le traitement initial n'est pas efficace rapidement, une fibroscopie bronchique doit être envisagée. Le traitement des récurrences de STA est difficile. Il fait appel, soit aux programmes transfusionnels entraînant une disparition quasi totale de récurrences, soit à l'hydroxyurée, qui diminue d'environ 50 % la fréquence de STA chez l'adulte.

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

OBJECTIFS DE L'ETUDE

I.OBJECTIFS

I.1 Objectif général

Déterminer le profil radiographique du thorax du sujet drépanocytaire en fonction du type d'hémoglobinopathie S.

I.2 Objectifs spécifiques

1. Décrire les aspects épidémiologiques de ces patients drépanocytaires présentant ou ayant présenté des manifestations thoraciques.
2. Décrire les aspects cliniques de ces manifestations thoraciques selon le type d'hémoglobinopathie S.
3. Analyser les aspects radiographiques thoraciques de ces patients.
4. Confronter ces aspects radiographiques au type d'hémoglobinopathie S.
5. Déterminer la corrélation entre les aspects radiographiques observés et le nombre de crises vaso-occlusives.

METHODOLOGIE

II. METHODOLOGIE

II.1. Cadre de l'étude

Le Burkina Faso est un pays de l'Afrique de l'Ouest. Sa population, jeune, était estimée en 2005 à 140 172 62 habitants [61]. Les personnes de 14 à 64 ans représentaient 49,7 % de la population [61] avec un sex ratio dans cette tranche d'âge (hommes/femmes) à 0,85. Comme tous les pays émergents, le Burkina-Faso a plusieurs défis à relever dans divers domaines, dont celui de la santé. A côté des maladies dites prioritaires (santé maternelle et infantile, paludisme, VIH/SIDA etc...), la drépanocytose, qui a bénéficié des progrès scientifiques dans sa prise en charge, requiert une attention particulière des autorités nationales voire internationales. La journée internationale qui lui est consacrée et célébrée avec ferveur dans notre pays, matérialise cette attention et traduit la volonté des autorités sanitaires d'intégrer cette pathologie fréquente dans les programmes de lutte contre la maladie. En effet, le Burkina Faso appartient à la ceinture séclémique de la drépanocytose définie par L EHMANN, où la prévalence de la maladie varie de 25 à 50 % [47]. Les Mossi sont majoritaires et représentent 48,5 % de la population [62]. Cette ethnies est particulièrement touchée par la maladie, du fait de sa position géographique située au plateau central, épice de l'hémoglobinopathie C [18].

Pour la prise en charge sanitaire de ses populations, le système sanitaire du Burkina Faso a une organisation pyramidale à trois niveaux au plan opérationnel:

- Le premier niveau de soins est constitué par les districts sanitaires.
- Le deuxième niveau de soins est constitué par les Centres Hospitaliers Régionaux (CHR).
- Le troisième niveau de soins est constitué par les Centres Hospitaliers Universitaires qui servent de dernier niveau de référence. Ils sont au nombre de trois (3)[62, 63]:

- Le Centre Hospitalier Universitaire Sanou Souro (CHU-SS) situé à Bobo Dioulasso.
 - Le Centre Hospitalier Universitaire Pédiatrique Charles De Gaulle (CHUP-CDG) situé à Ouagadougou.

- Le Centre Hospitalier Universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO) situé à Ouagadougou, qui nous a servi de cadre d'étude

En plus des structures publiques, le Burkina Faso compte un nombre important de structures privées dont certaines offrent des prestations de suivi aux malades de la drépanocytose.

Le CHU Yalgado Ouédraogo et le Centre Universitaire Pédiatrique Charles De Gaulle (CHUP-CDG) de la ville de Ouagadougou constituent avec le Centre Hospitalier Universitaire Sourou Sanou (CHU-SS) de Bobo Dioulasso, les principaux centres de références au Burkina Faso.

Le CHU Yalgado Ouédraogo est le plus grand centre hospitalier au Burkina Faso. Il regroupe tous les services spécialisés de santé dans le pays, parmi lesquels:

II.1.1. Le service des urgences médicales:

Il constitue la porte d'entrée de la quasi-totalité des patients hospitalisés au CHU Yalgado Ouédraogo pour des pathologies médicales. Détaché des autres services d'urgences (viscérales et traumatologiques) en 2003, ce service a été réfectionné et réouvert en 2010 pour répondre à la demande de plus en plus croissante des populations. Il est constitué de 12 bureaux, huit box pour les admissions d'urgences, cinq salles d'hospitalisation avec un total de 20 lits, et deux toilettes. Un médecin (le chef de service), sept étudiants de médecine en fin de formation faisant fonction d'internes (FFI), 16 infirmiers, 11 garçons et filles de salle, et une secrétaire y travaillent. Les services de garde et de permanence sont assurés par des étudiants en médecine (internes et externes), et des infirmiers, aidés par le personnel de soutien. Après la gestion de l'urgence médicale, les patients sont adressés au service spécialisé du CHUYO qui leur est le plus indiqué, pour hospitalisation ou suivi médical.

II.1.2. Le service de médecine interne:

Il regroupe les spécialités médicales de diabéto-endocrinologie, de rhumatologie, d'hématologie et de prise en charge du VIH/SIDA. Neuf médecins, 15 infirmiers, cinq garçons et filles de salle, et une secrétaire de bureau y travaillent de façon permanente. C'est un service de 38 lits, répartis entre deux pavillons, A et B. Le pavillon A accueille les patients de toutes les spécialités prises en charge dans ce service, et le pavillon B est strictement réservé à l'hospitalisation des personnes vivant avec le VIH/SIDA (PV/VIH/SIDA). Les prestations en hématologie sont assurées depuis quelques années par un seul hématologue. C'est ce dernier qui

assure la consultation des malades drépanocytaires adultes tous les jeudis à partir de 8h.

II.1.3. Le service d'imagerie médicale et de radio-diagnostic:

Il est constitué de l'unité d'échographie, de l'unité de scanographie et de l'unité de radiographie. Dix huit techniciens supérieurs assurent la réalisation des examens radiographiques et scannographiques des patients hospitalisés et des externes. Cinq médecins radiologues assurent l'interprétation des clichés radiologiques et la réalisation des échographies. Un nombre important des clichés radiographiques de notre population d'étude a été réalisé dans ce service; les autres clichés ont été faits dans des structures privées ou semi-privées.

II. 2. Type et période d'étude

Il s'est agi d'une étude prospective transversale menée du 31 janvier 2010 au 01 février 2011.

II.3. Population d'étude

L'étude a concerné tous les patients drépanocytaires adultes reçus aux urgences médicales ou suivis dans le service de médecine interne du CHU-Yalgado Ouédraogo (CHU-YO).

II.4 Les critères d'inclusion

Nous avons inclus dans l'étude, tous les patients hémoglobinopathes S ayant:

- au moins 16 ans;
- présenté des douleurs thoraciques et/ou d'autres manifestations thoraciques;
- été reçu dans le service des urgences médicales et/ou consulté au service de médecine interne;
- réalisé une radiographie thoracique de face et/ou de profil;
- donné un consentement éclairé.

II.5. Les critères de non inclusion

Nous n'avons pas inclus dans l'étude:

- les patients hémoglobinopathes S de moins de 16 ans;
- les autres hémoglobinopathies;
- les patients admis aux U M pour C VO n'incluant aucun symptôme thoracique;
- les patients hémoglobinopathes suivis dans le service de médecine interne mais n'ayant jamais présenté de manifestations thoraciques.

II.6. Les critères d'exclusion

Ont été exclus de l'étude:

- les patients drépanocytaires présentant ou ayant présenté des manifestations thoraciques, mais n'ayant pas bénéficié d'une radiographie thoracique, ou chez qui les clichés radiographiques ou leur résultats n'ont pas été retrouvés;
- les patients chez qui les clichés radiographiques étaient ininterprétables.

II.7. Collecte et analyse des données

- Notre support de travail a été essentiellement:
 - Les fiches de consultation;
 - Les dossiers cliniques et radiologiques;
 - Le registre d'admission des urgences médicales.
- Les données ont été recueillies grâce à un questionnaire individuel (confère annexe 1) structuré comportant les variables suivantes:
 - L'âge;
 - Le sexe;
 - La profession;
 - Les antécédents médicaux et chirurgicaux;
 - La date et les circonstances de découverte de la maladie;
 - La fréquence des crises dans l'année;
 - Les signes fonctionnels;
 - Les signes physiques;
 - Le bilan radiographique;
 - Le bilan fonctionnel respiratoire
- Les clichés radiographiques thoraciques ont été réalisés en incidence de face debout. Ils ont été d'abord interprétés par le radiologue en service, puis ont requis l'avis d'un autre radiologue. Elle a comporté l'analyse du contenant et du contenu (parenchyme et médiastin) thoracique. Les discordances ont bénéficiés d'un troisième avis. Le résultat était noté dans le dossier radiologique des patients et/ou rapporté dans le dossier clinique.
- L'analyse des données

Les données ont été saisies sur un micro-ordinateur et analysées avec le logiciel Epi info 3.5.1 dans sa version anglaise.

Les aspects socio-démographiques, cliniques, radiographiques, ont été analysés et discutés/commentés.

Les comparaisons de proportion ont été effectuées en utilisant le test de χ^2 .

Les degrés de signification inférieurs à 5 % ont été considérés comme significatifs.

II.8. Définitions opérationnelles

- Tranches d'âges: afin de faciliter l'analyse de nos résultats, des tranches d'âges ont été définies; ce sont: [16-20]; [21-25]; [26-30]; [31-35]; [36-40]; [41-45]; [46-50]; [51-55]; ≥ 56 .
- Enfance: < 12 ans (0-11 ans)
- Adolescence: 12-18 ans (12- 18 ans)
- Age adulte: > 18 ans (plus de 18 ans)
- Syndrome thoracique aigu (ST A): le ST A a été considéré sur la base uniquement des signes cliniques (douleur thoracique, dyspnée, polypnée, hémoptysie associées ou non à de la fièvre).
- Cardiomégalie: il s'est agi de cardiomégalie radiographique avec un index cardio-thoracique (ICT) $\geq 0,55$
- Syndrome interstitiel: ce sont des opacités réticulaires, nodulaires, réticulo-nodulaires et péri-broncho-vasculaires diffuses ou hilifuges.
- L'état général a été évalué sur la base de l'existence ou non d'une asthénie, d'un amaigrissement, d'une dyspnée et /ou de la fièvre.
- Nombre de crises vaso-occlusives dans l'année: seules ont été dénombrées les CVO de l'année immédiatement antérieure à notre étude (2009).

RESULTATS

III. Résultats

Des 143 patients colligés au départ, 114 ont été retenus. Vingt cinq patients n'avaient pas réalisé de cliché radiographique, et quatre patients avaient des clichés ininterprétables. Les données ont été recueillies dans 84,20 % des cas dans le service de médecine interne et dans 15,80 % des cas dans le service des urgences médicales. Aucun cas de décès n'a été enregistré au cours de la période d'étude.

III.1. Aspects épidémiologiques

III.1.1. Âge

L'âge moyen était de 28,40 ans avec des extrêmes de 16 ans et de 56 ans. L'écart type était de 10,50.

La tranche d'âge la plus représentée était celle de 16 ans à 20 ans, qui cumulait un effectif de 31 patients soit 27,20 % de la population. La figure 3 représente la répartition des patients selon la tranche d'âge.

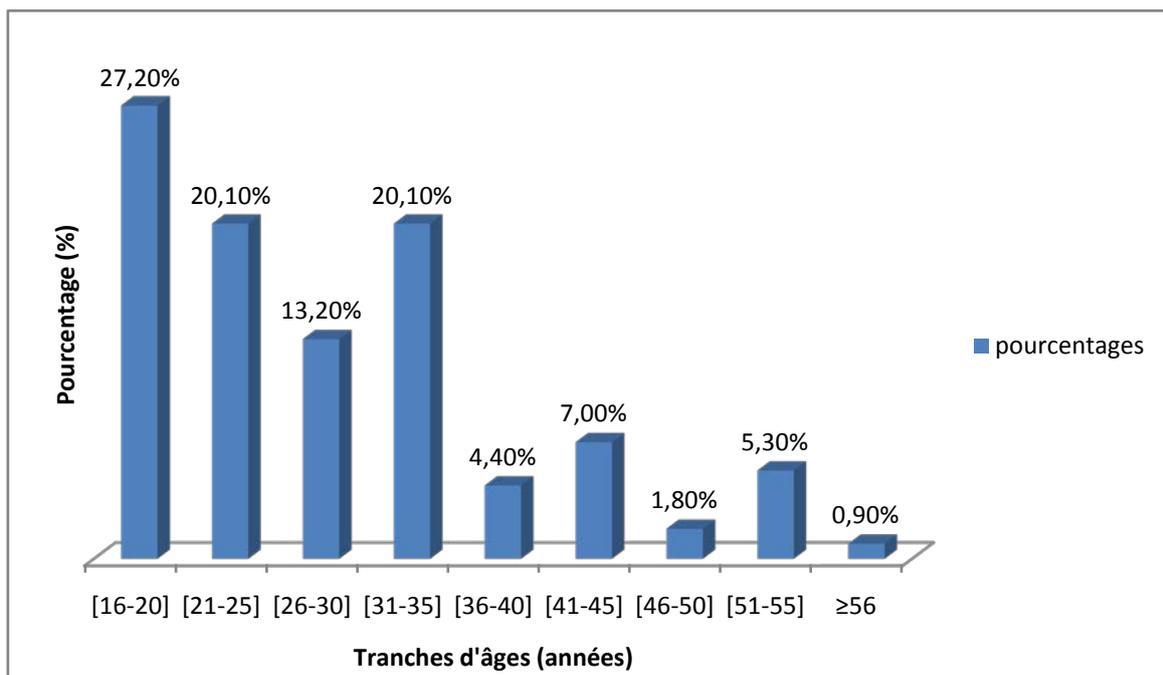


Figure 3. Répartition des patients selon la tranche d'âge en années.

III.1.2 Sexe

Nos patients étaient constitués de 70 femmes et de 44 hommes soit un sex ratio de 0,62.

III.1.3. Statut socio-professionnel

Le statut socio-professionnel indiqué dans le tableau. Il note une grande représentativité des élèves et des étudiants.

Tableau II. Répartition des patients selon la catégorie socio-professionnelle

Profession	Fréquence	Pourcentage(%)
Elèves/ étudiants	52	45,60
Fonctionnaires/ salariés	28	24,60
Femmes au foyer	20	17,50
Secteur informel	11	09,60
Cultivateurs/éleveurs	02	01,80
Sans emploi	01	00,90
TOTAL	114	100,00

III.1.4. Electrophorèse de l'hémoglobine

III.1.4.1. fréquence

Le tableau II représente la répartition des patients selon le type d'hémoglobinopathie selon le lieu de collecte des données.

Les patients doubles hétérozygotes SC étaient les plus nombreux avec 64,90 % de la population d'étude.

Tableau III. Répartition des différents types d'hémoglobinoses S selon le service de recrutement des patients.

	<i>Type d'hémoglobinoses S</i>					<i>Total</i>
	AS	SS	SC	Sβ+thal	SOArab	
Urgences médicales	1	8	9	0	0	18
Médecine interne	9	18	65	3	1	96
Total	10	26	74	3	1	114
Fréquence (%)	8,80	22,80	64,90	2,60	0,90	100

III.1.4.2. Répartition des hémoglobinoses S selon la tranche d'âge

La figure 4 représente les effectifs des hémoglobinoses S en fonction de la tranche d'âge. Au seuil de 5 % la différence d'âge n'est pas significative entre les homozygotes et les patients SC (p=0,2556).

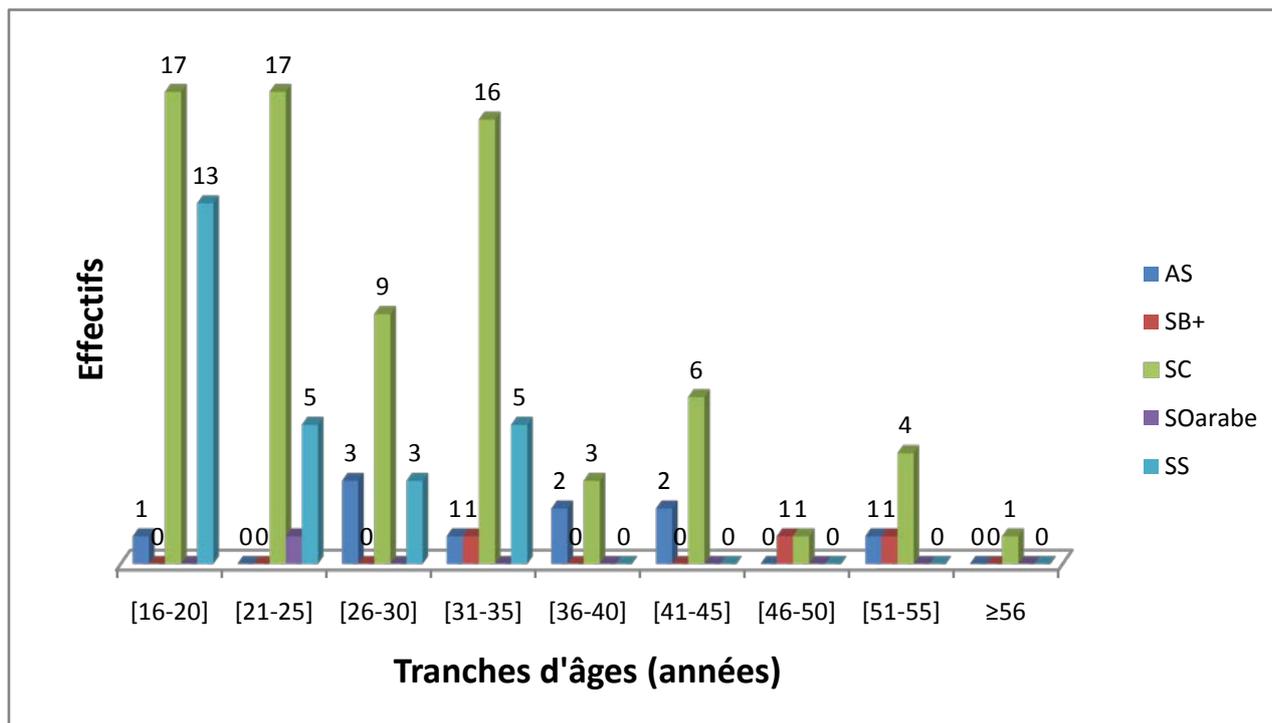


Figure 4 . Répartition des malades dr épanocytaires se lon l e type d'hémoglobine et la tranche d'âge en années.

III.1.4.3. Répartition des hémoglobinoses S selon le sexe

La fi gure 5 m ontre l a ré partition de s m alades s elon l e t ype d e drépanocytose et le sexe. La prédominance féminine(F) de la population d'étude était retrouvée dans tous les types d'hémoglobino se S.

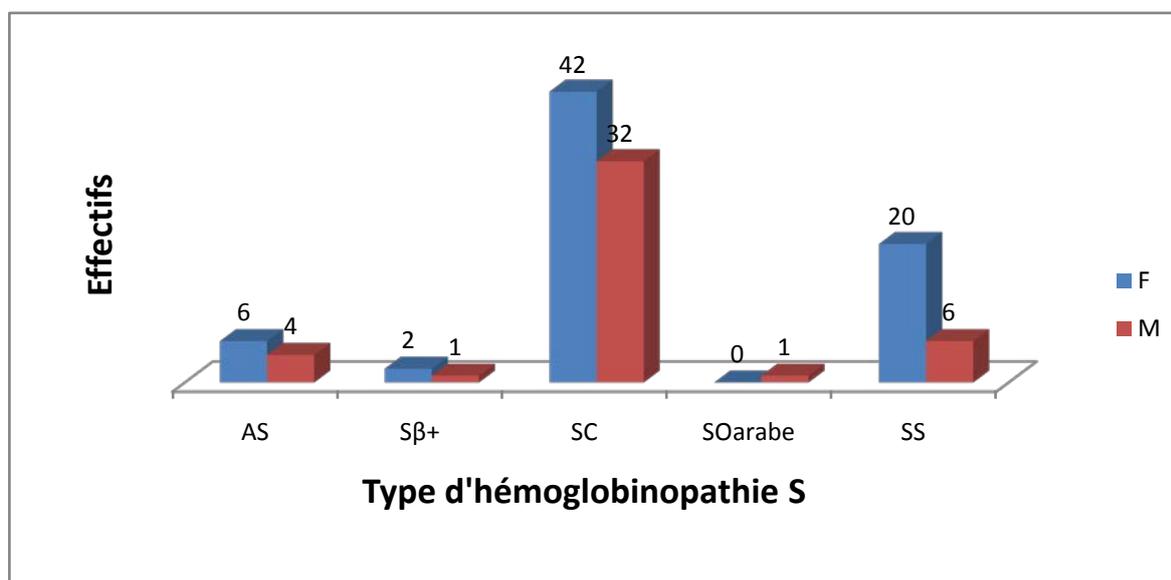


Figure 5 . Répartition de s malades drépanocytaires s elon l e type d'hémoglobine et le sexe.

III.2. Aspects cliniques

III.2.1. Antécédents

✓ Circonstances et âge de découverte de la pathologie

Le t ableau IV représente l 'effectif de s pa tients s elon l e t ype d'hémoglobinoopathie et l'âge de découverte. Soixante dix patients soit 61,40 % avaient découvert l 'anomalie hém oglobinique a u dé cours d'un bi lan pour manifestations c liniques évocatrices. Quarante quatre p atients, soit 38,60 % avaient été diagnostiqués lors d'un bi lan systématique. Il y a vait une différence significative entre l'âge de découverte de la pathologie des patients SC et celui des homozygotes SS (p=0,0036).

Tableau IV . Répartition d es m alades dr épanocytaires s elon le type d'hémoglobine et l'âge de découverte en année

âge de découverte (en année)	AS (%)	SB+ (%)	SC (%)	SOAr ab (%)	SS (%)	TOTAL (%)
Enfance	3 (30)	2 (67)	6 (35,13)	1	19 (73,07)	51 (44,70)
Adolescence	3 (30)	1 (33)	17 (22,97)	0	2 (7,70)	23 (20,20)
Age adulte	4 (40)	0 (0,0)	31 (41,90)	0	5 (19,23)	40 (35,10)
TOTAL	10 (100)	3(100)	74(100)	1	26(100)	114(100)

NB. L'âge de découverte correspond à la première confirmation biologique de la maladie par la réalisation de l'électrophorèse de l'hémoglobine

✓ Fréquence des crises vaso-occlusives (CVO) dans l'année selon le type d'hémoglobinoose S

La fi gure 6 représente l e no mbre de crises e n fonc tion d u t ype d'hémoglobinoose S. Les extrêmes d es cr ises était d e zéro et n euf crises majeures , avec une moyenne de quatre crises. Les crises étaient plus fréquentes chez l es hétérozygotes co mposites S β+ thalassémie et l es homozygotes SS. Il

y avait une différence significative entre le nombre de crises vaso-occlusives des homozygotes et celui des hétérozygotes SC ($p=0,0074$)

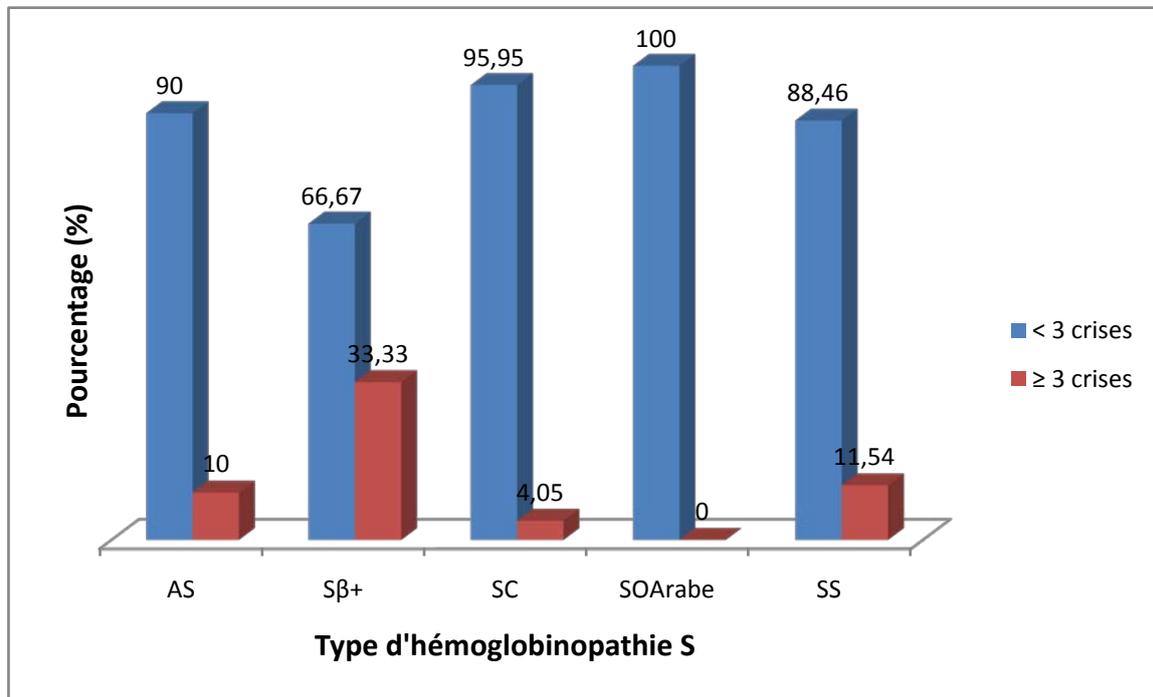


Figure 6 . Répartition de la fréquence des crises selon le type d'hémoglobinoses

✓ **Nombre de crises vaso-occlusives (CVO) dans l'année selon la tranche d'âge en année.**

Le pourcentage des crises dans l'année selon la tranche d'âge (en année) est représenté dans la figure 7.

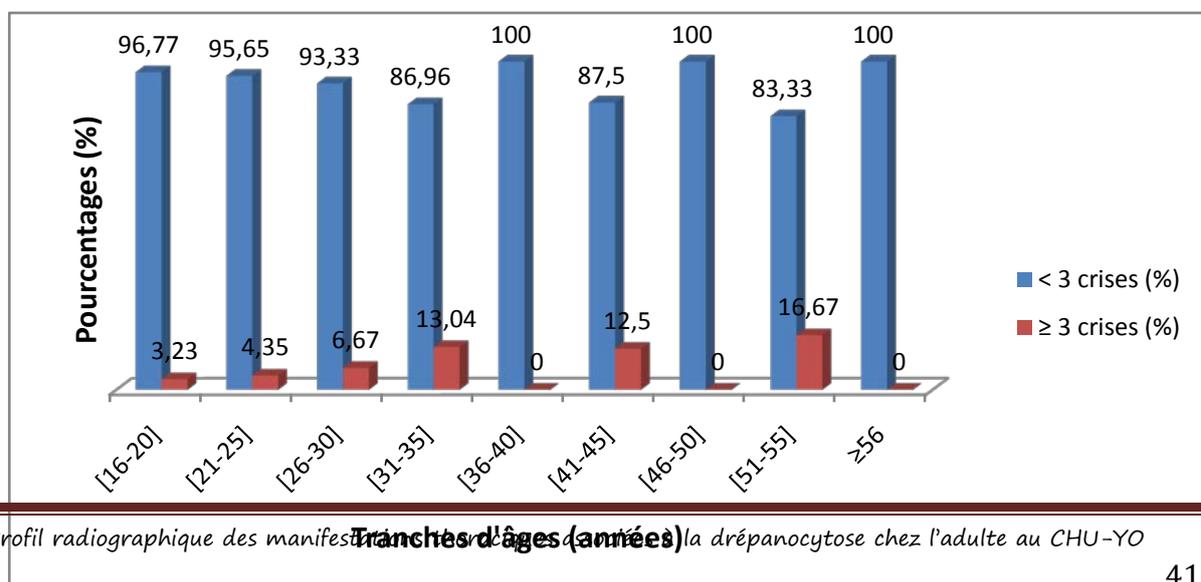


Figure 7. Fréquence des crises dans l'année en fonction de la tranche d'âge (en années)

III.2.2. Signes fonctionnels

✓ Manifestations thoraciques dans la drépanocytose

Tous nos patients avaient eu des antécédents de douleurs thoraciques au cours des crises vaso-occlusives. En plus de la douleur, d'autres signes thoraciques avaient été retrouvés. De façon décroissante, il s'agissait de la dyspnée (36,80 %), de la toux (9,60 %) et des palpitations (5,30 %). Aucun de nos patients n'a présenté une hémoptysie. Ces manifestations thoraciques s'accompagnaient de sensation de fièvre selon les patients, dans 30,70 % des cas. Le nombre de cas des manifestations cliniques thoraciques selon le type d'hémoglobinose S est représenté dans la figure 8.

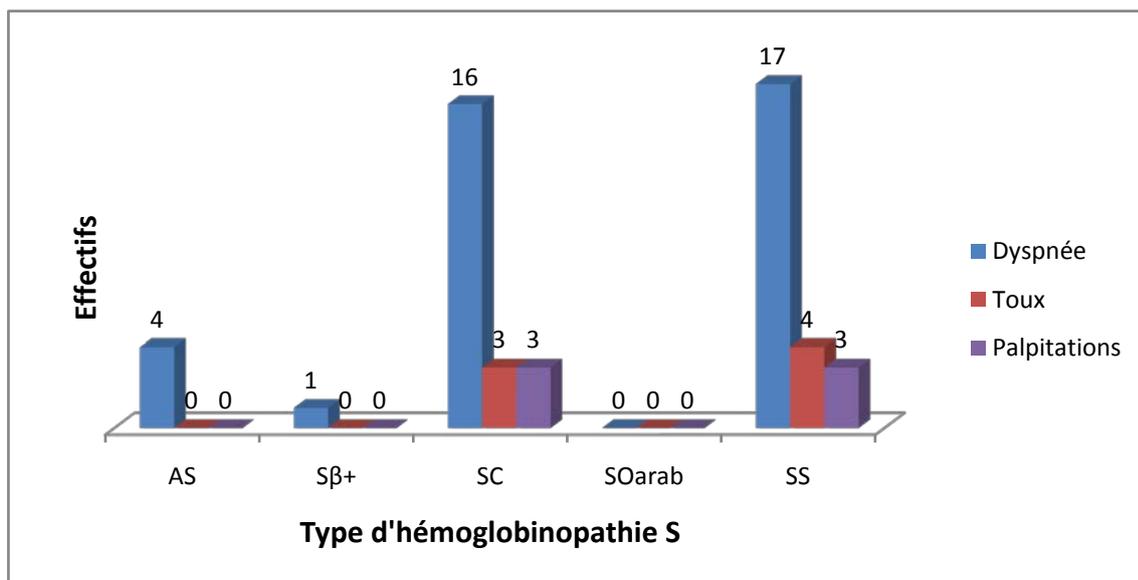


Figure 8. Répartition des manifestations thoraciques rencontrées par les patients en période de crise selon le type d'hémoglobine.

★ Un seul patient pouvait avoir au cours de la même crise vaso-occlusive plusieurs manifestations thoraciques.

✓ Manifestations générales dans les crises vaso-occlusives

À côté des manifestations thoraciques, les patients présentaient des douleurs de localisation diverse, dont les sites les plus retrouvés étaient: les membres

(84,40 %), la colonne vertébrale (80,70 %) et l'abdomen (15,60 %). Cette douleur était retrouvée chez huit patients porteurs d'HbAS (80 %), 71 patients porteurs d'HbSC (95,9 %) et chez tous les patients hémoglobinopathes SS, Sβ+ et SOArab. Par ailleurs, il était noté une boiterie chez 14 patients, repartis entre huit patients SC (10,81 %), quatre patients SS (15,38 %), un patient AS (10 %) et chez le patient SOArab.

III.2.3. Les signes généraux

L'état général était bon pour 98 patients (86 %), modérément altéré dans 13 cas (11,40 %) et mauvais chez trois patients (2,60 %). Une palear de conjonctives a été observée chez 18 patients SS, 11 patients SC, deux patients AS, un patient Sβ+ et chez le seul patient SOArab. Cette palear conjonctivale était accompagnée d'un sub-ictère conjonctival chez 20 patients SS, 10 patients SC, deux patients AS et chez le patient SOArab. Une hyperthermie (température=38°C) a été notée chez un homozygote.

III.2.4. Les signes physiques

La répartition des signes physiques en fonction du type d'hémoglobinopathie est présentée dans le tableau V.

Tableau V . Répartition des signes physiques thoraciques selon le type d'hémoglobinoS

<i>Signes physiques</i>	<i>AS</i>	<i>Sβ+</i>	<i>SC</i>	<i>SOArab</i>	<i>SS</i>	<i>TOTAL</i>
Souffle cardiaque systolique fonctionnel	--	--	--	--	1	01
Râles crépitants pulmonaires	01	--	01	--	01	03
Tachypnée	--	--	--	--	01	01

Par ailleurs, des signes physiques extra-pulmonaires ont été notés. Il s'agissait de splénomégalie (deux patients SC, trois patients SS et le patient SOArab),

d'hépatomégalie (deux patients SS, un patient SC et le patient SOArab), et du signe de murphy positif (trois patients SS, et un patient SC).

III.3. Aspects radiographiques

Nous avons observé 57 cas de lésions radiographiques, soit dans 50 % des cas (38,90 % de l'ensemble des radiographies faites aux Urgences médicales et 52,10 % de l'ensemble des radiographies faites en Médecine interne). Chez 57 autres patients représentant la moitié de l'effectif (61,10 % des radiographies réalisées aux Urgences médicales, et 48,90 % des radiographies réalisées en Médecine interne), la radiographie thoracique était normale. La moyenne d'âge des patients présentant une anomalie radiographique était de 29,84 ans. Les femmes étaient plus nombreuses, avec 37 cas, contre 20 cas de sexe masculin. Les hétérozygotes SC étaient les plus représentés.

D'une manière générale, il s'agissait de lésions pleuro-parenchymateuses (27,19 %), cardiomédiastinales (1,75 %) et osseuses (36,84 %), avec pour plusieurs clichés radiographiques, une association de ces lésions élémentaires. Seul un patient présentant une atteinte parenchymateuse à la radiographie initiale a bénéficié d'une radiographie de contrôle.

III.3.1. Etude analytique des anomalies cardiaques et pulmonaires

III.3.1.1 Les cardiomégalies

- ✓ Tous les patients ayant présenté une cardiomégalie avaient été recrutés en médecine interne. Nous avons ainsi observé deux cas de cardiomégalies à contours réguliers (1,75 % de l'ensemble des patients). Ces patients homozygotes SS (7,69 % de l'ensemble des homozygotes), étaient âgés de 17 ans et de 33 ans. Les index cardio-thoraciques calculés dans ces deux cas étaient de 0,56 (17 ans) et 0,58.

- ✓ La moyenne des crises était de trois crises par an, avec deux crises par an pour le patient de 17 ans et plus de 4 crises par an pour celui de 33 ans

III. 3.1.2. Les lésions pleuro-parenchymateuses pulmonaires

III.3.1.2.1. Les lésions pleurales

Un patient de sexe masculin, hétérozygote SC et âgé de 41 ans, présentait une atteinte pleurale gauche à type d'épanchement liquidien modéré. Cet épanchement a été objectivé sur un cliché de face debout, réalisée aux urgences médicales pour douleur thoracique aiguë.

III.3.1.2.2. Les lésions parenchymateuses pulmonaires

Des lésions du parenchyme pulmonaire ont été objectivées. Il s'agissait d'une atteinte alvéolaire chez trois patients, représentant 2,63 % de l'effectif, et du syndrome interstitiel chez 27 patients soit 23,68 % de la population d'étude.

✓ Les lésions parenchymateuses pulmonaires selon l'âge et le sexe

La figure 9 représente la distribution de ces différentes lésions parenchymateuses en fonction de la tranche d'âge en année. Le sexe féminin était le plus affecté avec 67,75 % des cas. La tranche d'âge de 31 à 35 ans présentait le plus grand nombre d'atteinte du parenchyme pulmonaire avec neuf patients. Il n'existait pas de différence significative des lésions interstitielles selon l'âge ($p=0,7549$)

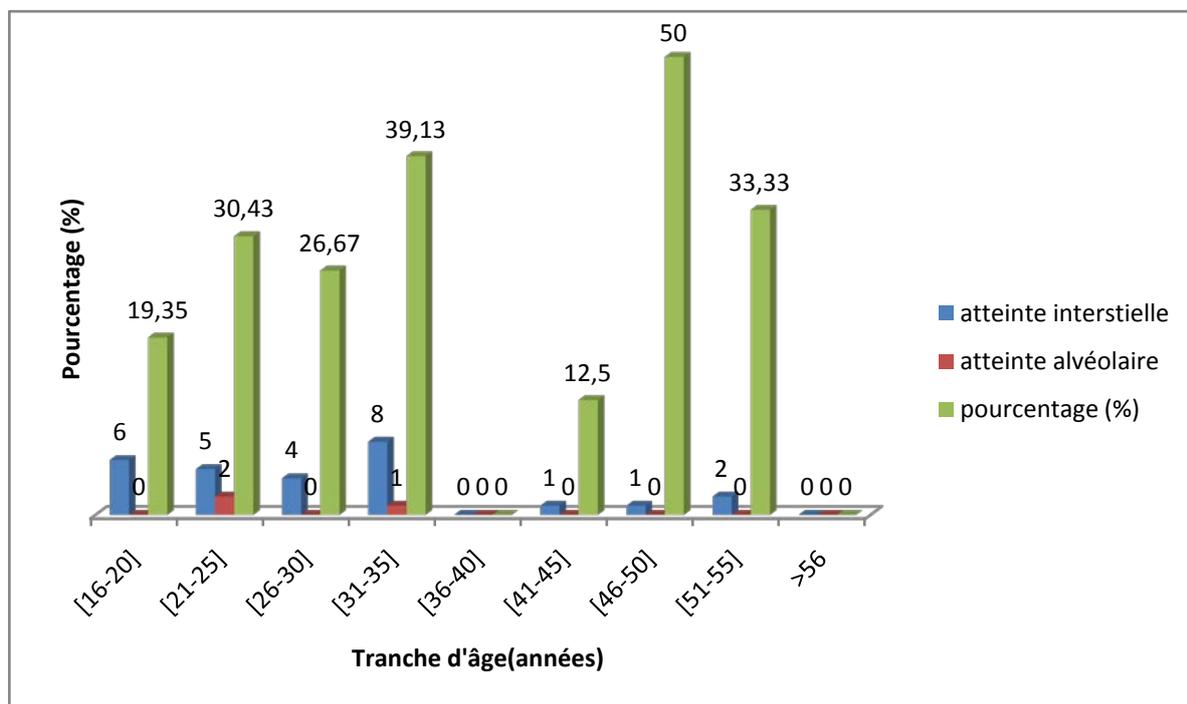


Figure 9. Distribution de s lésions parenchymateuses pulmonaires se lon la tranche d'âge en années.

✓ **Les lésions parenchymateuses selon le type d'hémoglobinoses**

Le tableau V I représente la répartition des lésions parenchymateuses pulmonaires en fonction du type d'hémoglobinoses. Il n'existe pas une différence significative selon l'atteinte interstitielle entre les hétérozygotes SC et les homozygotes SS ($p=0,0985$).

Tableau VI. Répartition des lésions parenchymateuses pulmonaires selon le type d'hémoglobinopathie S.

<i>Electrophorèse de l'hémoglobine</i>	<i>Syndrome alvéolaire</i>	<i>Syndrome interstitiel</i>	<i>Total</i>
AS (%)	--	3	3 (30)
Sβ+ (%)	--	1	1 (33,33)
SC (%)	2	15	17(24,97)
SOArab (%)	--	1	1
SS (%)	1	7	8 (30,76)
Total (%)	3 (10)	27 (90)	30 (100)

✓ Les lésions par enchymateuses pulmonaires selon la fréquence des crises

La figure 10 montre la répartition des lésions parenchymateuses pulmonaires rencontrées à la radiographie thoracique de sept patients drépanocytaires, en

fonction de la fréquence moyenne de crises dans l'année. Les conditions n'étaient pas réunies pour l'application du test du ki-carré.

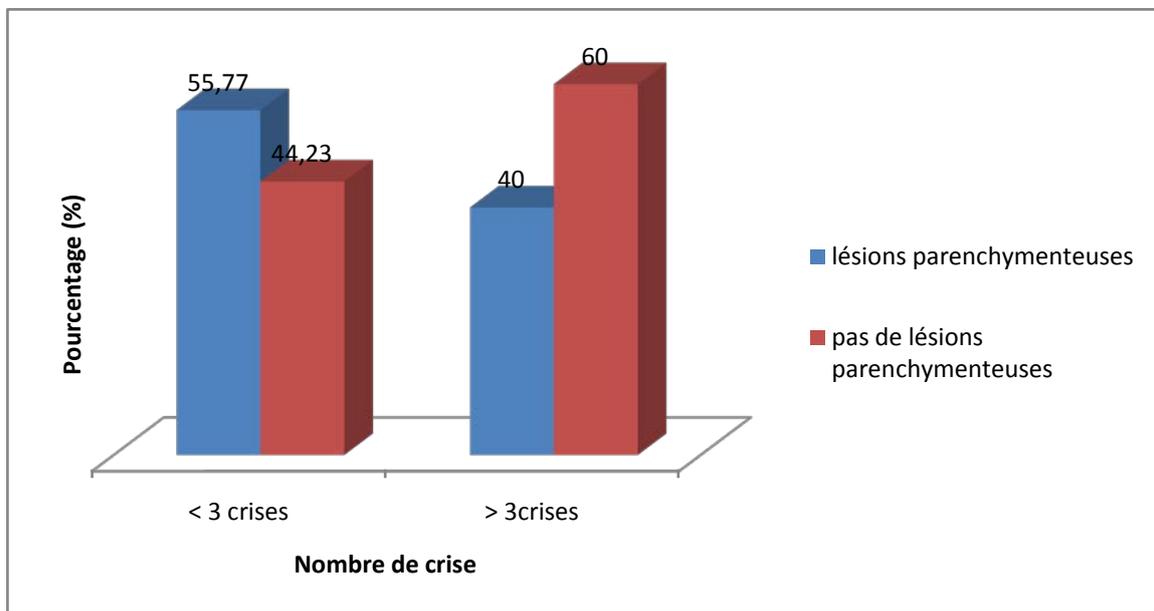


Figure 1 0: Répartition des lésions parenchymateuses en fonction du nombre de crises dans l'année

✓ **Lésions parenchymateuses pulmonaires et épreuve fonctionnelle respiratoire (EFR)**

Six de nos patients (5,26 %) avaient pu réaliser une EFR. Dans deux cas, (33,33 %) elle était normale, et nous avons observé quatre cas (66,67 %) de syndrome restrictif pulmonaire, chez trois hétérozygotes SC et chez un homozygote SS. Trois des quatre patients, (deux patients

hétérozygotes SC, et un patient homozygote SS) avaient une radiographie standard pulmonaire normale. Pour le quatrième patient, un hétérozygote SC, la radiographie thoracique mettait en évidence un syndrome alvéolaire.

III.3.2. Etude analytique des autres anomalies du thorax

III.3.2.1. Déformation des vertèbres thoraciques en « H »

Trente six patients drépanocytaires (31,58 %), avaient une déformation des vertèbres thoraciques en H sur la radiographie thoracique. Il y avait une prédominance féminine (69,44 %).

✓ Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon l'âge

La figure 11 montre la répartition des atteintes du rachis thoracique en fonction de la tranche d'âge en année. La moyenne d'âge des patients était de 31 ans avec des extrêmes de 16 ans et de 55 ans. Les tranches d'âges de 26 à 30 ans et celles de 31 à 35 ans étaient les plus concernées. (P=0,1490)

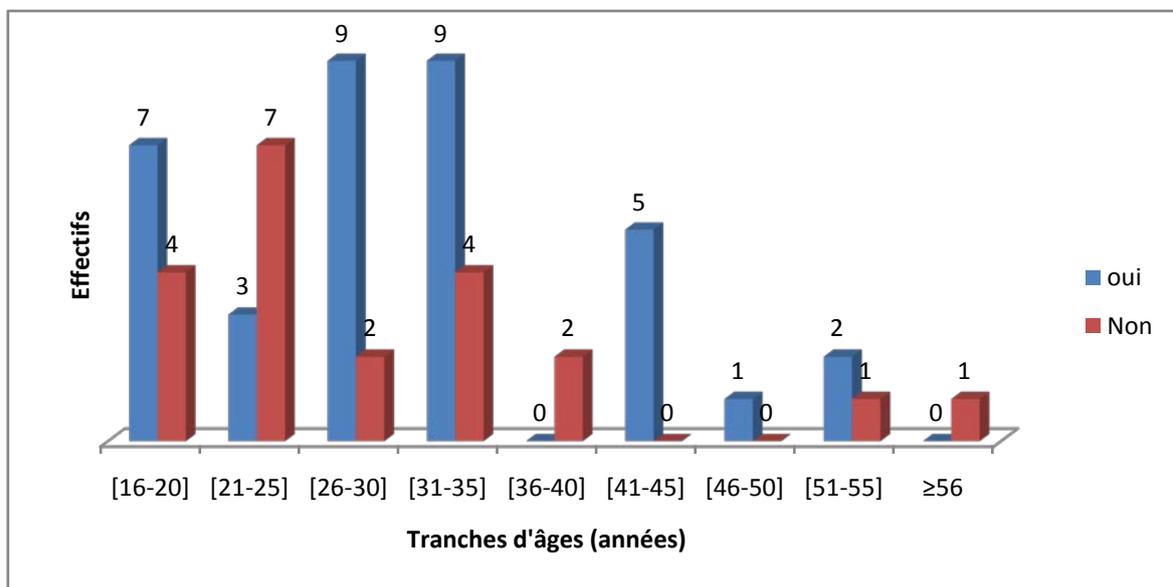


Figure 11 : Atteinte des vertèbres thoraciques en fonction de la tranche d'âge en années

✓ **Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon le type d'hémoglobine S**

Les lésions vertébrales étaient réparties entre les patients AS, trois cas, les patients homozygotes SS, 14 cas, et les patients hétérozygotes SC, 19 cas. De façon spécifique à chaque groupes d'hémoglobinopathies, on avait une prédominance de l'atteinte vertébrale chez les homozygotes SS avec 53,84 % de leur catégorie. La figure 12 représente la distribution des anomalies vertébrales selon le type d'hémoglobine S.

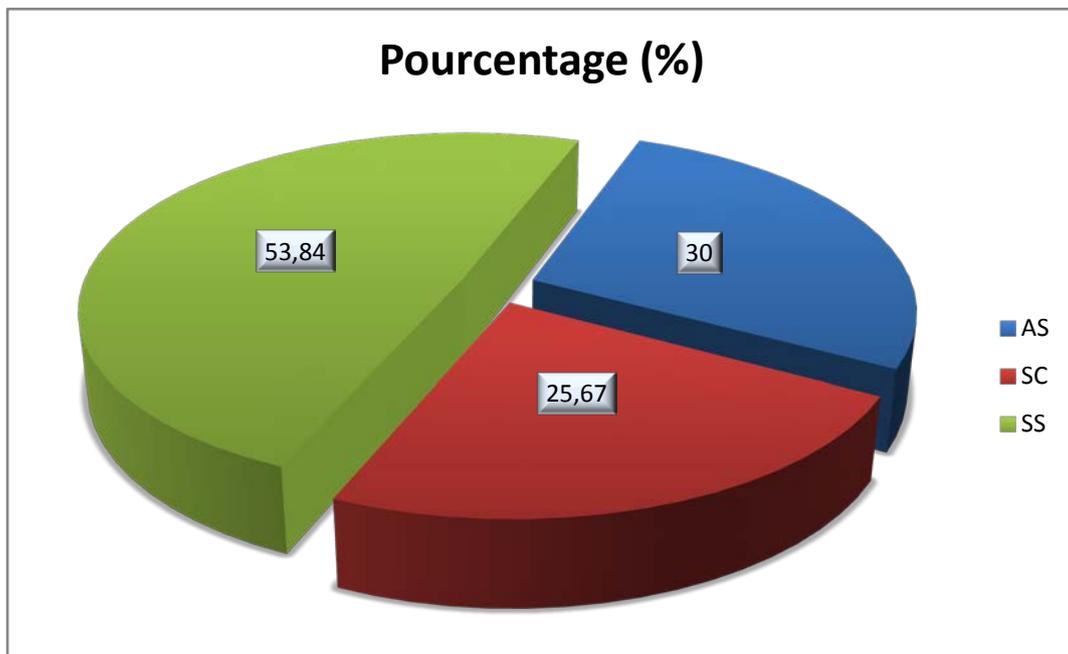


Figure 12. Lésions vertébrales selon le type d'hémoglobine

Figure 12. Lésions des vertèbres thoraciques selon le type d'hémoglobine S

✓ **Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon la fréquence des crises dans l'année**

La répartition des lésions du rachis thoracique en fonction du nombre de crises dans l'année est représentée dans le tableau VII. Il n'existait pas de différence significative des lésions vertébrales thoraciques selon le nombre de crise ($p=0,4494$).

Tableau VII. Répartition des lésions du rachis thoracique selon le nombre moyen de crises dans l'année.

Nombre de crises l'année passée	Vertèbres thoraciques en H		
	Oui	Non	Total
≤3 crises(%)	31(29,25)	75(70,75)	106
>3 crises(%)	05(62,50)	03(37,50)	08
Total (%)	36(31,58)	78(68,42)	114

Légende: ≤3 crises: entre 0 et 3 crises comprises; >3 crises: plus de 3 crises

III.3.2.2. Autres lésions osseuses associées

Il a été également répertorié deux cas d'infarctus de stêtes humérales chez des patients hétérozygotes SC, un cas de nécrose de la tête humérale gauche chez une patiente homozygotes SS (soit un total de 2,63%), et un cas d'ostéite de la clavicule droite chez une patiente SS.(0,88%) Nous n'avons pas objectivé de lésions costales ou sternales.

III.4. Drépanocytose et pathologies confirmées

Le syndrome alvéolaire observé à la radiographie standard a permis d'orienter le diagnostic d'un abcès du poumon gauche chez un hétérozygote SC, chez qui la culture du liquide obtenu par ponction écho-guidée, a mis en évidence *Staphylococcus aureus*.

Le syndrome interstitiel a orienté le diagnostic d'infection par le virus de l'immuno-déficience humaine (VIH) chez une patiente hétérozygote SC de 47 ans, de pneumopathie bilatérale dans six cas (trois patients SS et trois patients SC).

Le syndrome pleural a permis après investigation, le dépistage d'une tuberculose pulmonaire à bacilloscopie positive chez un patient hétérozygote SC de 41 ans.

DISCUSSION ET COMMENTAIRES

IV. Discussion et commentaires

Notre étude a porté sur les manifestations thoraciques de la drépanocytose chez l'adulte, et a concerné 114 patients.

IV.1. Limites et contraintes de l'étude

Elles sont liées:

IV.1.1. Au biais de sélection

Seuls les patients de la ville de Ouagadougou et environs, qui ont utilisé les services du centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo (CHU-YO) ont été pris en compte. Ce qui exclu les autres patients de la ville qui ont pu consulté dans d'autres centres de santé publics ou privés, ainsi que les patients n'ayant pas eu recours aux centres de santé.

Aussi, nos résultats ne sauraient refléter la situation nationale et être généralisés à la population entière. Malgré cet état de fait, notre étude constitue une première au Burkina Faso.

IV.1.2. Au biais d'information

Ce type de biais a été rencontré au service de urgences. Le taux de fréquentation très élevé de ce service qui constitue la porte d'entrée des autres services du CHU-YO, n'a pas permis une communication médicale directe et attentive avec les patients en l'absence de l'interne recruteur. La collecte des données a pu également être biaisée par la présence intermittente de l'enquêteur et la faible disponibilité de l'équipe des urgences médicales.

Ce sont autant d'éléments qui n'ont pas toujours favorisé la collecte des données.

IV.1.3. A la réalisation de la radiographie thoracique

Les frais de la radiographie pulmonaire étaient entièrement à la charge des patients; ceci a constitué un véritable handicap dans la conduite de notre étude, de nombreux patients (vingt cinq patients) n'ayant pas pu honorer cet examen.

IV.2. Aspect épidémiologiques

IV.2.1. Âge et sexe

L'âge moyen de notre population est de 28,40 ans. Il est supérieur à celui de Diop [29] en Côte d'Ivoire et Nacoulma [64] au Burkina faso qui retrouvaient respectivement une moyenne d'âge de 15 ans et 10,7 ans; elle est cependant inférieure aux résultats d'Elira Dokekias [31] au Congo qui retrouvait une moyenne d'âge de 38 ans. Cette différence s'explique par le fait que notre étude a été spécifiquement consacrée à l'adulte à partir de 16 ans, alors que les deux premiers auteurs se sont intéressés aux patients de tout âge, et que le dernier n'a considéré que les patients à partir de 30 ans. Par ailleurs, la prédominance de la tranche d'âge de 16 ans à 20 ans, serait lié au fait que la majorité de nos patients suivis en médecine interne était transférée du service de suivi de la drépanocytose de la pédiatrie du CHU-YO pour limite d'âge.

Le sexe féminin était le plus représenté avec 64,30 %. Ces résultats sont superposables à ceux de Ouédraogo [68] au Burkina Faso et de Diop [29] en

Côte d'Ivoire qui trouvaient respectivement 65,34 % et 57 % de patients de sexe féminin. Cette observation pourrait s'expliquer par une plus grande fréquentation des femmes des services de santé, avec des situations favorables à la réalisation de l'électrophorèse de l'hémoglobine (grossesse, accompagnantes d'enfant malades etc...). Il serait cependant intéressant qu'une étude de population soit menée à ce propos pour une meilleure situation.

IV.2.2. Statut socio-professionnel

Les élèves/ les étudiants et les fonctionnaires étaient les plus représentés avec respectivement 45,60 % et 24,60 %. Ces résultats sont différents de ceux de Elira Dokekias [31] au Congo qui retrouvait une prédominance des patients du secteur informel, les femmes au foyer et les sans emplois qui cumulaient une proportion de 69,84 %. Cette observation s'explique par la prédominance de patients d'âge scolaire (encouragés probablement par des parents instruits et informés) dans notre série, contrairement à la sienne qui concernait les patients de plus de 30 ans.

IV.2.3. Electrophorèse de l'hémoglobine

IV.2.3.1. Fréquence

Les hétérozygotes SC étaient les plus nombreux avec 64,90 % de la population. Le même constat a été fait par d'autres études menées au Burkina Faso. Ainsi, en 1998, Kirakoya [52] et Ouédraogo [68] retrouvaient respectivement 59,90 % et 52,70 % d'hétérozygotes SC ; en 2007, Ouédraogo [69] en comptait 73,9 % et Ily [45] en 2009 avait 86,40 % d'hétérozygotes SC. Nos résultats sont différents de ceux de Diop [29] en Côte d'Ivoire et Giboyau [36] en Martinique, qui retrouvait une prédominance de la forme homozygote SS, avec respectivement 50 % et 56,90 % des patients. La fréquence des hémoglobinoses S varie selon les pays, les continents et les études [41, 81]. La prédominance des phénotypes SC dans notre étude s'explique par son site dans

le plateau central mossi, épice de l'hémoglobinopathie C [18, 80] qui nous a servi de cadre d'étude.

La fréquence élevée des patients SC est suivie de celle des patients homozygotes SS (22,80 %) et de loin par celle des patients AS (8,80 %). Cela pourrait s'expliquer par le fait que les patients SS et SC faisant plus de crises vaso-occlusives par rapport aux sujets AS (qui les font exceptionnellement) [2,3,38], aurait tendance à une fréquentation plus assidue des services de santé, pour leur suivi.

Les patients $S\beta^+$ thalassémie et SOArab étaient représentés dans notre série à des proportions respectives de 2,60 % et 0,90 %. Nos résultats sont superposables à ceux de Goeasguen au Bénin [39] qui, sur une étude portant sur 309 cas de drépanocytose n'en notait aucun cas de $S\beta^+$ thalassémie, ou de SOArab. Ouédraogo [68] au Burkina Faso trouvait 2,70 % de patients $S\beta^+$ thalassémie et aucun cas de SOArab. La moindre représentativité de ces phénotypes SOArab et $S\beta^+$ thalassémie est due à leur rareté dans notre contexte, et à la faible performance de nos laboratoires pour leur diagnostic par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

IV.2.3.2. Âge et type d'hémoglobine

Les effectifs des homozygotes SS décroissaient avec l'âge (65,38 % de patients âgés de 16 à 20 ans contre 19,23 % de patients dans la tranche d'âge de 33-39 ans). Ces observations sont identiques aux données de la littérature [70, 80, 89], qui notent une mortalité plus élevée des patients homozygotes SS en rapport avec l'histoire naturelle de la drépanocytose. Cependant, nos patients homozygotes sont moins âgés (35 ans) que dans les séries de Diop [28] au Sénégal (51 ans) et Elira Dokekias [31] au Congo (60 ans). Cela s'explique par la sélectivité de la population d'étude de ces deux auteurs. En effet, l'âge d'inclusion dans ces deux séries était respectivement d'au moins 20 ans [28] et 30 ans [31], avec dans tous les cas un suivi régulier des patients. Ces

observations dénotent encore de la nécessité de création d'un centre de référence nationale de la drépanocytose au Burkina Faso.

Les effectifs des hétérozygotes SC et des AS étaient presque constants dans toutes les tranches d'âge. En effet, les données de la littérature sont favorables à une survie plus élevée dans ces phénotypes[3, 38].

IV.2.3.3. Sexe et type d'hémoglobine

Quel que soit le type de drépanocytose, les femmes étaient les plus nombreuses. Cette observation est due à la prédominance du sexe féminin dans notre population d'étude.

IV.3. Aspects cliniques

IV.3.1. Antécédents

✓ Circonstances et âge de découverte de la pathologie

Soixante dix patients, représentant 61,40 % de la population avaient découvert l'anomalie hémoglobinique au décours d'un bilan pour manifestations cliniques; 44 patients, soit 38,60 % l'avaient découvert lors d'un bilan systématique. Diop [28] au Sénégal trouvait 89,70 % de découverte de la maladie par des signes cliniques, et 5,60 % de découverte fortuite. Giboyau en Martinique [36] trouvait par contre 99 % de découverte de la drépanocytose à l'enfance. La non disponibilité du diagnostic néonatal et l'insuffisance d'information sur la maladie peuvent expliquer nos résultats. De ce fait, la prise en compte de l'électrophorèse de l'hémoglobine dans le bilan de base de santé pourrait être fortement encouragée.

La majorité de nos patients hétérozygotes AS (70 %) a découvert leur drépanocytose à l'adolescence ou à l'âge adulte, contrairement aux homozygotes SS (73,08 %), chez qui le diagnostic s'est fait plus tôt à l'enfance. La même observation a été faite par d'autres études [80, 81]. Cela pourrait s'expliquer par différentes raisons:

- les hétérozygotes peu symptomatiques développent plus tardivement les signes cliniques de la drépanocytose [2, 11, 16].
- le manque de moyens financiers, la méconnaissance ou l'interprétation culturelle de la maladie (son caractère mystique), retarde considérablement une consultation dans un centre adéquat de prise en charge.

Cependant, nous avons remarqué qu'un nombre non négligeable d'hétérozygotes (35,14 % des patients SC, 66,66 % des patients Sβ+ et le seul patient SOArab) avait été diagnostiqué à l'enfance; cela peut s'expliquer par une meilleure connaissance de la maladie, qui fait que les parents se sachant à risque de transmettre la drépanocytose, chercheraient à connaître le plus tôt possible le statut électrophorétique de leur enfant. Ce constat dénote de l'importance des campagnes de sensibilisation et d'information dans la drépanocytose.

✓ **Fréquence des CVO dans l'année selon le type d'hémoglobinoase S et selon l'âge**

Le nombre de crises dans l'année dans notre série tend globalement à diminuer avec l'augmentation de l'âge, et cela dans tous les types d'hémoglobinoase S. Cette diminution du nombre de crises chez nos patients pourrait s'expliquer par:

- Un impact positif du suivi régulier
- Une discipline dans la mise en oeuvre des mesures d'hygiène.
- L'évolution naturelle de la drépanocytose [11, 19, 56].

IV.3.2. Signes fonctionnels

✓ Manifestation thoraciques dans la drépanocytose

Les homozygotes SS et les hétérozygotes SC sont les patients qui sont les plus retrouvés aux Urgences médicales pour manifestations thoraciques aiguës dont le STA, avec respectivement, huit et neuf patients. Le même constat a été faite par Ibidapo au Nigéria [44]. Ces observations sont en accord avec les données de la littérature qui notent une fréquence plus élevée du STA chez les patients homozygotes par rapport aux autres drépanocytaires (SS > Sβ° > SC > Sβ+) [44, 84].

La dyspnée, avec 36,80 % est le symptôme thoracique le plus retrouvé après la douleur thoracique. Ibidapo au Nigéria [44] dans sa série retrouvait une prédominance de la fièvre (72 %), suivi de l'asthénie (59 %). Le poumon constitue un organe cible dans la drépanocytose; par la richesse de son réseau capillaire, il est le siège d'infection et de thrombose, responsables de manifestations aiguës et chroniques [49, 54]. La thrombose, à l'origine d'une baisse importante du taux de saturation en oxygène du sang pourrait expliquer ce symptôme. La fréquence de la dyspnée peut également trouver une explication dans la perception que les patients se font de lui. En effet, perçue comme signe de mort imminente, elle est si mémorable qu'elle est difficilement oubliée dans la liste des signes fonctionnels rencontrés; mais les patients pourraient avoir tendance à l'exagération de son intensité.

✓ Manifestations générales dans les crises vaso-occlusives

En plus des manifestations thoraciques, d'autres signes fonctionnels ont été retrouvés au cours de séquences de CV O. Il s'agit principalement de la douleur. Elle est de localisation diverse et est retrouvée dans 95,61 % des cas. Cette observation est supérieure à celle de Ily [45] et Ouédraogo [69] au Burkina

Faso qui trouvaient respectivement 79 % et 93,42 %. Nos critères de recrutement expliquent ce pourcentage plus élevé.

Quatre vingt pour cent de patients AS, ont présenté des épisodes de CVO des membres dans notre série, contrairement aux données de la littérature [2,11,16] selon lesquelles, les patients à trait drépanocytaire AS sont asymptomatiques et ne présentent que très rarement des CVO. Ce constat pourrait être commenté de deux manières;

Il pourrait s'agir de simples douleurs osseuses secondaires à d'autres causes sous-jacentes (troubles métaboliques par hypocalcémie, maladies infectieuses ou rhumatismales...); ou que ces patients, par erreur ou par défaut de performance de laboratoire ont été considéré à tort comme des patients AS. En effet, pour deux de nos patients, diagnostiqué AS et qui présentaient fréquemment de s CVO, une électrophorèse de l'hémoglobine a été refaite. Elle est revenue hétérozygote S β + thalassémie pour l'un, et homozygote SS pour l'autre. Ainsi, un ionogramme sanguin complet et un contrôle de l'électrophorèse de l'hémoglobine sont recommandés devant les patients AS qui présentent des épisodes fréquents de douleurs osseuses.

IV.3.3. Signes généraux

L'état général était bon dans 86 % des cas. Dans la série de Ily [45], il y'avait 100 % de patients en bon état général. Cette différence s'explique par le fait qu'une partie de notre collecte s'est faite aux urgences médicales pendant la période de crise vaso-occlusive.

La pâleur des conjonctives et des muqueuses a été retrouvée chez 28,94 % des patients. L'anémie chronique qui caractérise le profil clinique de s syndromes drépanocytaires majeurs, décrite dans la littérature [6,16,32], concernait plus de la moitié des homozygotes (69,20 %) , le tiers des S β + (33,30 %) environ le sixième des patients SC (15,10 %), et le seul patient SOArab. Ibidapo au Nigéria [44] la retrouvait chez 100% de sa population d'étude. Le

recrutement de tous ces patients pendant la période critique de la maladie expliquerait son pourcentage plus élevé.

L'observation de cas de pâleur chez les patients AS est due au fait que ces derniers ont été recrutés pendant les crises vaso-occlusives. Un plateau technique plus performant et une disponibilité de moyens financiers auraient permis de rechercher les autres situations pouvant expliquer cette implication des hétérozygotes AS dans les épisodes d'hémolyses aiguës; en occurrence un déficit enzymatique en G6PD, ou une forme particulière symptomatique d'hétérozygotie (AS Antilles, double mutation entraînant une polymérisation à l'état hétérozygote avec vaso-occlusion) [6,79]. D'autres maladies tropicales telles que les parasitoses digestives et le paludisme chronique sont également pourvoyeuses d'anémie.

L'ictère était présent chez 28,94 % des patients et concernait 76,90 % des homozygotes SS. Il est le reflet du degré de l'hémolyse. Sa fréquente corrélation avec l'anémie cutanéomuqueuse expliquerait la quasi-ressemblance de sa distribution avec celle-ci en fonction du type d'hémoglobinoopathie. Elle était plus fréquente chez les homozygotes SS qui est une forme anémique.

La boiterie, signe clinique d'une nécrose de la tête fémorale est observée chez 26,90 % de SS, 33,33 % de Sβ+, 15,10 % de SC et chez le seul patient SOArab. Le calibre réduit des vaisseaux (qui favorise les accidents thrombotiques) et le manque de circulation collatérale de suppléance de la tête fémorale [20], associée à une constante sollicitation de l'articulation coxo-fémorale dans la vie courante, expliquerait l'usure fréquente de cette articulation au cours de la drépanocytose.

IV.3.4. Signes physiques

Les souffles cardiaques ont été relevés chez 0,87 % de nos patients (1 homozygote SS). Signe d'une défaillance des valves cardiaques, il est la conséquence de l'anémie chronique observée chez les drépanocytaires [53, 60].

Plusieurs auteurs ont évoqué cette anomalie de l'auscultation cardiaque du sujet homozygote SS [60, 74].

La splénomégalie a été observée chez 2,63 % de nos patients (3,84 % de SS et 2,70 % de SC). Nos chiffres sont inférieurs à ceux de Ily [45] au Burkina faso et de Ouédraogo [69] du même pays qui trouvaient respectivement 27,27 % et 13,20 % (14,80 % des SS et 12,70 % des SC). L'hyperactivité de la rate, du fait de son implication dans la destruction des hématies falciformées, explique son hypertrophie au cours de la drépanocytose [11, 38, 91]. Cependant, les thromboses ou microthromboses secondaires aux crises vaso-occlusives, aboutissent à son atrophie. Cela entraîne une diminution de la fréquence de la splénomégalie avec l'augmentation de l'âge.

Le signe de Murphy est retrouvé chez 3,50 % des patients (11,53 % des SS et 1,35 % des SC). Il est l'expression clinique d'une souffrance de la vésicule biliaire renfermant ou non une lithiase pigmentaire [25, 91].

IV.4. Aspects radiographiques des lésions thoraciques

IV.4.1. Étude analytique des anomalies cardiaques et pulmonaires

IV.4.1.1. Les atteintes cardiaques

Deux patients (3,70 %), tous homozygotes SS représentant 1,75 % de leur catégorie ont présenté une cardiomégalie dans notre série. Les atteintes cardiaques ne sont pas exceptionnelles chez les drépanocytaires. De nombreux auteurs en ont fait cas [13, 60, 74]. Nos résultats sont cependant bien différents de certains d'entre eux tels que Ouédraogo [68] au Burkina Faso (7,20 %), Jeffery et coll [47] aux États-Unis (27 %) et Bertrand et coll. en Côte D'Ivoire [13]. Ce dernier retrouvait une proportion globale d'atteinte cardiaque de 32,40 %. Dans cette étude, tous les types d'hémoglobinopathies étaient concernés aux

proportions de 82,30 % pour les homozygotes SS, 16,80 % de patients AS, 50 % d'hétérozygotes SC et 2 % de patients Sβ+. Ces différences pourraient s'expliquer d'une part par la taille plus réduite de notre échantillon, et d'autres part par nos critères de définition de la cardiomégalie ($ICT \geq 0,55$).

Les processus de thrombose et d'hémolyse sont responsables des atteintes cardiaques [49, 54, 58]. Du fait de la teneur plus importante des hématies des homozygotes SS en hémoglobine falciformante S, ces patients sont constamment exposés à l'anémie, pourvoyeuse de complications cardiaques. La réalisation d'une échographie cardiaque nous aurait permis de mieux préciser les caractéristiques de ces cardiomégalies (cœur anémique, pulmonaire ou cardiomyopathie).

IV.4.1.2. Aspects radiographiques des lésions pleuro-parenchymateuses

Aux Urgences médicales, 38,90 % des radiographies montraient des anomalies; parmi ces radiographies, seulement deux cas de lésions du parenchyme pulmonaire (28,57 %) ont été notifiés. Ces observations sont différentes de celles de Jeffery et coll. [47] aux Etats-Unis qui trouvait 52 % d'anomalie sur les clichés radiographiques de 66 patients que comptait son échantillon. L'absence de lésions radiographiques pulmonaires ne saurait exclure le diagnostic de STA. En effet, dans ce syndrome, les lésions sont évolutives. La radiographie initiale est soit normale, soit pathologique. Dans ce cas, elle montre de discrets infiltrats qui s'étendent rapidement aux bases, avec une atteinte pleurale dans 20 à 50 % des cas [84, 85]. Dans notre série, une atteinte pleurale était observée chez un seul patient soit 14,28 % des patients ayant présenté une anomalie radiographique pulmonaire dans ce service, et 5,55 % de l'ensemble des patients vus aux UM. Jeffery et coll. [47] en notait six cas soit 9 % de l'ensemble de sa population d'étude. Outre la taille plus réduite de notre population d'étude par rapport à la sienne, la performance du matériel technique utilisé (radiographie standard conventionnelle versus radiographie

numérique) pourra it expliquer ces différences. L'absence de la réalisation de radiographie de contrôle (par la limitation des moyens financiers des patients, ou par méconnaissance des praticiens) dans les 24 ou 48 heures suivant les manifestations thoraciques aiguës a constitué un frein non négligeable dans notre discussion.

En médecine interne, 50 des 96 patients, soit 52,10 % avaient une anomalie sur leur cliché radiographique. Parmi eux, 30 cas de lésions parenchymateuses ont été répertoriées (60 %). Ces proportions s'expliquent d'une part par l'effectif plus important des patients recrutés dans ce service, et d'autre part par la chronicité de ces lésions, qui résultent de la répétition des situations aiguës, devenant ainsi permanentes [54, 87]. Le syndrome interstitiel aboutit à la constitution d'une fibrose pulmonaire, avec insuffisance respiratoire [54]. Aussi, la tomodensitométrie, plus sensible et plus précise que la radiographie conventionnelle, si elle avait été réalisée, nous aurait permis de déterminer la prévalence de cette pathologie dans notre population.

✓ Les lésions parenchymateuses selon l'âge et le sexe

Toutes les tranches d'âge de notre série ont été concernées par les lésions parenchymateuses, avec une prédominance dans la tranche d'âge de 31 à 35 ans (29,03 %). Les femmes ont été les plus représentées, avec 67,75 % des cas. L'absence d'études des complications pulmonaires spécifiquement consacrées à l'adulte rendent difficiles toute tentative de comparaison; mais des études [10, 58], ont démontré que les infarctus pulmonaires étaient l'apanage de adolescents et des adultes, et qu'ils étaient rares chez l'enfant chez qui les infections sont plus fréquentes. Pour Marfat [58], les atteintes du parenchyme pulmonaire seraient la conséquence directe des CVO, pourvoyeuses d'infarctus

pulmonaires; ces infarctus seraient secondaires à une vaso-occlusion *in situ* par falciformation massive des hématies dans le sang désaturé, associée à une thrombose par stase secondaire. Il s'agirait dans ces cas d'une embolie graisseuse consécutive à un infarctus osseux [58]. Cela pourrait sans doute expliquer l'implication de la quasi-totalité des tranches d'âges à des proportions différentes dans le décompte de ces lésions parenchymateuses dans notre série, étant donné que tous nos patients ont, au cours de l'histoire naturelle de leur maladie présenté aux moins un épisode de CVO. Karayalcin et coll. [50] aux Etats-Unis, dans une étude ayant pour but d'établir une relation entre infarctus pulmonaire et grossesse ont conclu que les infarctus pulmonaires étaient particulièrement fréquentes chez les femmes enceintes, notamment chez celles porteuses d'hémoglobine SC. L'absence de ces dernières de notre population d'étude, ne nous permet pas une discussion. Nous pouvons cependant corréler nos observations à la forte présence des lésions du parenchyme pulmonaire chez les patients de sexe féminin dans notre série.

✓ Lésions parenchymateuses selon le type d'hémoglobinose S

Tous les types d'hémoglobinopathies, à des proportions différentes ont présenté des lésions parenchymateuses, avec d'une façon générale, une prédominance des hétérozygotes SC (56,67 %) suivi des homozygotes SS (26,67 %), des patients AS(10 %), S OArab et des S β +thalassémie (3,33 % chacun). De façon plus spécifique à chaque groupe d'hémoglobinopathie, la tendance se retrouve inversée; ainsi, après le seul patient S OArab, viennent les S β +(33,33 %), les SS(30,76 %), les AS (30 %) et les SC(22,97 %). Nos résultats généraux semblent alors en ce moment être en rapport avec l'effectif des sous-groupes représentés dans l'échantillon.

La distribution des lésions parenchymateuses selon le type d'hémoglobinopathie pourrait être liée aux pourcentages de l'hémoglobine S (délétère si > 50 %) et/ou ceux de l'hémoglobine fœtale (effet protecteur si > 5 %), présente dans les

globules rouges. La non réalisation systématique du dosage de ces portions de l'hémoglobine dans notre contexte rend difficile une vérification de cette assertion. Une étude de l'impact de ces paramètres sur l'incidence des lésions pulmonaires serait intéressante à ce propos.

✓ **Lésions parenchymateuses pulmonaires selon la fréquence des crises**

Les lésions radiographiques sont présentes chez 55,77 % des patients qui ont moins de 3 crises dans l'année et chez 40 % de ceux qui en ont au moins trois. Toutes les conditions ne sont pas réunies dans notre cas pour l'application des tests statistiques; mais à première vue, avoir plusieurs crises vaso-occlusives semble protéger les patients des complications pulmonaires, ce qui est en totale contradiction avec la littérature [19, 22, 49]. et la physiopathologie des lésions pulmonaires au cours de l'hémoglobinose S. [49]. Outre la taille réduite de notre échantillon, le nombre de crises considéré dans notre série est celui de l'année immédiatement antérieure à notre étude, et non celui de toutes les années qui lui sont antérieures; ainsi, des sujets déjà porteurs d'anomalies pulmonaires, qui elles sont chroniques, ont pu bénéficier des bienfaits du suivi médical, depuis leur inclusion dans le système de prise en charge des malades drépanocytaires, réduisant par conséquent le nombre de crises dans l'année. Dans notre cas, une conclusion sur une relation entre le nombre de crises et les lésions pulmonaires serait à coup sûr erronée. En effet, il nous faudrait dans ce cas pour chaque malade le nombre exact de crises vaso-occlusives que ce dernier aurait eu à présenter de puis sa naissance jusqu'à son inclusion dans notre étude, ou à défaut, le nombre de crises que celui-ci présentait dans l'année avant son inclusion dans un programme de suivi régulier de la maladie. Ces informations nous étaient difficiles à recueillir, les patients ne s'en souvenant plus (ils les estimaient trop lointaines).

✓ **Lésions parenchymateuses pulmonaires et épreuve fonctionnelle respiratoire (EFR)**

Dans notre série, seulement 5,6 % de nos patients ont bénéficié de la réalisation de l'EFR. Dans 66,67 % des cas, l'EFR montrait un syndrome restrictif pulmonaire, alors que la radiographie standard était encore normale dans $\frac{3}{4}$ des cas. Chez un patient, le syndrome restrictif retrouvé à l'EFR, corrélait avec une atteinte alvéolaire à la radiographie thoracique. L'importance de l'atteinte des fonctions respiratoires au cours de la drépanocytose a été démontrée [3]. Les anomalies de l'EFR dans la drépanocytose sont la résultante de deux facteurs: une diminution de l'affinité de l'hémoglobine pour l'oxygène, et une augmentation de la différence alvéolo-artérielle liées à une diminution de la pression artérielle en oxygène (PAO₂). L'anomalie la plus caractéristique des échanges gazeux est une désaturation artérielle en oxygène [17]. Klinefelter aux Etats-Unis [53] retrouvait 90 % d'atteinte des fonctions respiratoires chez les homozygotes SS. Le nombre très réduit des patients ayant réalisé cet examen rend difficile toute comparaison, mais nos proportions témoignent de l'importance de l'exploration fonctionnelle respiratoire dans la recherche des complications pulmonaires de la drépanocytose; mais dans notre contexte, sa faible disponibilité et surtout son coût exorbitant rendent quasi-impossible son inclusion dans le bilan standard de recherche des complications chroniques de la drépanocytose chez l'adulte.

IV.4.2. Étude analytique des autres anomalies radiographiques du thorax

IV.4.2.1. Déformation des vertèbres thoraciques en « H »

✓ **Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon l'âge**

Trente six patients, soit 3,58 % des patients drépanocytaires, ont une déformation des vertèbres thoraciques. Ces chiffres sont supérieurs à ceux de Jeffrey et coll.[47] aux Etats-Unis, qui trouvait 3 %. L'importance de notre

effectif par rapport au sien serait une plausible explication. L'âge moyen était de 31 ans avec des extrêmes 16 et 55 ans. Les lésions radiographiques sont proportionnelles à l'âge des patients. Ce constat pourrait s'expliquer par une installation progressive des lésions vertébrales avec le temps.

✓ **Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon le type d'hémoglobinoase S**

Nous avons observé 53,84 % de lésions chez les patients SS, 25,67 % chez les hétérozygotes SC et 30 % chez les patients AS. Nos proportions sont inférieures à celles de Kirakoya [52] et Ily [45] au Burkina Faso qui trouvaient respectivement 50,84 % et 63,63 % de patient hétérozygotes SC qui avaient une atteinte des vertèbres. Notre effectif des SC étant supérieur à ceux des deux séries, nos résultats pourraient s'expliquer par le fait que seules les vertèbres du rachis thoracique ont été prises en compte dans notre cas. Cette observation pourrait également être liée à la biophysique. En effet, les vertèbres lombaires subissent plus l'effet de la pesanteur que les vertèbres thoraciques.

✓ **Déformation des vertèbres thoraciques en « H » selon la fréquence des crises**

Les lésions vertébrales étaient présentes chez 29,25 % des patients qui avaient moins de trois crises l'année, contre 62,50 % de ceux qui en avaient plus de trois. La proportion des lésions des vertèbres thoraciques en fonction de la fréquence des crises vaso-occlusives, n'est pas statistiquement significative ($p=0,4494$). Les crises vaso-occlusives sont à l'origine d'un infarctus osseux et/ou médullaire qui peuvent affecter toutes les composantes du squelette thoracique [20]. La répétition des lésions rachidiennes élémentaires est à

l'origine d'une modification vertébrale progressive, donnant sur les clichés standards, un aspect en « H » ou en « bouche de poisson » [3, 6].

IV.4.2.2. Les autres lésions osseuses associées

Il a été également répertorié deux cas d'infarctus des têtes humérales, et un cas de nécrose de la tête humérale gauche, soit dans 2,63 %, et 1 cas (0,88 %) d'ostéite de la clavicule droite. Nous n'avons pas objectivé de lésions costales ou sternales. Les lésions humérales dans la drépanocytose sont moins documentées que les lésions fémorales [20]. En effet, Homawoo à Lomé (Togo) [43] dans sa série de 38 patients drépanocytaires adultes présentant une ostéonécrose de s têtes fém orales, n 'avait qu'un s eul pa tient avec une l é sion humérale, soit dans 2,63 % des cas. Ces observations pourraient s'expliquer par:

- une bonne tolérance de s os téonécroses hum érales pa r rapport a ux fémorales, qui évoluent de façon insidieuse, sans douleur
- une limite de l a ra diographie standard a u di agnostic d e l a nécrose humérales à s on début, en l 'absence d e s cintigraphie osseuse dans notre contexte.

Dans t ous l es cas , ces él éments en trainent r espectivement, u n r etard d e diagnostic et un sous-diagnostic de ces lésions, qui ne seront mises à jour qu'à la phase d'arthrose de l'épaule, ou à la phase où il y aura une perte de la sphéricité de la tête humérale à la radiographie.

IV.5. Drépanocytose et infections pulmonaires confirmées

La radiographie thoracique a aboutit à la conclusion d'une pathologie dans neuf cas, soit dans 29,03 % des cas. Il s'agissait de six cas de pneumopathies (66,67 %), d'un cas d'abcès pulmonaire dont les investigations ont permis de mettre en évidence *staphylococcus aureus* chez un patient SC, d'un cas d'infection au virus de l'immuno-déficience acquise humaine (VIH), et d'un cas

de tuberculose pulmonaire à bacilloscopie positive. Koffi [55] en Côte D'Ivoire, retrouvait dans sa série, 93 % de pneumopathie, quatre cas de tuberculose pulmonaire dont un cas à bacilloscopie positive. Il avait également isolé neuf germes différents, dont deux cas d'infection à *Staphylococcus aureus*. Lukunimaska [57] en République Démocratique du Congo notait 14 cas d'infection par le VIH dans sa population de drépanocytaires. Les différences d'avec notre série pourraient s'expliquer par:

- des bulletins de demande d'examen ne comportant pas tous les renseignements cliniques nécessaires, permettant aux radiologues une conclusion précise des images radiographiques observées.
- Un manque de moyens techniques et financiers ne permettant pas de conduire jusqu'au bout les investigations diagnostiques.
- La non réalisation systématique du bilan infectieux de vant la suspicion clinique (par manque de moyen financiers des patients).
- Le non retour des informations cliniques et biologiques complémentaires au radiologue qui lui permettraient d'affiner l'interprétation des images radiographiques.
- Une réticence des patients à la réalisation de leur sérologie VIH.

CONCLUSION

La drépanocytose est une maladie génétique qui touche avec prédilection les populations de race noire. Elle constitue un problème de santé publique au Burkina Faso, où le plateau central constitue l'épicentre de l'hémoglobine C, avec une prédominance du phénotype SC. Les patients suivis bénéficient d'une amélioration de leur qualité de vie avec une diminution notable de la fréquence des crises vaso-occlusives. Chez l'adulte tout comme chez l'enfant, les épisodes de crises vaso-occlusives douloureuses sont de localisation ostéo-articulaires, avec une prédominance aux membres. Le syndrome thoracique aigu est rare chez l'adulte mais dramatique. La radiographie standard du thorax qui est l'examen de première intention dans notre contexte de vant des signes d'appel thoraciques, est dans plus de la moitié des cas normale à la phase critique, et montre des atteintes à prédominance interstitielles dans les périodes post critiques. Tous les types d'hémoglobinopathies à des proportions variables peuvent développer des complications pulmonaires. Les images radiographiques élémentaires à elles seules n'aboutissent pas toujours dans la majorité des cas, à la conclusion d'une affection pulmonaire spécifique, entraînant alors leur probable sous-documentation.

Les épreuves fonctionnelles respiratoires sont les examens les plus indiqués dans les suspicions de syndrome restrictif et/ou de troubles ventilatoires obstructifs des malades drépanocytaires.

La radiographie conventionnelle reste dans notre contexte, l'examen de premier choix pour l'orientation diagnostique des complications ostéo-articulaires, cardiaques et pleurales. Elle est cependant peu sensible dans la recherche des complications pulmonaires chroniques du malade drépanocytaire. Aussi, elle pourrait être complétée par la tomodensitométrie thoracique, notamment dans le diagnostic de fibrose pulmonaire.

SUGGESTIONS

Au regard de l'étude que nous venons de réaliser, nous émettons quelques suggestions à l'attention des différents acteurs:

➤ **Au ministre de la santé**

- Créer un centre national de lutte contre la drépanocytose au Burkina-Faso.
- Subventionner les frais de prise en charge de la drépanocytose chez l'adulte et l'enfant.
- Rendre obligatoire la visite pré-nuptiale en impliquant les autorités judiciaires municipales et militaires.
- Interdire les mariages consanguins en impliquant les familles.

➤ **Aux praticiens cliniques**

- Mettre en place des comités pluridisciplinaires, dans la prise en charge des complications chroniques de la drépanocytose chez l'adulte.

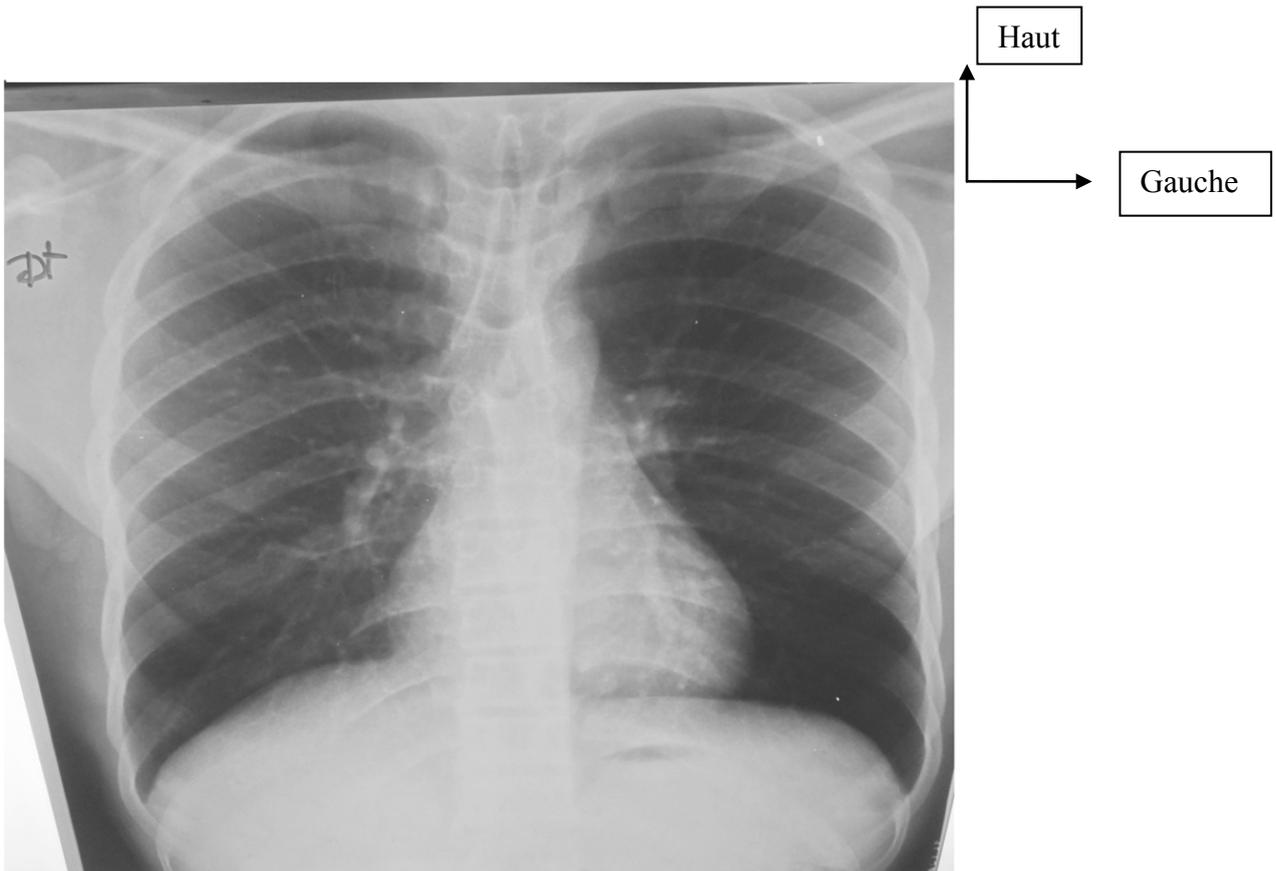
➤ **Au département de santé publique**

- Organiser des journées de sensibilisation de la population sur la drépanocytose.
- Réaliser une étude de population sur la drépanocytose au Burkina-Faso.

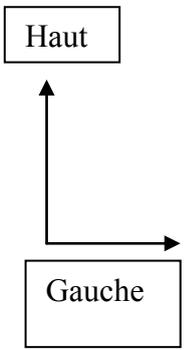
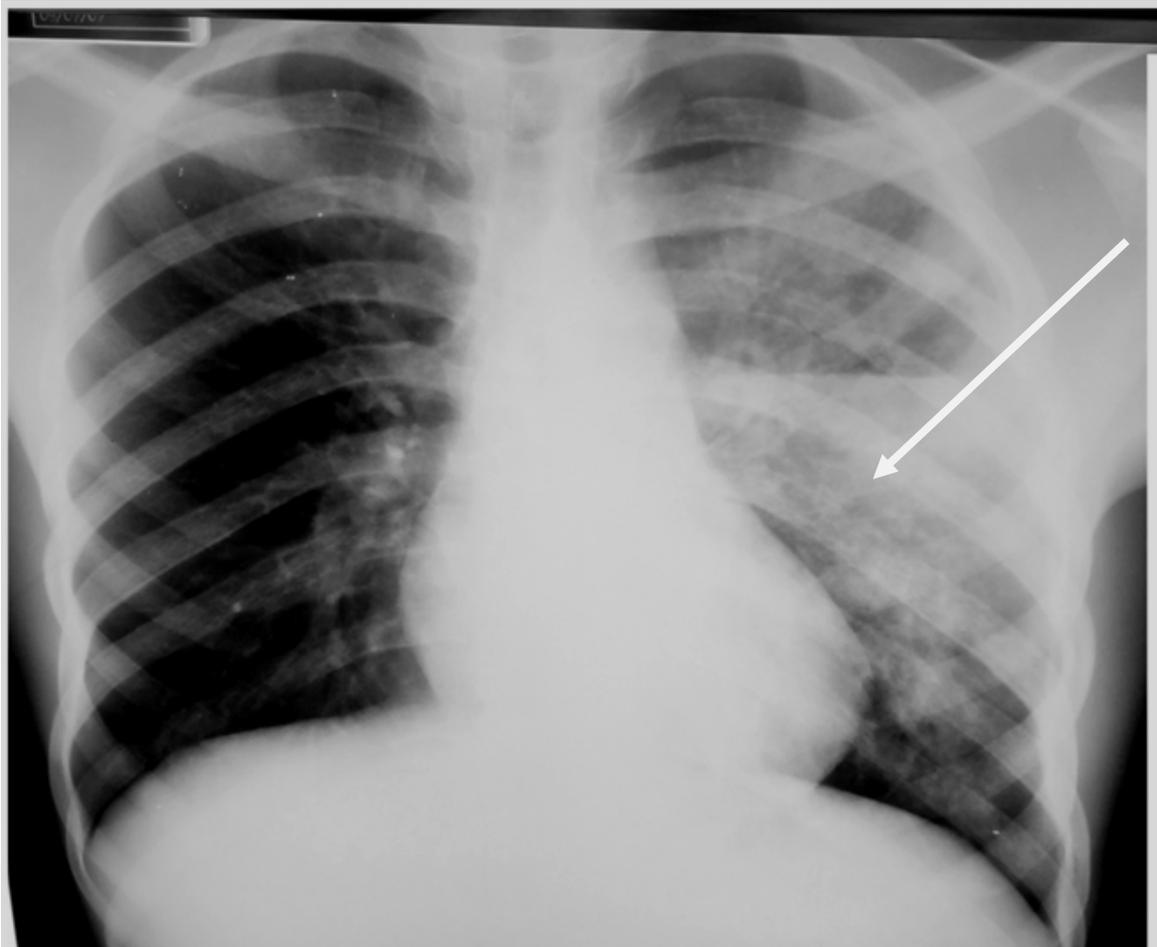
➤ **A la population**

- Se soumettre toujours aux visites prénuptiales

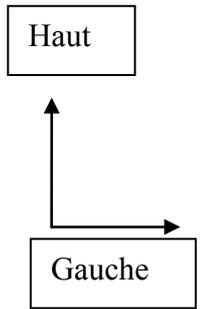
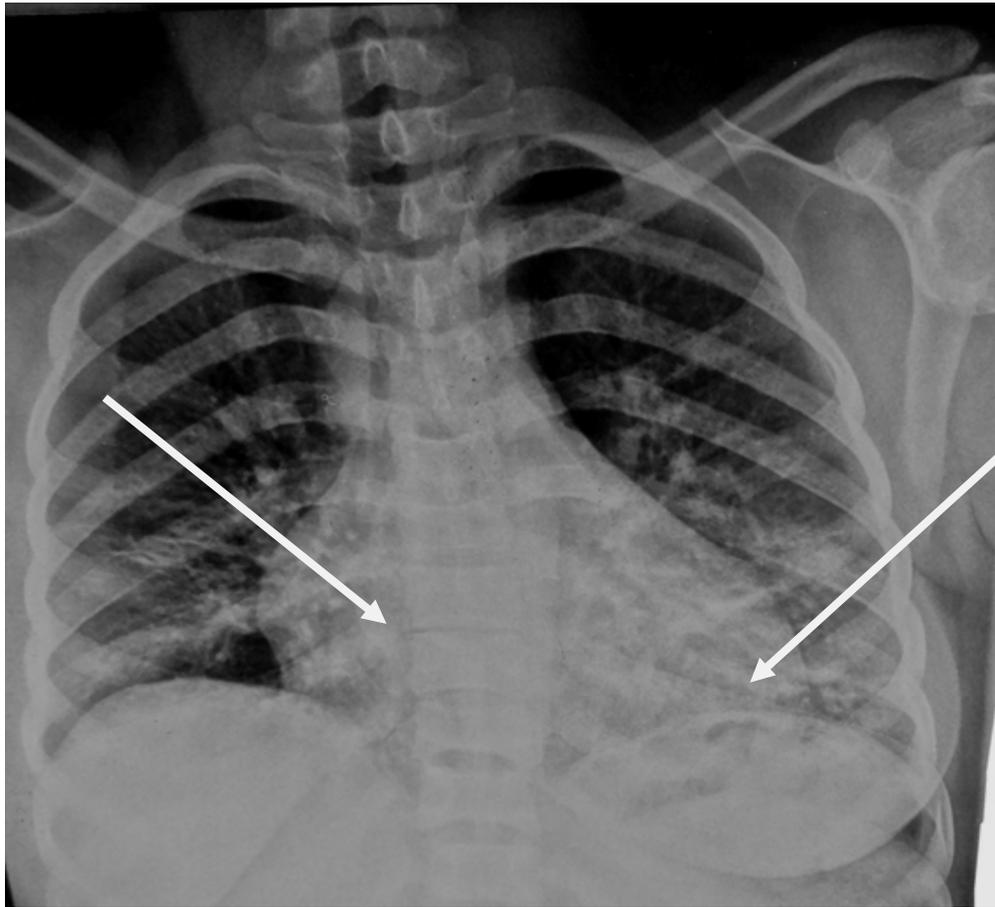
ICONOGRAPHIE



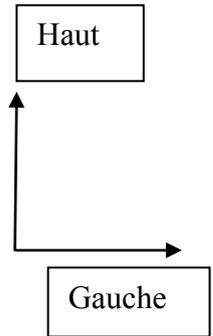
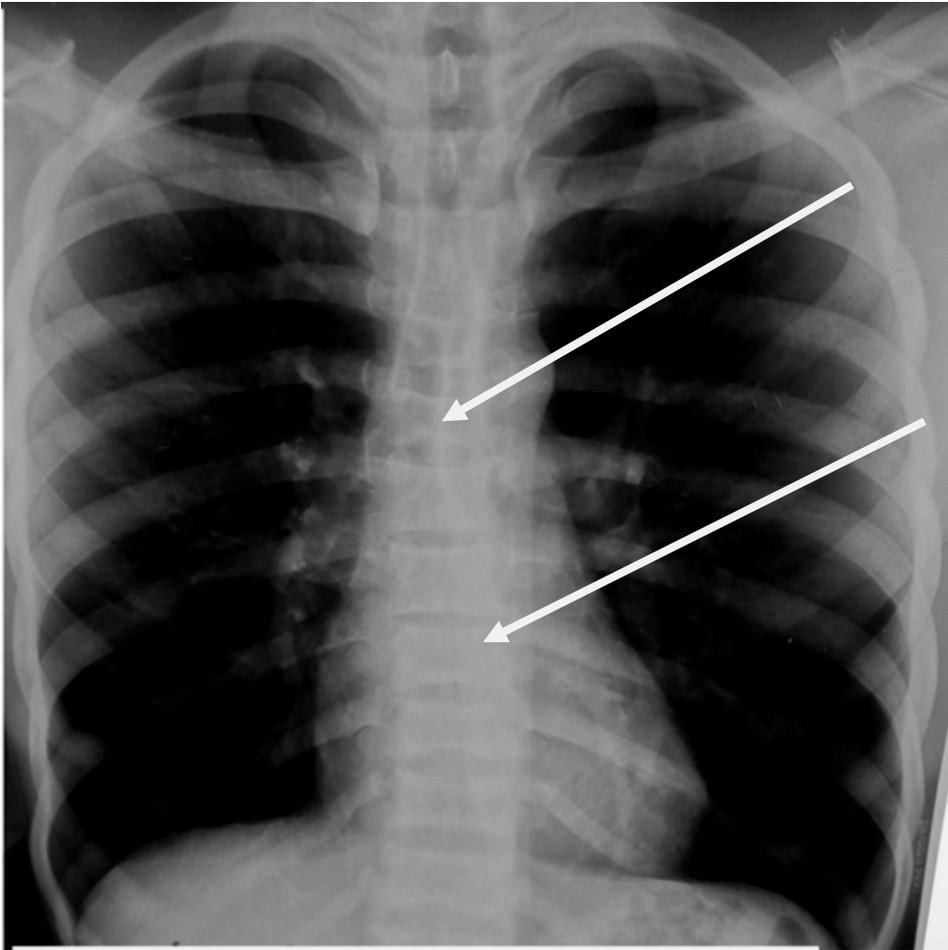
Patient de 21 ans, sexe féminin, hétérozygote SC: RX normale avec syndrome restrictif à l'EFR



Patient de 25 ans sexe masculin, hétérozygote SC. Syndrome alvéolaire gauche



Patiente 22 ans sexe féminin, homozygote SS. Syndrome interstitiel bilatéral



Patient de 29 ans sexe masculin, hétérozygote SC; vertèbres thoraciques en H

BIBLIOGRAPHIE

1. **Anand A, Glatt A.** Salmonella osteomyelitis and arthritis in sickle-cell disease. *Semin Arthritis Rheum* 1994; 24: 211-221.
2. **Anoosha H, Dora B, Bertrand G.** Complications aiguës de la drépanocytose. *Revue du Praticien* 2004 ; 54 : 1548-56.
3. **Arnal C et Girot R.** Drépanocytose chez l'adulte. *Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-16, 2002, 15 p.*
4. **Attalli D.** Le syndrome alvéolaire. In : Frija. J, dir. Radiologie du thorax. Paris: Masson; 2001. p. 107-122.
5. **Bachir D, Virag R, Lee K, Belloy M, De Montalembert M, Denis L et al.** Prévention et traitement des troubles érectiles de la drépanocytose. *Revue Médecine Interne* 1997 ; 18 : 46-51.
6. **Bachir D.** La drépanocytose. *Revue Française des Laboratoires* 2000 Juin/Juillet ; 324 : 29-35.
7. **Ballas S, Park C.** Severe hypoxemia secondary to acute sternal infarction in sickle cell anemia. *Nucl Med* 1991; 32: 167
8. **Barbara J.** Haemoglobinopathiy diagnostis. Blackwell science 2000; 12: 206-210
9. **Bardakdjian J , Wajcman H:** Épidémiologie de la drépanocytose. *Revue du praticien* 2004 ; 54 : 1531-1533.
10. **Barrett-Connor E-** Pneumonia and pulmonary infarction in sickle-cell anemia. *J.A.M.A* 1973; 224:997-1000.
11. **Bégué P et Castello-Herbreteau B.** La drépanocytose : de l'enfant à l'adolescent. *Bull Soc Pathol Exot* 2001 ; 94 : 85-89.
12. **Berkane N, Nizard J, Dreux B, Uzan S, Girot R.** Drépanocytose et grossesse : complications et prise en charge. *Pathol Biol* 1999 ; 47 : 46-54.
13. **Bertrand E, Chauvet J, Lebras M, Renambot J, Odi Assamoi M, Beda B, Thomas J-Y.** Les signes cardiaques dans la drépanocytose de l'adulte. A propos de 11 cas homozygotes ou hétérozygotes. *Cardiologie Tropicale* 1975 ; 1 : 63-71.
14. **Bertrand E.** Signes hémodynamiques et échocardiographiques de la drépanocytose. *Arch Mal Cœur* 1989 ; 82 : 1881-1884.
15. **Billet HH, Patel Y, Rivers SP.** Venous insufficiency is not the cause of leg ulcers in sickle cell disease. *American Journal Hematology* 1991 ; 37 : 133-134.

16. **Brittain HA, Eckman JR, Wick TM.** Sickle erythrocyte adherence to large vessel and microvascular endothelium under physiologic flow is quantitatively different. *Journal Laboratory Clinical Medicine* 1992 ; 120 : 538-545.
17. **Bromberg P.** Pulmonary aspects of sickle cell disease. *Arch.Int.Méd* 1974; 133:652-657.
18. **Broussal G, Nacoulma O, Sawadogo A.** Hémoglobinopathie et drépanocytose en haute volta. *Presse africaine* 1982 ; 52-72.
19. **Castro O, Brambilla D, Thorington B, Reindorf C, Scott R, Gillette P et al.** The acute chest syndrome in sickle cell disease: incidence and risk factors. The cooperative study of sickle cell disease. *Blood* 1994 ; 84 : 643-649
20. **Catonné Y, Mukisi Mukasa M, Rouvillain J, Ribeyre D.** Manifestations ostéoarticulaires de la drépanocytose. *Maîtrise Orthopédique* 2004 Juin-Juillet; 135 : 22-70.
21. **Chaine B, Neonato M, Girot R, Aractingi S.** Cutaneous adverse reactions to hydroxyurea in patients with sickle cell disease. *Arch Dermatol* 2001; 137 : 467-470.
22. **Charache S, Terrin ML, Moore RD, Dover GJ, Barton FB, Eckert SV et al.** Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. *N Engl J Med* 1995; 332: 1317-1322.
23. **Charache S.** Eye disease in sickling disorders. *HematolOncol Clin North Am* 1996; 10: 1357-1362.
24. **Chelle C, Hottya G.** Radioanatomie In : La collection **HIPPOCRATE**. 2005 [11 février 2005]. Pages 1-11. Format Pdf. Consultable à l'URL : <http://www.laconferencehippocrate.com>.
25. **Cissé R, Sano D, Traoré A, Chateil J.F, Sawadogo A, Sanou A, Ouiminga R.M, Diard F.** Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations viscérales de la drépanocytose chez l'enfant. *Médecine d'Afrique Noire* 1998 ; 45 : 220-224.
26. **Desselle BC, O'Brient T, Bugnitz M, Beaty O, Wilimas J, Helton K.** Fatal fat embolism in a patient with sickle-beta+ thalassemia. *Pediatr Hematol Oncol* 1995; 12 : 159-162.
27. **Diggs L. W.** The incidence and significance of the sickle-cell trait .*Amer. Inter. Med* 1953; 7:769-788.

28. **Diop S et al.** La drépanocytose homozygote après l'âge de 20 ans : suivi d'une cohorte de 108 patients au CHU de Dakar. *La revue de médecine interne* 2003 ; 24 : 711-715
29. **Diop S, Koffi G, N'Dahtz E, Allangba O, Aka Adjo MA, Sanogo I Sangaré A.** Profil infectieux chez le drépanocytaire. *Clinique* 1997 ; 1832 : 2p.
30. **Diop S, Thiam D, Cisse M, Touré Fall AO, Fall K, Diakhaté L.** New results in clinical severity of homozygous sickle cell anemia in Dakar, Senegal. *Hematol Cell Ther* 1999; 41:217-21.
31. **Elira Dokekias A, Nzingoula S.** Profil du sujet drépanocytaire homozygote après l'âge de 30 ans. *Médecine d'Afrique Noire* 2001 ; 48 :411-418
32. **Embury S, Hebbel RP, Mohandas N, Steinberg MH.** Sickle cell disease. In: *Basic principles and clinical practice*. New York: Raven Press 1994: 311-326.
33. **Emre U, Miller ST, Rao SP, Rao M.** Alveolar-arterial oxygen gradient in acute chest syndrome of sickle cell disease. *J Pediatr* 1993; 123: 272-275.
34. **Frija J.** Les clichés normaux du thorax. In : J. Frija, dir. *Radiologie du thorax*. Paris : Masson; 2001. p.25-57.
35. **Gelfand MJ, Daya SA, Rucknagel DL, Kalinyak KA, Paltiel HJ.** Simultaneous occurrence of rib infarction and pulmonary infiltrates in sickle cell disease patients with acute chest syndrome. *J Nucl Med* 1993; 34: 614-618.
36. **Giboyau J, Merle S, Rosine J.** Drépanocytose en Martinique. *OSM Flash* 2000 janvier/mars; 24-25: 1-21
37. **Gill F, Sleeper L, Weiner S, Brown A, Bellevue R, Grover R et al.** Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperative study of sickle cell disease. *Blood* 1995; 86: 776-783.
38. **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Montrouge : John Libbey 2003. p. 211-219.
39. **Goasguen J, Labégorbe J, Gillet J.P, Charpin M, Sognet H, Et Darrago R.** Etude systématique des hémoglobines chez les hospitalisés adultes à Cotonou. *Médecine tropicale* 1970 ; 30 : 663-665.
40. **Godeau B, Bachir D, Schaeffer A, Galacteros F.** La drépanocytose de l'adulte : actualités cliniques et thérapeutiques. *Concours Med* 1996 ; 18 : 3063-3070.
41. **Guide des affections de longue durée.** Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. [En

ligne]. 2010 janvier [Consulté le 14/07/2011]; [84 pages]. Consultable à [URL:http://www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr).

42. **Herrick JB.** Peculiar elongated sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. Arch Internal Medicine 1910; 6: 517-528.
43. **Homawoo K, Bissang K, Songne B, Ayite A.** Drépanocytose et ostéo-nécrose de la tête fémorale: considérations thérapeutiques - A propos de 38 cas. Médecine d'Afrique Noire 1991; 38:510-517
44. **Ibidapo M.O, Akinyanju O.O.** Acute sickle cell syndromes in Nigerian adults. Clin. Lab. Haem 2000; 22, 151—154.
45. **Ily N .** Aspects radiographiques des manifestations ostéo-articulaires du rachis thoraco-lombaire et bassin chez l'hémoglobino-pathe C à Ouagadougou: à propos de 76 cas.Thèse Méd, faculté des sciences de la santé, Université de Ouagadougou, 2009,n°085, 133p.
46. **James Neel.** The inheritance of sickle cell anemia. Science magazine 1949; 110: 543-548.
47. **Jeffery A, Miller M, Clay R, Hinrichs M.** Sickle cell crisis in adult: chest radiographic findings and comparison with pediatric sickle cell disease. Journal of the national medical association 2001; 93: 56-63.
48. **Kafando E, Gulbis B, Cotton F, Vertongen F, Soudre R, Fondu F.** Newborn screening for haemoglobinopathies in Ouagadougou (Burkina Faso). In: Hématologie. Congrès de la société française d'hématologie 2001; 7 :37
49. **Kalenga P.M, Grimfeld A.** Poumons et drépanocytose chez l'enfant. In: Bégué P. et coll,dir. La maladie drépanocytaire. Paris: laboratoire Sandoz; 1984.p. 180-188.
50. **Karayalcin G, Imram M, Rosner F.** "Blister cells": association with pregnancy. Sickle-cell disease and pulmonary infarction. J.A.M.A 1972; 219: 1725-1729.
51. **Kéclard L, Romana M, Saint-Martin C.** Epidémiologie des gènes globines dans le bassin caribéen. In: Lainé A, dir. La drépanocytose, regards croisés sur une maladie orpheline. éditions Khartala; 2004. p. 75-94.
52. **Kirakoya B.** Apport de l'imagerie médicale dans les manifestations osteo-articulaires de l'hémoglobino-se S. Thèse Méd, faculté des sciences de la santé, Université de Ouagadougou, 1998, n° 569,62p.
53. **Klinefelter H.F** – The heart in sickle-cell anemia. Am.J.Méd.Sci 1942; 203:34-51.

54. Knight J, Murphy TM, Browning I. The lung in sickle cell disease. *Pediatr Pulmonol* 1999; 28: 205-216.
55. Koffi N, Koffi K.G, Kone M, Segbena Y, Sangare A. Etiologies des infections respiratoires basses dans la drépanocytose majeure du noir africain. *Médecine d'Afrique Noire* 2001; 48:332-33
56. Lee A, Thomas P, Cupidore L, Serjeant B, Serjeant G. Improved survival in homozygous sickle cell disease: lessons from a cohort study. *British Medical Journal* 1995; 311:1600–1602.
57. Lukuni-masika L ,Binda ki muaka P, Mbensa mansabi I. Séroprévalence et manifestations-clinico-biologiques du sida chez l'enfant drépanocytaire. *Médecine d'Afrique Noire* 1992 ; 39 : 502-509.
58. Mafart Y, Pieron R, Rethers Ch, Lesobore B. Complications pulmonaires de la drépanocytose: acquisitions récentes. *Méd. Trop* 1978; 38: 175-182.
59. Maitre B, Habibi A, Roudot - Thoraval F Et AL. Acute chest syndrome in adults with sickle cell disease: therapeutic approach, outcome and results of bronchoalveolar lavage in a monocentric series of 107 episodes. *Chest* 2000 ; 117 : 1386-1392.
60. Mazaud R. Cœur et drépanocytose. *Med Trop* 1978; 38:187-196.
61. Ministère de l'économie et des finances. Recensement général de la population et de l'habitation de 2006. Synthèse des résultats définitifs. Juillet 2008. 2p
62. Ministère de l'économie et du développement. Cadre stratégique de lutte contre la pauvreté. juillet 2004: 137 pages.
63. Ministère de la santé. Direction de la santé et de la famille. Plan d'accélération de réduction de la mortalité maternelle et néonatale au Burkina Faso (Feuille de route). Octobre 2006. 58 pages.
64. Nacoulma EWC, Sakande J, Kafando E, Kpowbié E D, Guissou IP. Profil hématologique et biochimique des drépanocytaires SS et SC en phase stationnaire au centre hospitalier national Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou. *Mali médicale* 2006; 1:8-11.
65. Neonato MG, Guilloud-Bataille M, Beauvais P, Bégué P, Belloy M, Benkerrou M et al. Acute clinical events in 299 homozygous sickle cell patients living in France. *Eur J Haematol* 2000; 65: 155-164.
66. Netter FH, Dalley FA. Atlas d'anatomie humaine. 2^{ème} édition. Paris: Maloine; 1997.
67. Organisation Mondiale de la Santé. Sickle-cell anemia : [En ligne]. 2006 Avril [Consulté le 28/04/2011]; [62 pages]. Consultable à l'URL:http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9-en.pdf.

- 68. Ouédraogo B.** Apport de l'échographie et de la radiographie conventionnelle dans le diagnostic des manifestations viscérales de l'hémoglobinose «S» à l'hôpital Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou Burkina Faso. Thèse Méd, faculté des sciences de la santé, Université de Ouagadougou, 1998, n°58,106p
- 69. Ouédraogo I.** Les syndromes drépanocytaires majeurs à Ouagadougou: bilan de cinq années de suivi en ambulatoire. Thèse Méd faculté des sciences de la santé, Université de Ouagadougou, 2007, n°004 93p.
- 70. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg Klug PP.** Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factor for early death. *N Engl J Med* 1994; 330:1639–1644.
- 71. Pollack CV Jr, Jorden RC, Kolb JC.** Usefulness of empiric chest radiography and urinalysis testing in adults with acute sickle cell pain crisis. *Ann Emerg Med* 1991; 20: 1210-1214.
- 72. Powars DR, Johnson CS.** Priapism. *Hematol Oncol Clin North Am* 1996; 10: 1363-1372.
- 73. Salmeron S.** Pneumologie. Edition 2000-2001. Paris: Med-Line; 2000
- 74. Sankale M, Koate P, Diop B, Frament V, Tondut A.** Cœur et drépanocytose chez le Négro-Africain. *Afr méd* 1970 ; 84 :815-822.
- 75. Schmitt F, Martinez F, Brillet G, Giatras I, Choukroun G, Girot R et al.** Early glomerular dysfunction in patients with sickle cell anemia. *Am J Kidney Dis* 1998 ;32 : 208-214
- 76. Serge K, Jean-Pierre G.** Dictionnaire de médecine. Flammarion. 1998 ; 424-425.
- 77. Serjeant GR.** Sickle cell disease. *Lancet* 1997; 350: 725-30.
- 78. Sharpsteen JR Jr, Powars DR, Johnson CS, Rogers ZR, Williams WD, Posch RJ.** Multisystem damage associated with tricorporal priapism in sickle cell disease. *Am J Med* 1993; 94:289-294.
- 79. Siguret V, Andreux JP.** Diagnostic biologique des hémoglobinopathies par analyse du phénotype. *Annales de biologie clinique* 1997. 55: 103-112.
- 80. Simpore J, Pignatelli S, Barlati S, Musumeci S.** Biological and clinical presentations of patients with hemoglobinopathies attending an urban hospital in Ouagadougou: confirmation of the balance between HbS and HbC in Burkina Faso. *Hemoglobin* 2002; 26: 121-127.

- 81. Stéphanie G.** Perception et représentations de la drépanocytose : Enquête auprès de 26 familles suivies au CHU de Bordeaux .Thèse Méd, Faculté des sciences médicales de Bordeaux 2, 2010, 123p.
- 82. Styles LA, Vichinsky EP.** Effects of a long-term transfusion regimen on sickle cell related illnesses. *J Pediatr* 1994; 125: 909-911.
- 83. Sugihara K, Hebbel RP.** Multiple mechanisms of sickle erythrocyte adherence to vascular endothelial cells. *Clin Hemorheol* 1992; 2: 185-189.
- 84. Swerlick RA, Eckman JR, Kumar A, Jeitler M, Wick TM.** Alpha 4 beta 1-integrin expression on sickle reticulocytes: vascular cell adhesion molecule-1-dependent binding to endothelium. *Blood* 1993; 82: 1891-1899.
- 85. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette , Dean et al.** Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National acute chest syndrome study group. *N Engl J Med* 2000; 342: 1855 1865.
- 86. Vichinsky EP, Styles LA, Colangelo LH, Wright EC, Castro O, Nickerson B.** Acute chest syndrome in sickle cell disease: clinical presentation and course. Cooperative study of sickle cell disease. *Blood* 1997; 89: 1787-1792.
- 87. Vichinsky EP, Styles LA.** Sickle cell disease. Pulmonary complications. *Hematol Oncol Clin North Am* 1996; 10: 1275-1287.
- 88. Vichinsky EP, Williams R, Das M, Earles AN, Lewis N, Adler A et al.** Pulmonary fat embolism: a distinct cause of severe acute chest syndrome in sickle cell anemia. *Blood* 1994; 83: 3107-3112.
- 89. Vichinsky EP.** Comprehensive care in sickle cell disease: its impact on morbidity and mortality. *Semin Hematol* 1991; 28: 220-226.
- 90. Weatherall DJ, Clegg JB.** Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. *Bulletin of the World Health Organization* 2001; 79 : 704-712
- 91. Wong WY, Elliott-Mills D, Powars DR.** neural failure in sickle cell anemia. *Hematol Oncol Clin North Am* 1996; 10: 1321-1331.

PROFIL RADIOGRAPHIQUE DES MANIFESTATIONS THORACIQUES ASSOCIÉES A LA DRÉPANOCYTOSE CHEZ L'ADULTE AU CHU-YO DE OUAGADOUGOU : A PROPOS DE 114 cas.

Résumé

La drépanocytose est un problème de santé publique. Les complications thoraciques sont graves dans la population des drépanocytaires adultes. Très peu d'études se sont intéressées à ces complications, notamment dans leur traduction radiographique. Une étude prospective et transversale menée de janvier 2010 à février 2011 au CHUYO, avait pour but d'étudier ces lésions pulmonaires à la radiographie standard, qui est l'examen le plus accessible dans notre contexte de travail. Elle a concerné les patients adultes en période de crise vaso-occlusive et/ou dans le suivi ambulatoire. Ces patients ont été recrutés dans le service des urgences médicales et de médecine interne. Le recueil et l'analyse des résultats ont montré:

Au plan épidémiologique:

Les types d'hémoglobinopathies représentées étaient les doubles hétérozygotes SC avec 74 patients (64,90 %), les doubles homozygotes SS avec 26 patients (22,80 %), les hétérozygotes AS avec 10 patients (8,80 %), β +thalasso-drépanocytose avec trois patients (2,60 %), et SOArab avec un patient (0,90 %). L'âge moyen de l'échantillon était de 28,40 ans avec des extrêmes de 16 ans et 56 ans. Le sex ratio était de 0,62.

Au plan clinique et biologique:

La douleur, de localisation diverse, dominait le tableau des manifestations cliniques et était notée chez 95,90 % des hétérozygotes SC, 80 % des patients AS, et chez tous les patients β +thalasso-drépanocytaires, SOArab, et homozygotes SS. Cette douleur était localisée surtout aux membres. En plus des douleurs thoraciques, il a été noté d'autres manifestations thoraciques: la dyspnée (36,80 %), la toux (9,60 %), et les palpitations (5,30 %), qui s'accompagnaient de fièvre dans 30,70 % des cas. Une pâleur cutanéomuqueuse a été notée chez 69,23 % des homozygotes SS et chez 14,86 % des hétérozygotes SC.

Au plan radiographique:

Les lésions radiographiques étaient notées dans 38,90 % des clichés réalisés aux urgences médicales et dans 52,10 % de ceux faits en médecine interne. Il s'agissait de:

- Lésions du parenchyme pulmonaire chez 17 patients SC (24,97 %), huit patients SS (30,76 %), trois patients AS (30 %), un patient β +thalasso-drépanocytair (33,33 %), et chez le seul patient SOArab.
- Epanchement pleural modéré chez un patient hétérozygote SC
- Lésions cardiomédiastinales chez deux patients SS âgés de 17 et 33 ans.
- Déformations vertébrales thoraciques en «H» chez 19 hétérozygotes SC (25,67 %), 14 homozygotes SS (53,84 %), et chez trois patients AS (30 %).
- Lésions humérales chez un homozygotes SS et deux patients SC (2,63 %).
- Ostéite de la clavicule droite chez un patient SS de 17 ans.

Par ailleurs, six patients avaient réalisé une **exploration fonctionnelle respiratoire (EFR)**. Cette exploration montrait un syndrome restrictif dans 66,67 % des cas, avec une radiographie standard normale dans ¼ des cas.

Bien que la taille de notre échantillon soit réduite, la présence de lésions thoraciques dans chaque type de drépanocytose, témoigne de la nécessité d'une réalisation périodique de bilan pulmonaire chez tous les patients, même à ceux réputés à risque faible de complications chroniques. Cependant, la réalisation systématique d'une radiographie pulmonaire pendant les crises vaso-occlusives à localisation thoracique reste discutable.

Mots clés: adultes; aspects radiographiques; drépanocytose; poumons; syndrome thoracique aigu; suivi ambulatoire; thorax;

Auteur: ZOUNGRANA Wend-Benedo Sylvie: zoung.sylvie@yahoo.fr

SUMMURY

CHEST X-RAY PROFILE EVENTS ASSOCIATED WITH SICKLE-CELL DISEASE IN ADULTS WITH CHU-YO OUAGADOUGOU: ABOUT 114 cases.

Summary

Sickle cell disease is a public health problem. The complications are severe chest in the population of adults with sickle cell disease. Very few studies have addressed these complications, especially in their radiographic translation. A prospective and cross-sectional survey from January 2010 to February 2011 at CHUYO, was to study the pulmonary lesions in plain radiography, which is examining the most accessible in our work environment. It involved adult patients during vaso-occlusive crisis and / or ambulatory monitoring. These patients were recruited in the emergency medical and internal medicine. The collection and analysis of results showed:

In epidemiological terms:

The types of hemoglobinopathies represented were double heterozygous SC with 74 patients (64.90%), double homozygous SS with 26 patients (22.80%), heterozygotes with 10 AS patients (8.80%), β + thalasso-sickle cell patients with three (2.60%), and SOArab with a patient (0.90%). The average age of the sample was 28.40 years with extremes of 16 and 56 years. The sex ratio was 0.62.

In clinical and biological:

Pain, various locations, dominated the table of clinical manifestations and was noted in 95.90% of heterozygous SC, 80% of AS patients and all patients thalasso-sickle β +, SOArab and SS homozygotes. The pain was localized primarily to members. In addition to chest pain, it was noted other thoracic manifestations: dyspnea (36.80%), cough (9.60%) and palpitations (5.30%), which were accompanied by fever in 30.70% of cases. Mucocutaneous pallor was noted in 69.23% of SS homozygotes and heterozygotes at 14.86% of SC.

At the X-ray:

Radiographic lesions were noted in 38.90% of pictures taken to medical emergencies and in 52.10% of those made in internal medicine. These were:

- Lesions of the lung parenchyma in 17 patients SC (24.97%), eight patients SS (30.76%), three AS patients (30%), a patient thalasso-sickle β + (33.33%) and in the only patient OArab S.
- Moderate pleural effusion in a patient heterozygous SC
- Lesions cardiomédiastinales SS in two patients aged 17 and 33 years.
- Thoracic vertebral deformities "H" in 19 heterozygous SC (25.67%), 14 homozygous SS (53.84%) and AS in three patients (30%).
- Humeral lesions in a homozygous SS and two SC patients (2.63%).
- Osteitis of the right clavicle in a patient with SS 17.

In addition, six patients had completed a pulmonary function (PFT). This exploration showed a restrictive syndrome in 66.67% of cases with a normal radiograph in $\frac{3}{4}$ of cases.

Although our sample size is reduced, the presence of chest injuries in each type of sickle cell disease, demonstrates the need for regular completion of pulmonary assessment in all patients, even those deemed low risk of chronic complications. However, the systematic application of a chest radiograph during vaso-occlusive crises in thoracic location is questionable.

Keywords: adult aspects radiographic disease; lungs, acute chest syndrome, ambulatory monitoring, thorax;

Author: ZOUNGRANA Wend-Benedo Sylvie: zoung.sylvie @ yahoo.fr

