

Complications aiguës de la drépanocytose au service d’hématologie et oncologie pédiatrique de Rabat.

M. Oubeche, M. Lakhrissi, N. El Ansari, Z. Isfaoun, A. Kili, M. El Khorassani, M. El Kababri, L. Hessissen
Service d’hématologie et d’oncologie pédiatrique, Hôpital des Enfants, Rabat, Maroc

Introduction

La drépanocytose est la maladie génétique la plus répandue dans le monde, caractérisée par une altération qualitative de l'hémoglobine, la forme la plus fréquente est la drépanocytose homozygote. Il s’agit d’une hémoglobinopathie qui peut avoir des complications aiguës potentiellement mortelles, nécessitant un diagnostic précoce et une prise en charge adaptée.

Objectifs

Étudier les complications aiguës de la drépanocytose chez les enfants suivis au SHOP de Rabat entre 2015 et 2020, en analysant leurs caractéristiques et leur prise en charge.

Matériels et Méthodes

Il s’agit d’une étude rétrospective, descriptive et analytique portant sur les patients âgés de moins de 15 ans au diagnostic, présentant un syndrome drépanocytaire majeur, suivis au service d'hématologie et d'oncologie pédiatrique (SHOP) de Rabat entre le 1er janvier 2015 et le 31 décembre 2020.

Résultats

Durant la période d’étude, 138 enfants porteurs d’un syndrome drépanocytaire majeur ont été suivis au SHOP de Rabat. L’âge médian des patients au diagnostic était de 5 ans et demi, avec un sex-ratio de 1,26. La majorité des patients (84,8 %) était porteuse du profil homozygote « SS ». Les complications aiguës les plus fréquentes étaient : les crises vaso-occlusives (79 %), l’anémie (76,6 %), l’infection (47,1 %). Les patients ont également présenté d’autres complications comme le syndrome thoracique aigu (10,86 %), l’accident vasculaire cérébral (8 %) et le priapisme (1,44 %). Le taux de létalité a été de 3,62 %.

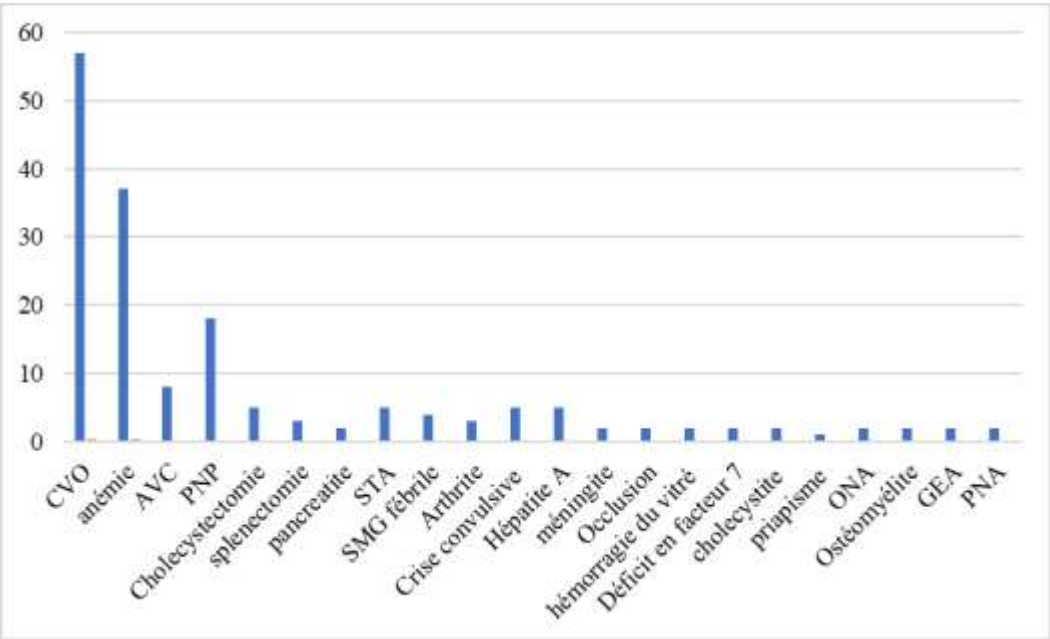


Figure 1 :répartition des patients suivis pour drépanocytose selon le motif d'hospitalisation

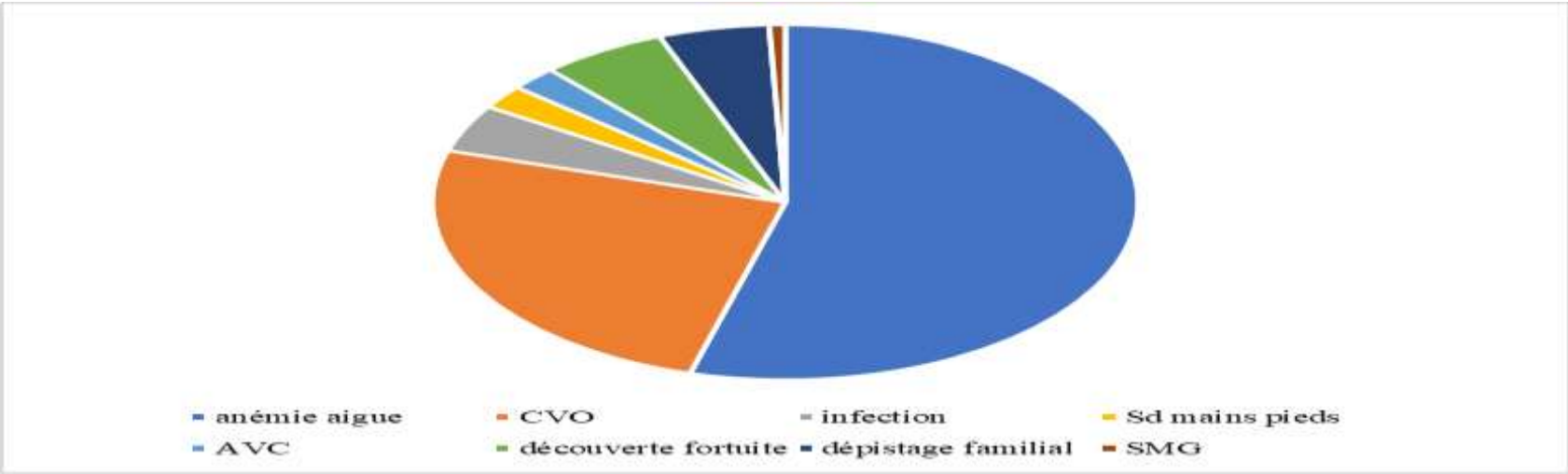


Figure 2 : Nombre de patients suivis pour drépanocytose selon les circonstances de diagnostic

Tableau 1 : Nombre de patients ayant présenté des complications aigues selon le type de syndrome drépanocytaire majeur :

Type de SDM	Anémie	CVO	Infection	AVC	STA	Priapisme
S/S (n=117)	91	96	58	11	12	2
S/B (n=10)	9	8	5	0	3	0
S/C (n=10)	6	4	1	0	0	0
SO- arabe	1	1	1	0	0	0

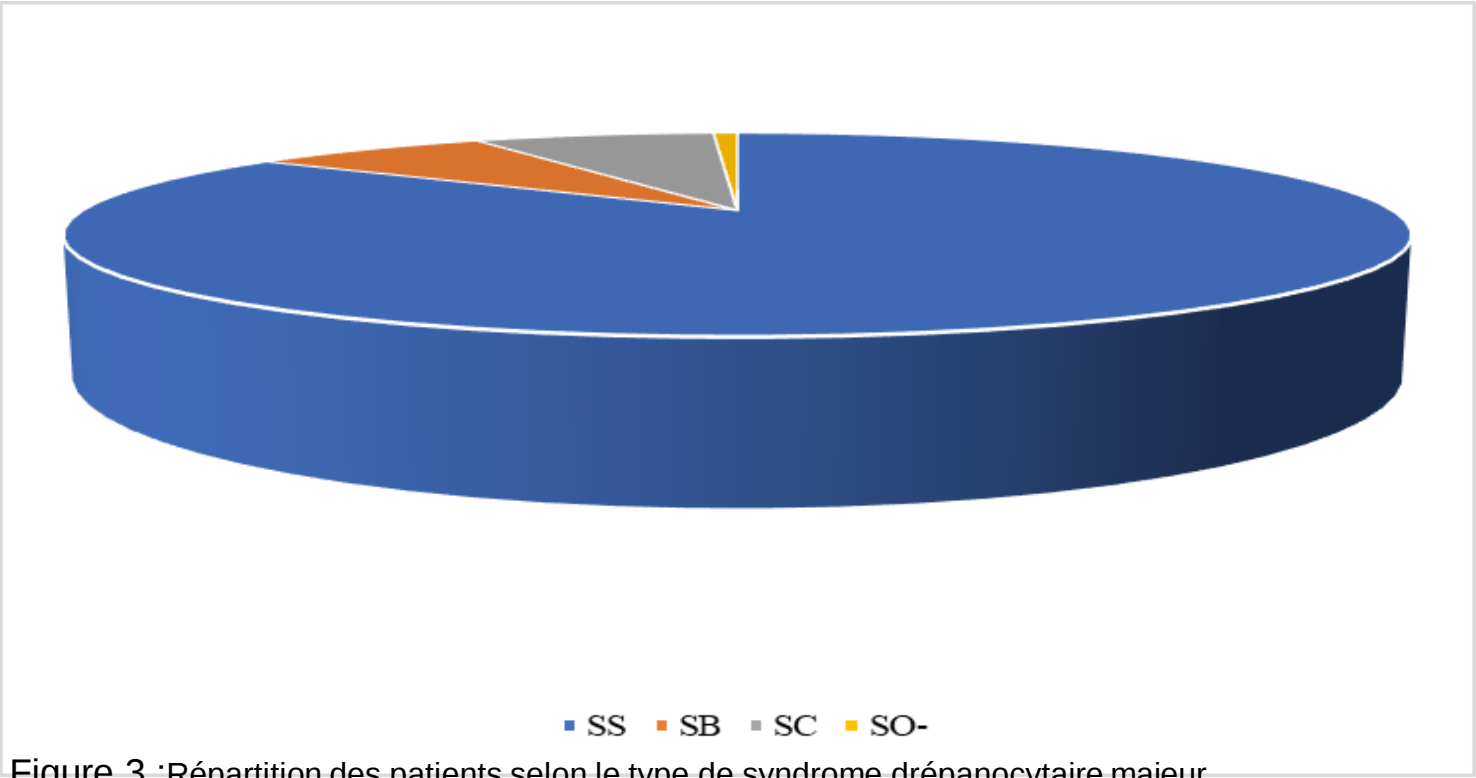


Figure 3 :Répartition des patients selon le type de syndrome drépanocytaire majeur

conclusions

Les progrès dans la compréhension des mécanismes physiopathologiques, l’implémentation de stratégies préventives et l’innovation dans le traitement ont considérablement amélioré la prise en charge de la drépanocytose. Néanmoins, cette maladie demeure chronique et expose les patients à des complications aiguës graves pouvant être imprévisible.