

LA DREPANOCYTOSE

Introduction

La drépanocytose est une affection génotypique répandue dans la race noire. Elle est caractérisée par l'apparition d'une hémoglobine anormale, hémoglobine S.

I. EPIDEMIOLOGIE

L'hémoglobine S (Hbs) ne diffère de l'hémoglobine A que par le sixième acide aminé de sa chaîne B. une valine remplace un acide glutamique. Cette substitution est sous la dépendance d'une mutation portant sur le gène de structure de la chaîne B située sur le chromosome 11.

La transmission de la drépanocytose se fait sur le mode autosomique dominant. Elle semble récessive puisque seuls les homozygotes sont gravement malades ; pour les biochimistes elle est dominante car l'hémoglobine S est présente chez les hétérozygotes comme chez les homozygotes (à des taux évidemment différents). La répartition ethnique et géographique est remarquable. En effet, 5 à 20% des personnes portant la maladie sont en Afrique centrale (Congo, RDC) et au Nigeria. La drépanocytose est également répandue chez les noirs américains 9% aux Etats-Unis, 12% aux Antilles Françaises. Elle s'observe parfois chez les sujets non mélanodermes au Moyen-Orient, en Arabie Saoudite, en Inde et exceptionnellement en Turquie, en Grèce et au Maghreb.

II. PHYSIOPATHOLOGIE

L'hémoglobine S oxygénée est aussi soluble que l'hémoglobine A mais au cours de la désoxygénation, elle se transforme en longs filaments et présente un aspect de gel pseudo cristallin. Cette gélification de l'Hbs désoxygénée est réversible. Elle se produit par une concentration d'Hbs qui dépend des conditions physico-chimiques et du taux des autres hémoglobines présents. La concentration nécessaire est plus élevée en présence d'Hbs que d'HbA, moins élevée en présence d'Hbc.

La falciformation des hématies est la conséquence directe de la gélification de l'Hbs désoxygénée. Chez les hétérozygotes, la concentration érythrocytaire de l'Hbs est trop faible pour que la falciformation se produise in vivo, en dehors de circonstances exceptionnelles. En revanche, chez les sujets homozygotes, la falciformation se produit aisément dans les capillaires lorsque la pression artérielle en oxygène (PO₂) est inférieure à 45 mmHg ; elle est favorisée par l'acidose, la déshydratation et l'élévation de la température ; ce qui explique son intensité dans certains tissus (rate, médullaire, rein) et au cours des infections. La falciformation est longtemps réversible mais au bout d'un certain temps, des lésions de la membrane érythrocytaire aboutissent à la formation de drépanocytes « irréversiblement falciformes ».

Les thromboses et l'hémolyse qui donnent la symptomatologie clinique s'explique aisément, les drépanocytes, rigides augmentent la viscosité du sang, donc le temps de transit dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent l'occlusion de la microcirculation et des infarctus. De plus, ils sont fragiles et détruits prématurément par le système réticulo-endothélial (SRE). Ces phénomènes

s'aggravent brusquement à l'occasion des crises « vaso-occlusives » hémolytiques souvent déclenchées par une hypoxie, une déshydratation où le cercle vicieux : falciformation-ischémie-hypoxie-acidose entretient et aggrave les troubles.

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose s'explique par l'exclusion fonctionnelle de la rate et l'existence d'infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries, les défenses immunitaires proprement dites semblent peu perturbées.

Le paludisme perniciosus à plasmodium falciparum est plus rare chez les drépanocytaires homo ou hétérozygotes que chez les sujets sains. En culture continue, P. falciparum se multiplie moins bien, lorsque la pression partielle d'O₂ diminue, dans les hématies contenant de l'Hbs. Cela expliquerait dans une certaine mesure le maintien de la fréquence génique dans la « ceinture sicklémique » (=aire géographique où sévit la maladie, de l'anglais sick cell) malgré la sévérité des formes homozygotes.

III. DREPANOCYTOSE HOMOZYGOTES OU HEMOGLOBINE SS

La drépanocytose homozygote se présente comme une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises hématologiques et de crises vaso-occlusives, souvent compliquées par des infections bactériennes sévères.

Jusqu'au 5^e et 6^e mois, elle reste asymptomatique car les hématies contiennent un taux élevé d'Hbf qui empêche la falciformation. Elle est ensuite d'une grande sévérité : 25 à 50% des homozygotes meurent avant deux ans. 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte (ce ne sont pas toujours ceux qui bénéficient des meilleurs soins médicaux, ni ceux dont le taux d'Hbf est le plus élevé mais peut être les porteurs d'un génotype particulier que révélera un jour l'analyse des liaisons génétiques).

IV. SYMPTOMATOLOGIE

La forme SS est celle qui entraîne surtout les manifestations.

1- L'aspect général

- ✓ l'hémolyse chronique avec la pâleur et le subictère
- ✓ fébricule
- ✓ retard staturo-pondéral

l'enfant présente volontiers un retard pubertaire, un corps longiligne, extrémités effilées, tête volumineuse, faciès anémié avec saillie du front, des bosses pariétales, élargissement de la base du nez, déformation de la mâchoire. (dans les cas extrêmes, mais ils sont le plus souvent vite matures, malgré une anémie sévère chronique avec des taux d'Hb entre 5,5 et 7)

Les adultes ont habituellement une morphologie subnormale.

2- Les anémies aiguës

L'aggravation brutale de l'anémie est possible dans trois circonstances :

- ✓ des crises de séquestration splénique souvent chez le nourrisson 6 mois à 3 ans précédé d'un épisode infectieux avec anémie aigue ictère intense

collapsus hypertrophie et rate (séquestration de la grande partie des hématies) c'est une urgence à transfuser si non la mort habituelle.

✓ Les crises hyper hémolytiques par accentuation de l'hémolyse chronique de fréquence variable doivent faire rechercher une autre cause d'hémolyse aiguë (paludisme, déficit en G6PD).

✓ Les crises aplasiques ou érythro blastopéniques s'observent à tout âge souvent au décours d'une infection virale (hépatite), l'inhibition de l'érythropoïèse se traduisant par une anémie arégénérative se double d'une leucopénie voire d'une thrombopénie ; la guérison spontanée est la règle mais une transfusion sanguine est souvent nécessaire.

3- Les crises vaso-occlusives

Encore appelées crises douloureuses ou crises drépanocytaires variables dans leurs types, intensité, durée et fréquence dominant la symptomatologie. Elles résultent d'une ischémie tissulaire par falciformation des hématies in vivo engendrant stase et vaso-occlusion.

Elles peuvent être suite de : infection, accès palustre, déshydratation, acidose exposition au froid ou à l'humidité (saison des pluies), l'ingestion d'alcool, une hypoxie (voyage en avion, séjour en altitude, infection respiratoire, anesthésie mal contrôlée, effort excessif). Certaines crises semblent spontanées. Leur expression symptomatique varie d'un sujet à l'autre et chez le même patient en fonction de l'âge. Souvent, tout se résume à des douleurs ostéo-articulaires, abdomino-lombaires, thoraciques et à une fièvre modérée. Parfois, des douleurs sont intenses, durables, des infarctus viscéraux se constituent. Si la fièvre est élevée, on redoute une surinfection. La plupart des crises cèdent spontanément en quelques jours, mais leur répétition finit par créer des lésions ischémiques des tissus et des organes.

4- Atteintes de la rate, foie et viscères abdominaux.

La rate augmente de volume chez le nourrisson où elle est responsable de redoutables crises de « séquestration ». Chez l'enfant, elle est rarement palpable mais peut s'enfoncer massivement et se surinfecter. Chez l'adolescent et l'adulte, l'asplénie fonctionnelle favorise les infections.

Le foie est hypertrophié, surtout chez l'adulte, ferme parfois douloureux. Les crises douloureuses abdominales surviennent surtout chez l'enfant, s'associent souvent à des vomissements, fièvre, défense abdominale, iléus paralytique, qui conduisent fréquemment à une laparotomie inutile ou dangereuse (risque d'hypoxie lors de l'anesthésie générale). Ces douleurs dues à des microthromboses viscérales, hépatiques spléniques ou plus rarement vertébrales, cèdent en général spontanément, parfois un infarctus viscéral grave impose l'intervention.

5- Atteintes des os et des articulations

Les manifestations ostéo-articulaires relèvent de plusieurs mécanismes. L'hyperplasie de la moëlle érythropoïétique commune à toutes les hémolyses constitutionnelles est responsable du faciès singulier des enfants drépanocytaires. Ostéoporose micro lacunaire des os courts et fibrillaires des os longs dont la corticale est amincie, des tassements vertébraux.

Les crises vaso-occlusives ostéo articulaires se voient à tout âge. Chez le nourrisson, elles réalisent souvent le syndrome des extrémités, les pieds et/ou les mains sont déformées symétriquement par des tuméfactions inflammatoires,

chaudes, douloureuses des premières phalanges et parfois des métatarsiens et ou des métacarpiens, la fièvre habituelle. L'évolution est favorable dans l'immédiat mais la répétition des accidents peut aboutir à des ostéolyses ou des troubles de croissance.

Les crises osseuses de l'enfant intéressent surtout la métaphyse des os longs, plus rarement leur épiphyse ou les petits os des extrémités, la douleur est constante, la fièvre habituelle, une tuméfaction palpébrale exceptionnelle. L'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale (plus souvent humérale ou tibiale) se voit surtout chez le grand enfant uni ou bilatérale. Elle débute brutalement par une impotence fonctionnelle douloureuse, une condensation irrégulière de la tête fémorale puis un effondrement de la zone d'appui.

Les crises articulaires de l'enfant et de l'adulte se traduisent par une tuméfaction inflammatoire d'une ou plusieurs articulations (genoux, chevilles, coudes) simulant le RAA ou une arthrite aiguë. De véritables crises de goutte se rencontrent parfois. Les ostéomyélites s'observent surtout chez l'enfant de 2 à 4 ans. Interactives et souvent plurifocales, elles sont dues aux staphylocoques pathogènes, au pneumocoque, aux salmonelles. Il est difficile de les différencier des nécroses aseptiques qu'elles compliquent. Cliniquement, la douleur, la fièvre, l'impotence fonctionnelle surviennent dans les deux cas, arthrites purulentes sont rares.

6- Atteintes du cœur et des poumons

Les manifestations cardiaques sont la conséquence de l'anémie, de micro infarctus répétés, parfois de l'hypertension artérielle pulmonaire, signes d'asystolie, souffle systoliques cardiomégalies globales, troubles du rythme. Le débit cardiaque est souvent augmenté du fait de l'anémie, de l'augmentation de la viscosité et du volume sanguin total. Les manifestations pulmonaires sont variées et intriquées, infections, micro infarctus douloureux interactifs aboutissant à la fibrose et au cœur pulmonaire chronique, infarctus pulmonaire massifs, secondaires, à des embolies. Il est difficile de préciser la chronologie des troubles. Les infections respiratoires entraînent une hypoxie qui favorise la falciformation et inversement, les infarctus peuvent se sur infecter.

7- Atteintes de l'appareil uro génital.

Un défaut de concentration des urines est habituel. Les hématuries secondaires à des micro infarctus rénaux et les infections urinaires sont fréquents. Les nécroses papillaires, les syndromes néphrotiques, les IRC sont rares. Le priapisme est une complication sévère, de traitement difficile. La grossesse rare se complique d'avortement, d'accouchement prématuré, d'anoxie fœtale et chez la mère, des crises drépanocytaires et d'anémie sévère. Elle implique une étroite surveillance au cours du troisième trimestre.

8- Atteintes du système nerveux et de l'œil.

Les manifestations neuropsychiques mineures (céphalées, vertiges, paresthésies) ou majeures (hémiplésies, aphasie, convulsions, syndrome méningé) sont dues à des microthromboses, à une hémorragie cérébro-méningée ou une méningite bactérienne. Elles représentent l'une des causes principales de décès chez le jeune enfant et l'adulte. Les manifestations oculaires sont congénitales et surtout rétinienne (cicatrices noirâtre avasculaire en tâche solaire) décollement de la rétine et hémorragie du vitré peuvent entraîner la cécité.

9- Les infections.

Les infections sont la principale cause de décès chez le drépanocytaire. Il s'agit essentiellement de septicémie, de méningite, d'infection pulmonaire, urinaire et d'ostéomyélite en plus de leur gravité propre, les infections virales et bactériennes favorisent la survenue des crises vaso-oculaires et érythroblastopéniques. La survenance de fièvre chez un drépanocytaire fait évoquer une crise vaso-occlusive, mais aussi une infection.

V. LES REMEDES DE DOULEURS ARTICULAIRES

Il s'agit de douleur ostéo-articulaires.

1- Arnica

Douleur articulaire suite d'effort physique excessif. Le malade a l'impression que le lit est trop dur.

- ✓ Aggravée par le plus léger attouchement, secousse, mouvement, froid humide.
- ✓ Améliorée par le repos, couché la tête basse.

2- Arsenicum album

Douleurs articulaires brutales et intense suite d'intoxication alimentaire.

- ✓ Aggravée entre 01 heure et 03 heures du matin, l'alcool, le vin, l'exercice physique, aliment froid et par le froid.
- ✓ Amélioré par la chaleur, le changement de place, la pression forte.

On note une répétition périodique des phénomènes douloureux qui peuvent s'alterner avec des troubles respiratoires. Le malade est extrêmement agité avec anxiété et crainte de la mort.

3- Belladonna

Hyperesthésie sensorielle générale, à la lumière, au froid et aux secousses.

4- Bryonia

Douleurs aiguës, piquantes, localisées en point fixe.

- ✓ Aggravée par le mouvement ou le moindre effleurement, vers 21 heures.
- ✓ Améliorée par le repos, la pression forte, couché sur le côté douloureux par la transpiration.

5- Causticum

Arthralgie avec enraidissement. Le malade est faible.

- ✓ Aggravée par le froid sec, en passant du froid au chaud, la nuit vers 3 à 4 heures, le soir au crépuscule.
- ✓ Améliorée par la chaleur, l'humidité

6- Colchicum

Grande prostration, épuisement, faiblesse générale. Le malade est faible et frileux, douleur paralysante des bras, parésie des membres douloureux.

- ✓ Aggravée par le mouvement, le toucher, le froid humide, la nuit.
- ✓ Améliorée par le repos, la chaleur.

7- Eupatorium perfoliatum

Douleurs osseuses de tout le corps à type de brisure.

- ✓ Aggravée par le mouvement malgré l'agitation.

8- Lac canicum

Douleur rhumatismale alternant avec l'inflammation et passant d'un côté à l'autre et accompagnée de trouble de l'idéation, d'illusion, d'hallucination. Le malade rêve de serpents et d'araignées.

- ✓ Aggravée par le toucher, les secousses, avant les menstrues.
- ✓ Améliorée par le repos, le froid.

9- Medorrhinum

Rhumatisme dégénératif et inflammatoire.

- ✓ Améliorée au bord de la mer, localisation préférentielle aux grosses articulations.
- ✓ Aggravée par le froid.

10- Phytolacca decandra

Douleurs osseuses aggravées par le temps froid et humide par le mouvement malgré le désir de remuer.

- ✓ Améliorée par le temps sec et le repos.

11- Plumbum metallicum

Douleurs surtout des membres inférieurs à type névralgique.

- ✓ Aggravée le soir et la nuit.
- ✓ Améliorée par la compression forte et progressive, par la friction, en pliant les membres.

12- Rhododendron

Douleurs névralgiques ou rhumatismales, déchirantes et tiraillant surtout dans les extrémités particulièrement à droite aggravées par la tempête, le temps froid et humide et temps orageux surtout avant l'orage, la nuit pendant le repos, le contact et la pression. Amélioration par la chaleur après l'orage, après avoir mangé.

13- Rhus toxicodendron

Douleur avec sensation de raideur articulaire soulagé par le mouvement et aggravé par l'humidité. Amélioré par le temps chaud et sec, le mouvement de position étant couché sur quelque chose de dure, par la friction et les applications chaudes. Désir de changer de position.

14- Dulcamara

Douleurs articulaires aiguës apparaissant brusquement au cours d'un changement de temps. Aggravation par l'air froid et humide, le temps froid et humide par refroidissement brusque. Amélioré par le temps sec, la chaleur. Latérale gauche. Aggravation par le brouillard.

15- Antimonium crudum

Douleurs rhumatismales après un bain froid ou quand le temps est humide et froid. Aggravation par les bains froids par le temps humide et froid après alcool ou



aliments acides. Amélioration par le bain chaud repos et en plein air. Enfant gros, gras irascible ne pouvant supporter d'être touché ou même regardé, jeune fille ou femme triste et sentimentale à tendance exaltée avec crises de dépression nerveuse et de mélancolie. Vieillard assoupi toute la journée avec troubles digestifs.

16- Magnesia phosphorica

Douleurs névralgiques brusques aggravées par le moindre froid, vives, irradiant le long des nerfs touchés améliorés par la chaleur et les applications chaudes. Douleurs spasmodiques brusque aigues, piquantes, erratiques intermittentes avec contractions musculaires spasmodiques très douloureuses arrachant, des cris au malade. Crampes intestinales et coliques aigues avec des paroxysmes. Très intenses, forçant le malade à se plier en deux et à s'appuyer fortement les mains sur le ventre, aggravée par le froid et améliorée par la chaleur ou la friction.

VI. LES REMEDES DE L'ICTERE

1. Chionanthus

Ictère avec douleur sourde de l'hypochondre droit avec foie énorme et douloureux. Malade présentant une faiblesse générale et apathie. Assoupi et sans force, aggravé par le froid, le mouvement. Amélioration en étant couché sur le ventre.

2. Chelidonium

Coloration jaune sale des conjonctives, pression dans la région hépatique. Douleurs aigues au creux épigastrique. Transfixiante avec irradiation à l'angle inférieur de l'omoplate droite. Colique hépatique. Urines jaunes fines, selles glaireuses et coloration jaune d'or décolorée flottant dans l'eau. Sujet triste, anxieux, aversion pour tout travail mental. Horreur du mouvement, tout est lent, la démarche, la parole. Latéralité droite aggravée par le changement de temps, le toucher, le mouvement, 4 heures du soir. Amélioration après avoir mangé surtout les éléments chauds, après repas du soir.

VII. LES REMEDES DE FIEVRE

1- Aconit

Fièvre avec agitation extrême. Le malade se tourne d'un côté à l'autre dans son lit, pousse des gémissements, se déclare perdu et prédit même le jour et l'heure de sa mort. La peau est sèche, brûlante, face rouge. Quand il est couché, pâleur mortelle dès qu'il veut se lever. Agitation anxieuse et peur de la mort après un coup de froid.

- ✓ Aggravée par la chaleur.
- ✓ Améliorée par le froid.

2- Apis mellifica

Fièvre avec absence de soif amélioré par le froid et aggravé par la chaleur. Sur un tableau d'inflammation aigue de coloration rosée, extrêmement sensible au moindre contact avec douleurs piquantes et brûlantes.



3- China

Fièvre accompagnée de frisson sans soif avec douleur, sueurs nocturnes, épuisante avec grande soif. Aggravation par le moindre contact. Le courant d'air après repas. Amélioré par une pression forte, très chaud et se pliant en deux.

VIII. LES REMEDES DE L'ANEMIE

1- China

Epuisement considérable avec anémie profonde et extrême pâleur du visage. Faiblesse telle qu'il ne peut réunir et grouper ses pensées. Incapable de travailler. Apathique, indifférent, triste, découragé, vertiges et défaillances aggravées par le mouvement.

2- Calcarea phosphorica

Anémie avec peau pâle, creuse, muqueuses décolorées. Aggravation par le temps froid et humide, le vent d'ouest en pensant à ses souffrances. Amélioré l'été par un temps chaud et sec.

IX. LES REMEDES D'INFECTION

1- Pyrogenium

Etat infectieux, septique, avec manque de réaction et dissociation de la température et du pouls. Etat septique avec prostration, le lit paraît dur, anxiété. Température modérée, malade fatigué ou choqué. Inversement température élevée, pouls ralenti, défaillance cardiaque menaçante. Odeur putride des sécrétions, suppurations, transpirations, langue rouge vernissée, vomissement, douches froides.

2- Hepar sulfur

Irritation à la moindre cause. Toujours chagrin, maussade, hargneux ou boudeur. S'empporte facilement sans raison. Impulsion à faire du mal, à mettre le feu. Tendance à la suppuration, toute petite plaie suppure. Bronchite muco-purulente, visqueuse, d'odeur de vieux fromage. Aggravation par le froid, l'hiver, par le moindre courant d'air froid. Le vent froid et sec en mangeant ou en buvant des choses froides, par le contact des zones douloureuses en étant couché sur le côté douloureux. Amélioration par le temps humide, par la chaleur, par l'enveloppement chaud. Surtout de la tête après le repas. Sujet hypersensible à la douleur, au froid et moindre contact.

X. LES REMEDES DES DOULEURS DU FOIE

1- Belladonna

Congestion locale, hypertrophie du foie, colique hépatique.

- ✓ Aggravée par le toucher.
- ✓ Améliorée par le repos.



2- Chelidonium

Hypertrophie du lobe droit dans le sens vertical avec stase biliaire. Le malade a une odeur fécaloïde. Douleur piquante de l'hypochondre droit irradiant dans le dos et accompagné de nausées.

- ✓ Aggravée à partir de 16 heures, par la chaleur et la palpation.
- ✓ Améliorée par les boissons chaudes, par la pression profonde et large.

3- China

Distension de l'abdomen dans son ensemble, douleurs abdominales non améliorées par les éructations ou les gaz intestinaux. Très grande sensibilité de l'abdomen au toucher.

- ✓ Aggravée après le repas et l'absorption de lait, de fruit, de thé, d'acidité, de vin et d'alcool.

4- Lachesis

Foie douloureux, hypertrophie, évolution souvent vers la cirrhose.

5- Leptandra virginica

Endolorissement de la région hépatovésiculaire irradiant en arrière jusqu'à la colonne vertébrale et l'omoplate gauche.

- ✓ Aggravée par les boissons froides.
- ✓ Améliorée au couché sur le ventre

6- Natrum Sulfuricum

Congestion hépatique douloureuse et dyskinésie biliaire avec flatulence aggravée en respirant à fond ou en se mouchant par la striction de ceinture ou des vêtements.

- ✓ Aggravée au couché sur le côté gauche.
- ✓ Améliorée après une selle molle ou diarrhéique abondante et par l'émission de gaz.

7- Podophyllum

Hypertrophie du foie et des voies biliaires avec une langue épaisse, jaunâtre gardant l'empreinte des dents, on note un subictère conjonctival, un tympanisme de la fosse iliaque droite avec borborygmes, des nausées fréquentes avec vomissement de la diarrhée.

- ✓ Aggravée tôt le matin, par un temps chaud.
- ✓ Améliorée par le coucher sur le ventre et par la friction douce de l'hypochondre droit.

XI. LES REMEDES DES DOULEURS DE LA RATE

1- Caenothus americanus

Douleur profonde dans l'hypochondrie gauche avec sensation de plénitude aggravée en se couchant sur le côté gauche et accompagné de splénomégalie.

- ✓ Aggravée par le toucher.
- ✓ Améliorée par le repos.



2- Podophyllum

XII. LES REMEDES DES DOULEURS D'ISCHEMIE

1- Secale cornutum

Artérites et artériopathies provoquant des lésions anatomopathologiques et des symptômes fonctionnels.

- ✓ Aggravée par la chaleur et le mouvement.
- ✓ Améliorée par le froid et en cessant la marche.
- ✓

XIII. LES REMEDES DE L'HEMORRAGIE DE LA RETINE

1- Bothrops Lanceolatus

Baisse importante de la vision du jour, hémorragie de sang noir hypo coagulable, latéralité droite et rêve de viol.

2- Crotalus horridus

Hémorragie de sang noir fluide modifié et décomposé, rêves horribles de meurtres, de mort, de cadavres, d'odeur de cadavre de cimetière.

3- Crotalus cascavella

Hémorragie de sang vif accompagné de douleur.

4- Lachesis mutus

Hémorragie de sang noir, trop vite ou non coagulé plus ou moins violente céphalée. Sensation que l'œil est très en arrière par des ficelles. Douleurs pressives aux yeux. Rêves funèbres, rêves de serpents et rêves amoureux.

5- Vipera

Hémorragie de sang noir peu coagulable. Très ordonné.
Conservateur

6- Phosphorus

Écoulement sang rouge vif, chez des individus d'une grande fragilité émotionnelle et physique

**Dr Clotilde CAPO CHICHI Épouse AGBOTON-
Pharmacien**

**Dr OUINSOU Léonard
PORTO-NOVO**

Jules TONOUHEMA infirmier