

Sommaire

Liste d'abréviations

Présentation du lieu de stage

Introduction 1

Partie bibliographique

I. Chaîne transfusionnelle..... 2

1-1'Accueil du donneur..... 2

2-L'Entretien Médical..... 2

3-Le Prélèvement..... 2

4-La Collation..... 2

5-La préparation des PSL..... 3

II. La qualification biologique du don de sang..... 3

1. Examens Sérologique.... 3

2. Examens Immuno- Hématologique..... 3

III. Immuno-hématologie Receveur et distribution des PSL..... 4

IV. Les HEMOGLOBINOPATHIES..... 4

1-L'hémoglobine..... 4

1.1 Les hémoglobines humaine..... 5

1.2 Les anomalies de l'hémoglobine..... 5

1.2.1 Anomalies quantitatives constitutionnelles de la synthèse de globine

Syndromes thalassémiques..... 5

1.2.2 Anomalies qualitatives constitutionnelles de la synthèse de la globine..... 6

1.2.3 Epidémiologie..... 6

1.2.4 Physiopathologie et diagnostique biologique..... 7

1.2.5 Traitement des hémoglobinopathies..... 8

Partie pratique

I. Matériel et Méthodes..... 10

I.1 Prise en charge des hémoglobinopathies..... 10

I.2 Matériel..... 10

<i>I. 2.1 Appareils.....</i>	<i>10</i>
<i>I.1.2.2 Les Réactifs.....</i>	<i>12</i>
<i>I.3 Méthodes.....</i>	<i>13</i>
<i>I.3.1 Détermination du groupe ABO Rhésus.....</i>	<i>13</i>
<i>I.3.1.1 Technique de détermination du groupe ABO-Rh sur Microplaque.....</i>	<i>13</i>
<i>I.3.1.2 Technique de détermination du système KELL et phénotype sur Microplaque.....</i>	<i>14</i>
<i>I.3.2 Recherche d'anticorps irréguliers RAI.....</i>	<i>15</i>
<i>I.3.3 Test de compatibilité au laboratoire (TCDL).....</i>	<i>16</i>
<i>II. Résultats et discussion.....</i>	<i>17</i>
<i>II.1 Etude épidémiologique des hémoglobinopathies.....</i>	<i>17</i>
<i>II.2 Résultats.....</i>	<i>18-19</i>
<i>II.3 Discussion.....</i>	<i>20</i>
<i>Conclusion.....</i>	<i>21</i>

Abréviations

Abréviation	Terme complet
<i>Ac</i>	<i>(Anticorps)</i>
<i>Ag</i>	<i>(Antigène)</i>
CGR	<i>(Concentré de Globules Rouges)</i>
CPS	<i>(Concentrés de la plaquette standard).</i>
GR	<i>(Globules Rouges)</i>
GB	<i>(Globules Blancs)</i>
<i>Hb</i>	<i>(Hémoglobine)</i>
<i>HbA</i>	<i>(Hémoglobine Adulte)</i>
<i>HbF</i>	<i>(Hémoglobine Fœtale)</i>
<i>HbS</i>	<i>(Hémoglobine S)</i>
IHD	<i>(Immuno-Hématologie Donneur)</i>
IHR	<i>(Immuno-Hématologie Receveur)</i>
PFC	<i>(Plasma frais congelé).</i>
PSL	<i>Produit sanguin labile</i>
RAI	<i>(recherche d'anticorps irréguliers)</i>
TCD	<i>(Test de Coombs Direct)</i>

Présentation du lieu de stage

Le CRTS de Fès est une banque de produits sanguins labiles, soumise sous le service du Ministère de la Santé publique , chargé de collecter les dons du sang, de les qualifier biologiquement et de satisfaire les besoins de tous les malades hospitalisés dans les établissements de soins publics ou privés de Fès et ses régions.

Composition du centre

Le centre de transfusion comporte :

- Salle d'accueil
- Salle de réunion et de formation continue
- Salle de prélèvement
- Bureau de médecin
- Buvette pour les donneurs
- Laboratoire de production des PSL
- Laboratoire de sérologie
- Laboratoire d'immuno-hématologie donneur (IHD)
- Laboratoire de contrôle qualité
- Laboratoire d'immuno-hématologie receveur (IHR)
- Salle de livraison des PSL
- Une chambre froide positive et négative
- Une salle d'archivage

Introduction

Les hémoglobinopathies correspondent aux pathologies liées à une anomalie de l'hémoglobine, la protéine chargée de répartir l'oxygène dans l'organisme à travers le sang. La cause de ces maladies est souvent héréditaire. Selon l'OMS, près de 5% de la population mondiale souffre d'une hémoglobinopathie. [1]

Parmi les hémoglobinopathies on trouve :

la drépanocytose qui se caractérise par des globules rouges déformés susceptibles d'obstruer les vaisseaux et d'altérer l'irrigation sanguine.

Les thalassémies résultent d'une carence en hémoglobine.

L'hémoglobine C, D, E et F, qui résultent d'une mutation ponctuelle.

L'OBJECTIF DU TRAVAIL :

L'objectif de ce travail est d'étudier l'épidémiologie des hémoglobinopathies ainsi que la répartition de cette pathologie d'hémoglobine dans la région Fès-Meknès.

Partie bibliographique

1. La chaîne transfusionnelle :

Le don de sang se déroule en 4 étapes :

1. L'accueil du donneur :

Le donneur de sang est accueilli par une secrétaire. Il s'inscrit pour le don en fournissant des informations complètes sur son identité et ses coordonnées personnelles.

2. L'entretien médical :

La sélection médicale des donneurs qui se fait sur la base de :

Leurs caractéristiques anthropométriques (âge, poids, tension artérielle).

Leur état de santé (antécédents médicaux et chirurgicaux).

La date du dernier don.

Leur exposition aux divers facteurs de risque de contamination microbienne (soins dentaires, rapport sexuel, tatouage,...).

3. Le prélèvement :

Consiste à prélever 450 ml à 500 ml de sang directement de la veine du donneur jusqu'à une poche de recueil qui contient l'anticoagulant. La poche de recueil rassemble tous les éléments du sang : globules rouges plaquettes et plasma.

4. La collation :

Après le don, une collation (biscuits, jus et eau) est nécessaire au corps pour l'aider à régénérer le sang prélevé. C'est aussi une période de surveillance de l'état du donneur après le prélèvement, en crainte qu'il fasse un malaise.

I. 5. La préparation des PSL

C'est une série d'opérations de traitement des poches de sang, matière première pour l'obtention du produit fini (CGR, PFC, CPS). Le principe fondamental étant la centrifugation différentielle et l'extraction sous pression.

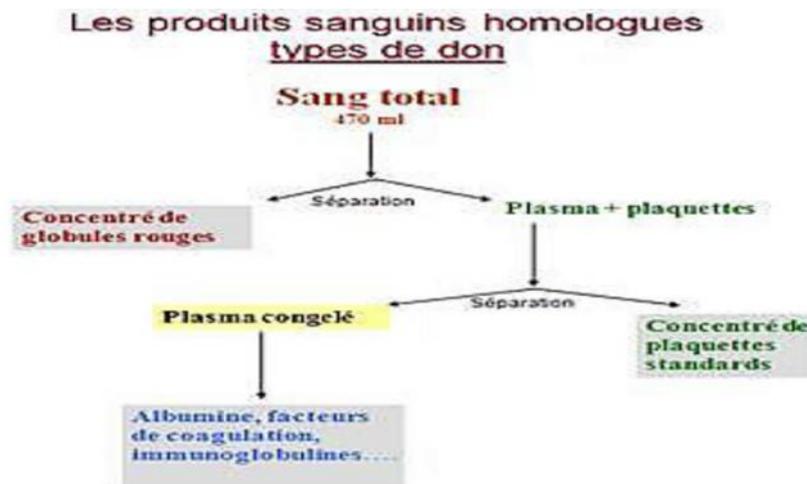


Figure 1 : les produits sanguins homologues.[13]

II. II. La qualification biologique du don

Tous les dons sont soumis à des contrôles biologiques obligatoires. Les deux tubes issus du prélèvement subiront respectivement :

1. EXAMENS SEROLOGIQUES :

Dépistage de la Syphilis par le TPHA

Détection de l'Ag -HBs

Dépistage de l'Ag-Ac HCV

Dépistage de l'Ag-Ac HIV1-2

2. EXAMENS IMMUNO HEMATOLOGIQUES :

Groupage sanguin et phénotypage rhésus Kell

Dépistage des hémolysines Anti-A et Anti-B

Dépistage simplifié des agglutinines irrégulières(RAI)

III. Immuno-hématologie receveur et distribution des PSL

Ce processus repose sur deux étapes importantes dont le respect est une obligation légale : L'ordonnance ou la prescription médicale et les informations obligatoires qu'elle doit inclure et le bilan pré transfusionnel qui comporte :

Deux déterminations du groupe sanguin à 24 h d'intervalle. En situation d'urgence, 2 ponctions distinctes faites par 2 personnes différentes sur 2 tubes distincts.

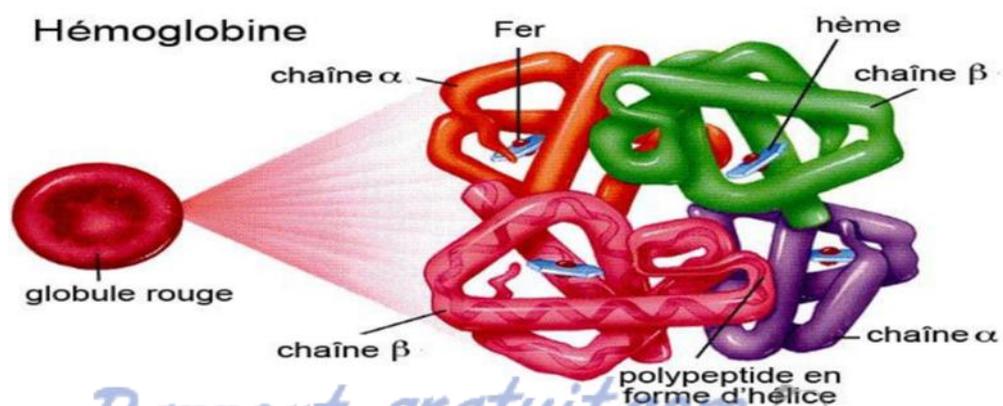
Une recherche d'agglutinines irrégulières = RAI datant de moins de 72 heures. Une RAI positive impose une transfusion de sang phénotypé et compatible.

IV. Les hémoglobinopathies

1. l'hémoglobine

La molécule d'Hb a pour fonction d'assurer le transport de l'oxygène dans l'organisme. C'est une protéine tétramérique constituée de 4 sous-unités de globine semblables deux à deux, deux chaînes de types α et deux chaînes de types β , unies par des liaisons non covalentes et une partie non protéique : l'hème, il s'agit d'une protoporphyrine maintenant en son centre un atome de fer sous forme réduite (Fe^{2+}) qui permet de fixer l'oxygène.

- Les chaînes de type α : dont la synthèse est sous le contrôle de 3 gènes situés sur le chromosome 16.
- Les chaînes de type β : dépendent de 5 gènes situés sur le chromosome 11.



Rapport-gratuit.com
Figure2 : structure de l'hémoglobine.[14]
LE NUMERO 1 MONDIAL DU MÉMOIRES

1.1 Les hémoglobines humaines :

Différentes Hb se succèdent et se chevauchent au cours des étapes de la vie, il en existe toujours plusieurs simultanément. Elles se distinguent par la nature des chaînes qui les constituent.

Les trois types d'Hb sont:

Type	présence	structure	caractéristique
HbA	95%	2 2	
HbA2	<4%	2 2	Fonctionnellement analogue à l'HbA, mutation dans la - globine sans effet clinique
HbF	1% chez l'adulte	2 2	Plus forte affinité pour l'O ₂ permet un transfert d'O ₂ plus efficace de l'Hb maternelle à l'Hb fœtale.

1.2 les anomalies de l'hémoglobine : Les hémoglobinopathies

Les hémoglobinopathies sont des maladies génétiquement déterminées qui constituent un problème de santé publique dans le monde. Les praticiens sont confrontés de plus en plus souvent à ces affections en raison des migrations de populations. Ils doivent poser un diagnostic précis pour prendre en charge les patients, donner un conseil génétique et, si nécessaire, porter un diagnostic prénatal.

Les anomalies de l'hémoglobine se répartissent en deux grands groupes :

1.2.1 Anomalies quantitatives constitutionnelles de la synthèse de globine : Syndromes thalassémiques :

Ils se traduisent par une diminution ou une absence de synthèse d'une ou de plusieurs chaînes de globine, on distingue :

Les -thalassémies : se caractérisent par une diminution ou absence de la synthèse des chaînes .

Les -thalassémies : traduisent un défaut d'expression d'un ou de plusieurs gènes codant pour les chaînes de globine.

1.2.2 Anomalies qualitatives constitutionnelles de la synthèse de la globine :

Il existe plus de 400 types d'hémoglobines mutées dont la plupart n'ont pas une signification clinique, ni électrophorétique.

La plus répandue est :

La drépanocytose ou hémoglobinose S:

Caractérisée par une anomalie de structure de la chaîne de globine résultant d'une substitution d'un AA en position 6 (6Glu Val).

-Les autres Hémoglobinoses :

Hémoglobinose C: une substitution d'un AA en position 6 (6Glu Lys).

Hémoglobinose E: une substitution d'un AA en position 26 (26Glu Lys).

Hémoglobinose D: une substitution d'un AA en position 121 (121Glu Gln).

1.2.3 Epidémiologie

A l'heure actuelle, près de 5 % de la population mondiale sont porteurs d'un gène de l'hémoglobine potentiellement pathologique.

Chaque année, près de 300 000 nourrissons naissent dans le monde avec des syndromes thalassémiques (30 %) ou une anémie drépanocytaire (70 %). [2]

A l'échelle mondiale :

Le pourcentage de porteurs des gènes de la thalassémie est plus important que celui des porteurs des gènes de la drépanocytose, mais du fait de la fréquence plus élevée de ce dernier gène dans certaines régions, le nombre de naissances d'enfants atteints est plus important que pour la thalassémie. [3]

La bêta thalassémie est l'hémoglobinopathie la plus répandue dans le Bassin méditerranéen, au Moyen-Orient et en Asie. L'alpha thalassémie grave est fréquente en Asie du Sud-est et l'anémie drépanocytaire prédomine en Afrique. Toutefois, les migrations mondiales croissantes ont introduit ces maladies de l'hémoglobine dans de nombreuses régions où elles n'étaient pas à l'origine endémiques. Aux Etats-Unis d'Amérique, 10 % de la population sont exposés au risque d'anémie drépanocytaire et dans le nord-ouest de l'Europe, Dans certains

pays d'Asie du Sud-est, il peut y avoir jusqu'à 40 % des gens qui portent des mutations importantes des gènes de l'hémoglobine, ce qui entraîne un accroissement des taux de nourrissons nés avec une thalassémie. [4]

Selon L'organisation mondiale de la santé (OMS) Les troubles de l'hémoglobine sont responsables d'environ 3,4% des décès chez les moins de 5ans. Une étude a montrée que 7% environ des femmes enceinte seraient porteuses d'une forme thalassémique. [7]

Une étude réalisée en 2008 à montré que les thalassémies sont relativement fréquentes dans certaines régions du globe ou les mariages consanguins sont communs, ce qui explique que le degré de parenté est l'un des causes primordiales de ces anomalies de l'hémoglobine. [6]

A l'échelle marocaine :

Plusieurs études menée à l'hôpital d'enfants du Centre Hospitalier Universitaire (CHU) ont montré que le Nord-Ouest du Maroc est une Zone de prédilection des hémoglobinopathies et que la région de Rabat salé Kenitra, semble la région la plus touchée plus particulièrement au niveau de la province de Kenitra qui constitue un foyer riche.[11]

1.2.4 Physiopathologie et diagnostique biologique

La plupart des biologistes sont sollicités pour caractériser d'éventuelles anomalies héréditaires de l'hémoglobine, la demande d'examens augmentant en même temps que se développe la prévention de ces maladies par le dépistage néonatal, le conseil génétique, le diagnostic prénatal et l'étude familiale. [9] Ces domaines, particulièrement sensibles, requièrent une amélioration globale des performances des laboratoires en France. Les examens demandés pour une étude de l'hémoglobine paraissent techniquement faciles à réaliser, mais il est nécessaire de revenir et d'insister sur quelques éléments importants concernant l'exécution de ces analyses en recommandant des « Bonnes pratiques », en soulignant les limites de certaines techniques et en mettant l'accent sur des données importantes pouvant orienter le biologiste et le clinicien dans l'interprétation des résultats.

Parmi les techniques que les biologistes utilisent pour l'étude des diagnostics biologique :

__Électrophorèse sur gel d'agar à pH acide.

— Test de solubilité.

- Chromatographie.
- Analyse spectrophotométrique .
- dosages chromatographiques des chaînes de globine.
- Hémogramme.
- Fer sérique.
- Ferritine.

Les techniques utilisées pour l'étude de l'hémoglobine restent simples pour les objectifs les plus courants. La combinaison des méthodes d'étude de l'hémoglobine devient indispensable pour assurer un résultat de qualité et l'interprétation des résultats n'est pas toujours évidente en l'absence d'autres données cliniques hématologiques (l'hémogramme, le statut martial sont presque indispensables) et épidémiologiques.

1.2.5 Traitement des hémoglobinopathies

La transfusion reste un élément clé de la prise en charge des patients atteints d'hémoglobinopathies. La disponibilité et la qualité des apports transfusionnels de 150-200 ml /kg/an permettent de maintenir en permanence au-dessus de 9-10g/dL le taux d'hémoglobine des patients atteints d'une hémoglobinopathie. [12]

La transfusion sanguine constitue le traitement clé dans la prise en charge des hémoglobinopathies. Elle permet de corriger l'anémie, prévenir ou de traiter les complications de ces maladies par une transfusion simple des culots globulaires. Sinon La greffe de la moelle osseuse reste la thérapie la plus efficace.

Partie Pratique

I. MATERIEL ET METHODES

I.1. Prise en charge des hémoglobinopathies :

Ce travail a été effectué au Centre Régional de Transfusion Sanguine de Fès sous la direction de Dr oubenchiker Kamal, pendant une période de sept semaines allant de 1 Avril au 21 Mai. L'objectif de ce travail est de faire une étude épidémiologique des hémoglobinopathies dans la région Fès-Meknès.

Avant chaque traitement transfusionnel il est nécessaire de faire les tests suivants :

- Groupage ABO-Rhésus
- Phénotypage rhésus Kell
- RAI
- test de compatibilité

I.2. Matériel:

I.2.1 Appareils :

Réfrigérateur : pour le stockage des poches et des réactifs.

Centrifugeuse : pour les tubes.



Figure 5 : Centrifugeuse pour tubes

Centrifugeuse : pour les microplaques.



Figure 6 : Centrifugeuse pour microplaques

Appareil d'agitation :



Figure 7 : agitateur de microplaque

Microplaque : sert au dépôt des échantillons et des réactifs.

Plaque d'opaline : pour la technique en plaque.

1.2.2. Les réactifs :

Les réactifs que nous avons utilisé dans ce travail sont les suivants :

a) Les Sérums tests pour le groupage ABO-Rh :

Anti-A: OAM129, 600134C2,

Anti-B: 610164g2

Anti-AB:620121C3, 620119C3,

Anti-D: 467000, 478000



Figure 9: réactifs du groupage sanguin

b) Les Sérums test de phénotypage :

Anti-C: 834000,

Anti-c: 835000

Anti-E: 829000,

Anti-e: 837000

Anti-K: 835000



Figure 10: réactifs du phénotype rhésus.

c) Les hématies tests A et B.

d) Les hématies de phénotypes connus = panel O1, O2 et O3.

I.3. Méthodes :

I.3.1. Détermination du groupe ABO Rhésus :

Pour le groupage on utilise deux techniques

BETH-VINCENT et SIMONIN qui sont réalisées selon 2 méthodes : sur plaque d'opaline et sur microplaque, mais cette dernière est la plus utilisée.

I.3.1.1. Technique de détermination du groupe ABO – RH sur microplaque.

Les étapes de cette technique sont décrites ci-dessous :

Dépôt des échantillons et des réactifs :

Dans ce travail, nous avons utilisé une microplaque de 12 puits, pour le dépôt des échantillons et des réactifs, nous procédons de la manière suivante :

a) Epreuve globulaire de BETH-VINCENT :

On dépose 25 µl des réactifs : anti- A, anti-B, anti-AB et anti D, respectivement dans les puits 1, 2, 3, 4.

On rajoute 25 µl de la suspension d'hématies obtenue dans les puits 1, 2, 3. Pour l'épreuve globulaire, et le puit 4 et pour la détermination du rhésus.

Réaction positive = présence d'antigènes sur les hématies.

b) Epreuve sérique de SIMONIN :

On dépose 25 µl d'hématies tests connus A et B dans les puits 5 et 6.

On rajoute 25 µl du sérum du patient.

Après le dépôt, la microplaque est centrifugée pendant 2 min, suivie d'une agitation pendant 30 secondes.

Réaction positive = présence d'anticorps dans le sérum.

Tableau montrant les différentes agglutinations par les 2 méthodes d'identification du groupe sanguin

Groupes	BETH-VEINCET			SIMONIN		Rhésus
	Sérums tests			Hématies tests		Sérums tests
	Anti-B	Anti-A	Anti-AB	A	B	Anti-D
A	-	+	+	-	+	+/-
B	+	-	+	+	-	+/-
AB	+	+	+	-	-	+/-
O	-	-	-	+	+	+/-

Figure 12 : les différentes agglutinations par les 2 méthodes d'identification du groupe sanguin.

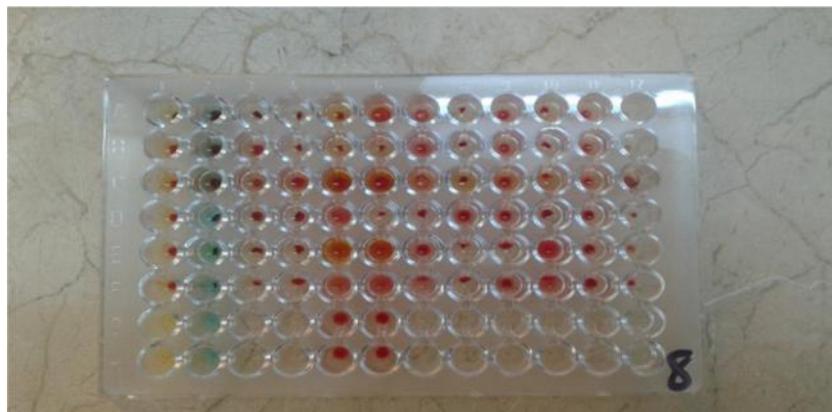


Figure 13 : image d'une microplaque de groupage et phénotype

I.3. 1.2. Technique de détermination du système KELL et phénotype sur microplaque :

Permet de déterminer la présence ou l'absence des antigènes sur les hématies du patient à l'aide des sérums tests : anti-C, anti-c, anti-E, anti-e et anti-K.

Une microplaque est utilisée pour cette détermination.

Mode opératoire :

Sur la même microplaque, on dépose 25 µl des sérums tests anti-C, anti-c, anti-E, anti-e et anti-K respectivement dans les puits 7, 8, 9, 10, 11.

On rajoute 25 µl de la suspension d'hématies dans les mêmes puits.

On Centrifuge pendant 2 minutes et agitation pendant 25 secondes.

On Lit les résultats.

Réaction positive = présence d'antigènes sur les hématies.

Tableau montrant les différentes agglutinations du système Kell et phénotype

Phénotypes	C	c	E	e	K
Sérums tests	Anti-C	Anti-c	Anti-E	Anti-e	Anti-K
Résultats	+/-	+/-	+/-	+/-	+/-

Figure 14 : les différentes agglutinations du système Kell et Phénotype.

I.3. 2. Recherche d'anticorps irréguliers (RAI) :

La RAI a pour objectif la mise en évidence et l'identification des anticorps anti érythrocytaires, en mettant en présence le sérum de patient avec une gamme d'hématies-tests O phénotypées. La présence d'anticorps se traduit classiquement par une réaction d'agglutination.

Principe :

Dans 3 tubes marqués A1, A2, A3, on met respectivement :

-50 µl d'hématies O1 + 100 µl de sérum à tester.

-50 µl d'hématies O2 + 100 µl de sérum à tester.

-50 µl d'hématies O3 + 100 µl de sérum à tester.

Puis On incube de 30 à 45 min à 37°C.

On lave 3 fois avec l'eau physiologique.

On ajoute dans chaque tube 2 gouttes d'anti globuline.

On centrifuge les tubes à 1000 rpm pendant 2 min.

Et après on lit les résultats.

Si la RAI est (-) : absence d'agglutinations témoignant de l'absence d'anticorps.

Alors on transfuse du CGR phénotypé au patient.

Si la RAI est (+) : présence d'agglutinations témoignant de la présence d'anticorps.

Dans ce cas le test de compatibilité Direct au Laboratoire est réalisé pour confirmer la présence d'Ac.

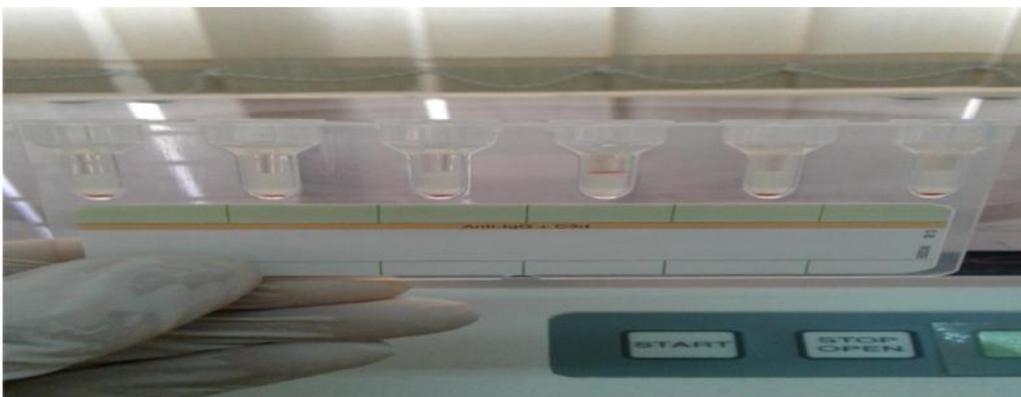


Figure 15 : Image de la RAI sur carte gel

I.3.3. Test de compatibilité Direct au laboratoire (TCDL)

Il consiste à vérifier la compatibilité des CGR transfusés avec le sérum du receveur pour éviter le conflit immunologique entre le donneur et le receveur en cas d'une RAI positif chez le receveur.

Principe de la technique :

Les Etapes :

Etape 1 : Préparation des hématies des poches :

On réalise au moins trois lavage par centrifugation.

Etape 2 : Distribution sur les cartes gels :

-5 μ l des hématies est dilué dans 400 μ l du tampon Liss (diluant).

-50 μ l de ces hématies et 25 μ l de sérum du patient sont déposés sur la carte gel.

Etape 3 : Incubation à 37°C pendant 15 min.

Etape 4 : Centrifugation pendant 10 min.

Réaction positive : le sang de poche incompatible.

NB : Déleucocytation du sang :

Dans les cas des maladies sensibles (thalassémies, drépanocytose, dialyse...), on déleucocyte les poches de sang pour éliminer les micro-agrégats et les leucocytes, et éviter d'aggraver les réactions d'inflammation.

II. Résultats et discussion

II.1 Etude épidémiologique des hémoglobinopathies

Il s'agit d'une étude épidémiologique réalisée sur 24 patients atteints d'hémoglobinopathies âgés de 3 à 59 ans, de la région Fès-Meknès, et qui sont venus consulter aux CRTSF. Ces patients sont traités par des CGR déleucocytés.

Ces patients sont suivis au service de pédiatrie de CHU HASSAN II et au service d'hématologie d'AL GHASSANI de Fès.

Le tableau n 1 résume l'ensemble des paramètres utilisés dans cette étude à savoir, le sexe, le diagnostic, l'âge, l'origine géographique, le groupe sanguin, les données personnelles et/ou familiales et d'éventuels notions de consanguinité.

Notre enquête permet de dépister les familles à risque et les résultats obtenus dans cette étude montrent l'existence de différents types d'hémoglobinopathies dans notre population comme figuré sur le tableau ci-dessous.

II.2 Résultats

N de patients	Le diagnostic	L'âge	La région	Le degré de parenté	Groupage
1 F	-thalassémie hétérozygote	56	Fès		O+
2 F	-thalassémie hétérozygote	54	Meknès		A+
3 F	-thalassémie hétérozygote	56	Meknès		A+
4 F	-thalassémie hétérozygote	37	Fès		O+
5 F	-thalassémie hétérozygote	24	Fès		A+
6 F	Drépanocytose	32	Fès		A+
7 F	-thalassémie hétérozygote	59	Fès		O+
8 F	Drépanocytose	22	Fès		O+
9 F	Drépanocytose	35	Fès		B+
10 F	-thalassémie homozygote	23	Fès		
11 F	-thalassémie homozygote	26	Taza		O+
12 H	-thalassémie homozygote	3	Fès	1ère	AB+
13 H	-thalassémie homozygote	5	Taounat	Non	O+
14 F	-thalassémie homozygote	5	Fès	Non	B+
15 H	-thalassémie homozygote	5	Fès	1ère	A-
16 F	Drépanocytose	17	Fès	Non	AB+
17 F	hémoglobinoséC	50	Fès	Non	O+
18	-thalassémie	34	Taoujtat	1ère	O+

H	homozygote				
19 F	-thalassémie homozygote	12	Taounat	Non	O+
20 H	Précurseur de l'hémoglobine F	38	Ouazzane	Non	O+
21 H	-thalassémie hétérozygote	12	Taounat	Non	O+
22 F	-thalassémie hétérozygote	16	Moulay yaakoub	1ère	O+
23 F	-thalassémie hétérozygote	52	Ben Slimane	Non	AB+
24 F	Drépanocytose	7	Meknès sidi kacem	2ème	O-

Tableau 1 : l'ensemble des caractéristiques concernant la population d'étude.

II.3 DISCUSSION :

D'après le tableau n 1, on remarque que durant cette enquête, nous avons constaté que 54% des patients sont de la ville de Fès, alors que 46% proviennent des différents endroits de la région Fès-Meknès (Taounat, Ouazzane...).

Nous avons montré également que 70,8% des patients sont thalassémiques, dont 37,5% ont une bêta thalassémie hétérozygotes, alors que 33,33% sont homozygotes. Aucun cas d'alpha thalassémie n'a été enregistré dans notre population d'étude. Avec 16,66% sont atteints de drépanocytose, 4,16% ont une hémoglobine C, et 4,16% atteints de Persistance de l'hémoglobine F.

On peut émettre l'hypothèse suivante, que La bêta thalassémie est la pathologie la plus fréquente dans la région Fès-Meknès.

D'après le tableau n 1, nous avons pu remarquer que les hémoglobinopathies ne dépendent ni de l'âge ni du sexe ni le groupe sanguin, mais la consanguinité (le sexe ratio (0,33) est en faveur d'une prédominance féminine).

En effet, des études réalisées sur un large effectif du CRTSF montrent que le mariage consanguin joue un rôle majeur dans l'apparition des maladies de l'hémoglobine.

Conclusion :

Le cout très élevé du traitement souligne l'importance de la prévention qui consiste :

Le dépistage des hétérozygotes.

Le conseil génétique.

La détection des couples à risque et des grossesses à risque par dépistage des femmes enceintes.

Le diagnostic prénatal par prélèvement du sang foetal.

Un considérable effort communautaire des services médicaux, des laboratoires de recherches scientifiques, du gouvernement et de la population peut donner des résultats remarquables dans la diminution de l'incidence de ces maladies qui s'augmentent d'une manière grave.

Résumé

Les hémoglobinopathies sont des maladies héréditaires caractérisées par une atteinte qualitative ou quantitative de l'hémoglobine à l'origine d'un processus physiopathologique complexe aux conséquences cliniques de morbidité élevée. Les hémoglobinopathies représentent une problématique de santé publique dans 71 % des pays, avec un nombre croissant de décès et d'hospitalisations par an, au Maroc directement liés à la thalassémie et la drépanocytose. La prise en charge des patients atteints d'hémoglobinopathie repose notamment sur des transfusions sanguines qui visent à obtenir une hémoglobine fonctionnelle en concentration suffisante afin de corriger l'anémie, et à faire baisser le pourcentage d'hémoglobine S chez les drépanocytaires. La thérapeutique transfusionnelle limite l'érythropoïèse réactionnelle et l'hémolyse qui sont autant de facteurs participant à la physiopathologie des hémoglobinopathies. Cependant, la prise en charge transfusionnelle de ces patients est souvent compliquée du fait de la diversité génétique entre donneurs de sang et patients.

La transfusion est un moyen efficace pour traiter les anomalies de l'hémoglobine, mais ce n'est pas une solution radicale, il doit poser un diagnostic précis pour prendre en charge les patients, faire dépister le trait hémoglobinopathies (cas hétérozygotes) dans notre population afin de détecter les couples à risque et lui donner un conseil génétique pour éviter le problème de la consanguinité.

➔ **Mots clés :** Transfusion Thalassémie, Hémoglobine, transfusion , consanguinité

Références

- [11]: Agouzal M, Quayou A, Khattab M. Etude de la prévalence de l'enfant atteint de thalassémie au nord ouest du Maroc ; revue de médecine pratique Avril, 2013. //n 22//.
- [4] : Conseil exécutif, Cent dix-huitième session. Mai, 2006. Thalassémie et autres hémoglobinopathies.
- [10]: Clarke GM, Higgins T. Laboratory Investigation of hemoglobinopathies and thalassemias: review and update. Clin Chem 2000;46:1284-90.
- [5] : Fatima Dahmani, Souad Benkirane, Azlarab Masrar. Equipe de Recherche en Hématologie, Laboratoire d'Hématologie, Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Mohammed V, Rabat, Maroc.
- [7] : Jaafar Kouzih, Aziz Woumki, Hassan Mamad. Laboratoire Central d'Hématologie, Centre Hospitalier Ibn Sina, Rabat, Maroc.
- [9]: Galacteros F, Bardakdjian-Michau J, et al, Détection neonatal de la drépanocytose en France métropolitaine. Arch Pédiatr 1996 ; 3 : 1026-31.
- [6] : Marie-Redelsperger M, Bardakdjian-Michau J, Neonat OMG, Girot R. Diagnostic biologique des syndromes drépanocytaires. In : Girot R, Bégué P, Galacteros F, editors. La drépanocytose. Paris : Ed John LibbeyEurotext ;2003. P. 1329.
- [12]: Mariane de Montalembert : Service de pédiatrie générale, hôpital Necker Enfants Malades.
- [14] : N.COUAUE, M. De MONTALEMBERT : Hématologie, Hémoglobinopathies : Diagnostic des hémoglobinopathies, Mars 2013, Vol. Liv N : 311,6-8.
- [1]: OMS. Drépanocytose et autres hémoglobinopathies Aide-mémoire Février, 2011.N 308.
- [2]: Robert 1 De Montalembert M. Sickle cell disease as a paradigm of immigration hematology: new challenges for hematologists in Europe. Haematologica the hematology journal. 2007,92(07)865-871.
- [3] : Rochette Jacques, Charbit Yves. Deux maladies génétiques : la drépanocytose et les thalassémies. Revue européenne des migrations internationales, 1990, vol. 6, n 3. Pp. 145-160.
- [13]: Services Medico-Techniques et Départements. Site de transfusion sanguine.

[8]: Weatherall DJ. Hemoglobinopathies Worldwide: Present and future. *Curr Mol Med.* 2008;8:592-599.

Annexe

Examens demandés	
<input type="checkbox"/> Étude de l'hémoglobine	tube EDTA (1 mL minimum) ou ACD
<input type="checkbox"/> Dosages des hémoglobines F et/ou S	tube EDTA (1 mL minimum) ou ACD
<input type="checkbox"/> Recherche d'hémoglobine instable (test à l'isopropanol)	tube EDTA (1 mL minimum) ou ACD
<input type="checkbox"/> Methémoglobine	tube EDTA (1 mL minimum) ou ACD
<input type="checkbox"/> Études complémentaires : uniquement sur rendez-vous (se rapprocher du laboratoire pour les conditions de prélèvement et d'envoi)	
<input type="checkbox"/> Étude des gènes de l'hémoglobine (joindre la feuille de consentement)	tube EDTA (10 mL minimum)
<input type="checkbox"/> β thalassémie <input type="checkbox"/> α thalassémie <input type="checkbox"/> drépanocytose <input type="checkbox"/> variant de l'Hb	
Renseignements indispensables pour la réalisation de ces examens	
Origine des 2 parents :	
Grossesse :	Si oui <input type="checkbox"/> terme de la grossesse :
Hémolyse	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/> Splénomégalie Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Carence martiale :	Oui <input type="checkbox"/> (traitée ? ...) Non <input type="checkbox"/>
Traitements	
Transfusion dans les 3 derniers mois :	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Autres : Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>	Nombre de culots : (préciser :)
Observations particulières :	
Étude familiale en cours :	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Conseil génétique :	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Contrôle dépistage néonatal	Oui <input type="checkbox"/> Non <input type="checkbox"/>
Données hématologiques (numération/formule) Hb :	VGM :
Données biochimiques (bilan martial)	

Figure 3 : Fiche de renseignements pour la recherche d'une anomalie de l'hémoglobine. [10]