



RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE ET
POPULAIRE



MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE

UNIVERSITÉ CONSTANTINE 3 SALAH BOUBNIDER

FACULTE DE MÉDECINE

DÉPARTEMENT DE PHARMACIE

Mémoire de fin d'études

Pour l'obtention du diplôme de docteur en pharmacie

FRÉQUENCE DES HÉMOGLOBINOPATHIES DANS L'EST ALGÉRIEN

Encadré par :

-Dr.Reggam Khalil.

Co-encadré par :

-Dr.ZOUITEN Raouf

Elaboré et soutenu par :

-Nacer Oumaima

-Rahmouni Malak

-El bar Zoubeida Imene

Membres du jury :

-Pr.BOUZENDA Khaled Maitre de conférence Service Hémobiologie et CTS –CHUC

-Dr HAOUAM Fouad Maitre assistant Service Immunologie –HMRUC-

Année universitaire : 2020-2021

TABLE DES MATIÈRES

Liste des figures	XI
Liste des tableaux	XIII
Liste des annexes	XIV
Liste des abréviations	XV
Introduction	1

PARTIE THÉORIQUE

CHAPITRE I: HÉMOGLOBINE.....	4
I.1 Définition de l'hémoglobine	5
I.2 Structure Hémoglobine	5
I.2.1 Structure de l'hème.....	6
I.2.2 Evolution ontogénique des hémoglobines humaines.....	7
I.2.3 Globine	9
I.2.4 Synthèse de l'hémoglobine.....	11
I.2.5 Types d'hémoglobines.....	12
I.2.6 Fonctions de l'hémoglobine	13
CHAPITRE II: HÉMOGLOBINOPATHIES	21
II.1 Généralités	21
II.2 Syndromes thalassémiques	23
II.2.1 Bétathalassémie	23
II.2.2 Alpha thalassémies	26
II.2.3 Delta thalassémie	30
II.2.4 Hémoglobine Lepore	30
II.3 Hémoglobinoses.....	31
II.3.1 Hémoglobinose S (drépanocytose).....	31
II.3.2 Hémoglobinose C	36
II.3.3 Hémoglobinose O-Arabe.....	37
II.3.4 Hémoglobinose D.....	37
CHAPITRE III : MÉTHODES D'EXPLORATION DE L'HEMOGLOBINE.....	38
III.1 Généralités	39
III.2 Hémogramme.....	39
III.3 Electrophorèse d'hémoglobine	40
III.3.1 Electrophorèse à pH alcalin.....	40
III.3.2 Electrophorèse à pH acide.....	41

TABLE DES MATIÈRES

III.3.3	Electrophorèse capillaire	42
III.3.4	Isoélectrophocalisation	42
III.4	chromatographieliquide haute performance	43
III.4.1	Intérêt.....	43
III.4.2	limites de la technique	43
III.5	Diagnostic moléculaire	44
III.5.1	Intérêt.....	44
III.5.2	limites	44

CHAPITRE IV: IMPACT SOCIO-ECONOMIQUE DES HÉMOGLOBINOPATHIES

.....		45
IV.1	Mode de vie et qualite de vie	46
IV.2	Activités physique et sportive	46
IV.3	Education	46
IV.4	Emploi.....	46
IV.5	Mariage et vie reproductive	47
IV.6	Trait drépanocytaire et impact sur les projetsfamiliaux.....	47
IV.7	Les dépensesnécessaires pour la prise en charge des patients drépanocytaires et thalassémiques.....	47
IV.7.1	Prophylaxie.....	48
IV.7.2	Traitement spécifique	48
IV.7.3	vaccins	48
IV.7.4	Bilansbiologiques	48
IV.8	Trait drépanocytaire :faut-il le dépister chez les donneurs de sang?	49

PARTIE PRATIQUE

CHAPITRE I : MATERIEL ET METHODES.....		51
I.1	Présentation de l'étude	52
I.2	Objectifs de l'étude	52
I.3	Population de l'étude	52
I.3.1	Recrutement des patients	52
I.4	Materiels et méthodes	53
I.4.1	Matériels	53
I.4.2	Méthodes	57
CHAPITRE II : RÉSULTATS.....		66

TABLE DES MATIÈRES

II.1	Répartition de la population.....	67
II.2	Répartition de la population selon le sexe	67
II.3	Répartition de la population selon les tranches d'âge :.....	67
II.4	Répartition de la population selon région	68
II.5	Repartition de la population par wialyas de l'est algerien :	69
II.6	Répartition de la population selon la consanguinité :	69
II.7	Notion d'anémie dans la famille :.....	70
II.8	Anomalies de l'hémo gramme	70
II.9	Etablir les nouvelles normes de l'électrophorèse.....	72
II.10	Fréquences des hémoglobinopathies :	73
II.11	Répartition des hémoglobinopathies selon le sexe :	73
II.12	Fréquence des différentes hémoglobinopathies :.....	74
II.13	La fréquence des hémoglobinopathies selon l'origine.....	75
II.14	Pourcentage de la cosanguinité dans la population ayant une hémoglobinopathie. 75	
II.15	Fréquence des hémoglobinopathies dans l'ensemble de la population :	76
II.16	Répartition des hémoglobinopathies entre les donneurs et les externes :	77
II.17	Fréquence des hémoglobinopathies chez les donneurs :.....	77
II.18	Fréquence des hémoglobinopathies chez les externes :.....	77
CHAPITRE III : DISCUSSION		79
Conclusion :		88
Bibliographie.....		
ANNEXES.....		
Résumé		
Abstract.....		
تلخيص.....		

RESUME

Introduction : Les hémoglobinopathies sont des maladies héréditaires de l'Hb incurable dont la prise en charge est lourde. Notre étude a pour objectif d'établir leur fréquence dans la population Algérienne afin de montrer l'intérêt du dépistage dans leur éradication.

Matériels et méthodes : 292 ont fait partie de notre étude, le sexe ratio était de 1.28 et l'âge moyen 39.8 ans. Chaque sujet a bénéficié d'un hémogramme et d'une électrophorèse de l'Hb.

Résultats : sur 292 profils électrophorétiques, 35 sont pathologiques, ce qui traduit une fréquence de 11.98% d'hémoglobinopathies. Les plus présentes étaient le trait thalassémique beta et la drépanocytose hétérozygote localisées spécialement dans l'Est Algérien.

Discussion : la fréquence des hémoglobinopathies est importante s'ajoute à cela le manque de dépistage et la consanguinité ce qui favorisent la naissance des formes graves. Une stratégie de dépistage doit être instaurée afin d'identifier les porteurs spécialement en bilan prénuptial.

Conclusion : la nécessité d'une étude élargie avec création d'un registre national des hémoglobinopathies afin d'éradiquer les formes majeures.

Mots clés : hémoglobinopathies, thalassémie, drépanocytose, électrophorèse de l'Hb, dépistage.

ABSTRACT

Introduction: Haemoglobinopathies are incurable hereditary Hb diseases whose management is heavy. Our study aims to establish their frequency in the Algerian population in order to show the interest of screening in their eradication.

Materials and methods: 292 subjects were included in our study, the sex ratio was 1.28 and the mean age 39.8 years. Each subject underwent a Blood count and Hb electrophoresis.

Results: Out of 292 electrophoretic profiles, 35 were pathological, resulting in a frequency of 11.98% of haemoglobinopathies. The most present were the beta thalassaemic trait and heterozygous sickle cell disease located especially in eastern Algeria.

Discussion: The frequency of haemoglobinopathies is high, and the lack of screening and consanguinity favour the birth of severe forms. A screening strategy should be implemented to identify carriers, especially during prenuptial check-ups.

Conclusion: The need for a broad study with the creation of a national register of haemoglobinopathies in order to eradicate the major forms.

Key words: haemoglobinopathies, thalassaemia, sickle cell disease, Hb electrophoresis, screening.

تلخيص

مقدمة: اعتلالات الهيموجلوبين هي أمراض وراثية من خضاب الدم المستعصية التي يصعب إدارتها. تهدف دراستنا إلى تحديد تواترها بين سكان الجزائريين من أجل إظهار الاهتمام بالكشف في استئصالها.

المواد والطرق: تتكون عينتنا من 292 شخص ، حيث كانت نسبة الجنس 1.28 ومتوسط العمر 39.8 سنة. ، حيث خضع كل فرد د لتعداد الدم الكامل و تحليل الهجرة الكهربائية للهيموغلوبين.

النتائج: من بين 292 شخص الدين استفادوا من تحليل الهجرة الكهربائية للهيموغلوبين ، 35 منها كانت مرضية ، وهو ما يترجم إلى تكرار 11.98% من اعتلالات الهيموغلوبين. حيث كانت أكثرها

حضوراً هي سمة الثلاسيميا بيتا ومرض فقر الدم المنجلي مختلف الاقتران ، خاصةً في شرق الجزائر .

المناقشة: إن تواتر اعتلالات الهيموجلوبين مرتفع ، بالإضافة إلى قلة الكشف والقرابة التي تقام في ولادة أشكال خطيرة. يجب تنفيذ استراتيجية الفرز من أجل تحديد الناقلين ، وخاصة في فحص ما قبل الزواج.

الخلاصة: الحاجة إلى دراسة موسعة مع إنشاء سجل وطني لاعتلال الهيموجلوبين من أجل القضاء على الحالات المستعصية .

الكلمات المفتاحية: اعتلال الهيموجلوبين ، الثلاسيميا ، فقر الدم المنجلي .الهجرة الكهربائية للهيموجلوبين ،الكشف.