

République Algérienne Démocratique et populaire  
Ministère de l'Enseignement Supérieur et de la Recherche Scientifique



Université de Constantine 3

Faculté de Médecine

Département de Pharmacie



Mémoire de fin d'études

Pour l'obtention du diplôme de « Docteur en pharmacie »

### Thème

*Evaluation de la prise en charge des polytransfusés au niveau  
du CHU de Constantine*

#### Réalisé par :

- ZIDANE Hiba
- ZINE Nour El Houda

#### Encadré par :

- Dr. BOUZENDA Khaled

#### Membres de jury :

- **Président** : Dr. BOUHSANE D
- **Examinateur** : Dr. BENKHEMISSE M

Année universitaire : 2019/2020

## Sommaire :

<b>Introduction .....</b>	<b>1</b>
<b>Revue Bibliographique .....</b>	<b>3</b>
<b>Chapitre I : Hémoglobine.....</b>	<b>4</b>
I. Les globules rouges .....	5
II. Origine.....	5
III.Morphologie.....	5
III.1. Aspect en microscope optique .....	5
III.2. Aspect en microscopie électronique a balayage .....	6
IV.Structure moléculaire .....	7
V. Composition .....	7
V.1. Hémoglobine .....	7
V.1. 1 Hème .....	8
V.1.2 La globine .....	8
V.1.2.1 Les gènes de globine .....	9
V.1.2.2 Ontogenèse .....	9
VI. Le rôle de l'hémoglobine .....	10
VII. Pathologie de l'hémoglobine .....	11
<b>Chapitre II : Les syndromes thalassémiques.....</b>	<b>12</b>
I. Définition des syndromes thalassémiques .....	13
II. Historique .....	13
III. Epidémiologie et répartition géographique .....	13
IV. Physiopathologie .....	14
IV.1. Mécanisme génétique .....	14
IV.2. Répercussion sur l'érythropoïèse.....	15
V. Clinique .....	17
V.1. Bêta thalassémie majeure : maladie de Cooley .....	17

V.2. Bêta thalassémie intermédiaire .....	17
V.3. Bêta thalassémie mineure .....	18
<b>VI. Diagnostique biologique.....</b>	<b>18</b>
<b>VI.1. Diagnostic d'orientation .....</b>	<b>18</b>
<b>VI.2. Diagnostic de certitude .....</b>	<b>19</b>
<b>VII. Formes apparentées aux βthalassémie .....</b>	<b>22</b>
<b>VIII. Prise en charge thérapeutique .....</b>	<b>23</b>
<b>IV. Prévention .....</b>	<b>25</b>
<b>Chapitre III : Syndrome drépanocytaire.....</b>	<b>27</b>
I. Définition de la drépanocytose (Hémoglobinose S).....	28
II. Historique de la maladie .....	28
III. Epidémiologie .....	29
<b>III.1. Dans le monde .....</b>	<b>29</b>
<b>III.2. Dans l'Algérie .....</b>	<b>30</b>
IV. Physiopathologie .....	31
V. Signes cliniques .....	32
<b>V.1. Phase stable .....</b>	<b>32</b>
<b>V.2. Complications aigues .....</b>	<b>33</b>
<b>V.3. Complications chronique .....</b>	<b>33</b>
VI. Diagnostic Biologique .....	34
<b>VI.1. Bilan d'orientation .....</b>	<b>34</b>
<b>VI.2. Tests de dépistage .....</b>	<b>35</b>
VII. Traitement et prise en charge .....	37
VIII. Prévention .....	40
<b>IX. Formes associés avec d'autres hémoglobinopathies .....</b>	<b>41</b>

<b>IX.1.</b> Hémoglobinose S / $\beta$ thalassémie .....	41
<b>IX.2.</b> Hémoglobinose S / $\alpha$ thalassémie .....	41
<b>IX.3.</b> HbS et persistance héréditaire de l'Hb fœtal .....	42
<b>X. Autres Hémoglobinose .....</b>	<b>42</b>
<b>X.1.</b> Hémoglobinose C .....	42
<b>X.2.</b> Hémoglobinopathie E.....	43
<b>X.3.</b> Hémoglobinose D ou hémoglobine Punjab .....	43
<b>X.4.</b> Hémoglobinopathie O Arab .....	44
<b>Chapitre IV : Autres polytransfusés .....</b>	<b>45</b>
<b>I.</b> Aplasie médullaire .....	46
<b>II.</b> Hémophilie .....	46
<b>III.</b> Les syndromes myélodysplasiques .....	47
<b>IV.</b> Lymphomes .....	48
<b>V.</b> Anémie hémolytique auto-immune .....	49
<b>VI.</b> Maladie du nouveau née .....	49
<b>VII. Greffe de cellules souches .....</b>	<b>50</b>
<b>Partie Pratique .....</b>	<b>51</b>
<b>Matériels et méthodes .....</b>	<b>52</b>
<b>I.</b> Matériels .....	53
<b>II.</b> Recueil et traitement d'information .....	54
<b>III.</b> Méthodes .....	54
<b>III.1.</b> Test de groupage ABO (sur plaque d'opaline et sur carte gel) .....	54
<b>III.2.</b> Recherche de l'antigène D .....	56
<b>III.3.</b> Test de Coombs Indirect (RAI) .....	58

<b>III.4. Test de phénotype RH KELL .....</b>	<b>60</b>
<b>III.5. Test de Coombs Direct .....</b>	<b>62</b>
<b>III.6. Déleucocytation .....</b>	<b>64</b>
<b>III.7. Phénotypage étendu .....</b>	<b>64</b>
<b>III.8. Test de compatibilité .....</b>	<b>66</b>
<b>Résultats.....</b>	<b>67</b>
<b>Discussion.....</b>	<b>86</b>
<b>Conclusion.....</b>	<b>94</b>
<b>Bibliographie.....</b>	<b>97</b>

# Résumé

La transfusion sanguine constitue le traitement clé dans la prise en charge des hémoglobinopathies , toutefois cette thérapeutique est aussi associée à un risque d'immunisation anti-érythrocytaires élevé , ce qui engendre des complications post-transfusionnelles et peut aggraver l'état , déjà , critique de ces patients

Notre étude , transversale descriptive , est une évaluation de la mise en place d'un programme transfusionnel personnalisé et adapté a chaque patient , qui a porté sur 91 patients  $\beta$  thalassémiques et 106 drépanocytaires en provenance des services de l'hématologie et de la pédiatrie et s'étalant de Février 2019 a Février 2020.

Nous avons trouvé une prédominance du sexe féminin avec un sexe ratio H/F de 0.6 , La tranche d'âge supérieure à 20 ans est prédominante avec 128 cas (65%). Le groupe sanguin majeur est le O qui représente 43% des cas .

Nous avons enregistré (16) cas de RAI positive , dont (88% ) sont des allo anticorps , en les identifiant nous avons pu constaté que les l'anticorps dirigés contre le système Rh étaient les plus fréquents avec 22 % étant des anticorps anti-D (RH1)

Après l'instauration du programme nous avons noté d'une part une diminution très significative des complications post-transfusionnelles et des transfusions en urgence , ce qui met en lumière l'importance des tests pré transfusionnel et la sélection des CGR phénotypés , filtrés et déleucocytés et comptabilisés , et d'autre part une amélioration du taux de satisfaction des commandes grâce a l'appareil REVEOS

Les résultats de notre étude souligne l'importance de l'instauration d'un programme transfusionnel et du suivi immuno-hématologiques des malades polytransfusés afin d'améliorer leur qualité de vie .

Mots clés : Polytransfusés , hémoglobinopathies , transfusion sanguine , complications post-transfusionnelles, programme transfusionnel , Rai , allo-immunisation , REVEOS

## **ABSTRACT**

Blood transfusion is the key treatment in the outlook for patients with hemoglobinopathies , however this therapeutic strategy is associated with high risks of red blood cell allo-immunization which leads to post-transfusion complications and aggravating the already critical state of these patients .

Our study is an evaluation of the setting up of a personalized, patient adapted blood transfusion program , it's a transversal and descriptive data analysis study , conducted over 91 β-thalassemia patients and 106 with sickle cell disease , admitted in both the pediatric and hematology services in the university hospital of Constantine from February 2019 to February 2020 .

We found a female predominance with a M/F sex ratio of 0.68 , patients aged more than 20 are predominant with a total of 128 cases (65 % ) , the major blood type is O and represents 43 % of the cases

We detected 16 cases of Positive RAI , 88% of them were allo-antibodies , after identification we were able to note that antibodies directed against RH and Kell systems were the most frequent ones with 22% of anti –D antibodies (RH1)

After the establishment of the program we noted a very significant decrease in post-transfusion complications and of the number of emergency transfusions , which highlights the importance of pre transfusion tests and the selection of red blood cells that were leukodepleted and phenotypically matched for the RH-Kell systems and for other systems after immunization , we were also able to witness an improvement of the degree of satisfaction of orders that was acquired through the use of the REVEOS automated blood processing system

The results of our study emphasize the importance of the establishment of a transfusion program and of the immuno-hematologic monitoring of the polytransfused patients to improve their quality of life .