

Hemato

REPUBLIQUE ALGERIENNE DÉMOCRATIQUE ET POPULAIRE
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE



UNIVERSITÉ DE CONSTANTINE III
FACULTÉ DE MEDECINE
DÉPARTEMENT DE PHARMACIE



Mémoire de fin d'études
en vue de l'obtention du diplôme de Docteur en Pharmacie

Intitulé du mémoire :

**PRISE EN CHARGE TRANSFUSIONNELLE DES
HEMOGLOBINOPATHIES PAR LE CTS CHU DE
CONSTANTINE**

Présenté par :

✚ Afoutni Aya Soumia
✚ Boufalaas Rayane
✚ Delliou Aya

Encadré par :

Dr. D. Bouhsane

Session Juin 2017

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
REVUE BIBLIOGRAPHIQUE.....	3
Chapitre I Généralités	4
I.1. Hémoglobine	5
I.1.1. Structure de l'hémoglobine	5
I.1.2. Biosynthèse de l'hémoglobine.....	6
I.1.3. Evolution ontogénique des Hb humaines	7
I.1.4. Génétique de l'hémoglobine	8
I.1.5. Fonctions de l'hémoglobine	9
I. 2. Chaîne transfusionnelle	9
I.2.1. Le don du sang	10
I.2.2. Qualification biologique des dons	11
I.2.3. Préparation des produits sanguins labiles.....	11
I.2.4. La distribution des PSL	13
Chapitre II Les hémoglobinopathies	15
II.1. Les syndromes thalassémiques.....	16
II.1.1. Définition	16
II.1.2. Epidémiologie dans le monde et en Algérie	16
II.1.3. Physiopathologie des thalassémies.....	18
II.1.4. Aspects cliniques des thalassémies	21
II.1.5. Aspects biologiques des thalassémies	22
II.1.6. Traitement et prévention	23
II.2. Les syndromes drépanocytaires	25
II.2.1. Définition et épidémiologie	25
II.2.2. Physiopathologie	26
II.2.3. Aspects cliniques des syndromes drépanocytaires.....	28
II.2.4. Aspects biologiques des syndromes drépanocytaires.....	29
II.2.5. Traitement et prévention	30
Chapitre III Prise en charge transfusionnelle des hémoglobinopathies.....	31

III.1. Bilan pré-transfusionnel	32
III.1.1. Examens immuno-hématologiques	32
III.1.2. Sérologie virale	32
III.2. Les indications transfusionnelles	33
III.2.1. Indication de la transfusion chez les patients atteints de syndromes thalassémiques	33
III.2.2. Indications de la transfusion chez les patients drépanocytaires	34
III.2.2.1. Selon les programmes transfusionnels.....	34
III.2.2.2. Selon protocoles transfusionnels	34
III.3. Les modalités de la transfusion	36
III.3.1. Modalités de la transfusion chez les thalassémiques.....	36
III.3.1.1. Syndromes thalassémiques majeurs	36
III.3.1.2. Syndromes thalassémiques intermédiaires.....	36
III.3.2. Modalité de la transfusion chez les drépanocytaires.....	37
III.3.2.1. Choix de la technique	37
III.3.2.2. Volume à échanger.....	38
III.4. Produits Sanguins recommandés	39
III.4.1. Qualifications des CGR	39
III.4.2. Transformations des CGR.....	39
III.5. Surveillance du traitement transfusionnel	41
III.5.1. Surveillance clinique	41
III.5.2. Surveillance biologique	41
III.5.3. Consommation annuelle en CGR	43
III.6. Complications transfusionnelles	43
III.6.1. Complications immunologiques.....	43
III.6.1.1. Allo-immunisation anti-érythrocytaire	43
III.6.1.2. Auto-immunisation anti-érythrocytaire	45
III.6.2. Surcharge en fer ou hémochromatose	45
III.6.3. Complications infectieuses.....	46
III.6.4. Autres complications transfusionnelles	47
III.6.4.1. Les réactions allergiques	47

III.6.4.2. Allo-immunisation anti-leucoplaquettaire	47
III.6.4.3. Les complications liées aux voies d'abord	47
III.7. Recommandations transfusionnelles chez la femme enceinte	48
III.7.1. Chez les thalassémiques	48
III.7.2. Chez les drépanocytaires.....	48
PARTIE PRATIQUE.....	51
Patients et Méthodes	52
Résultats	55
II. 1. Aspect épidémiologique des hémoglobinopathes	56
II. 2. Aspect immuno-hématologique des hémoglobinopathes	60
II. 3. Evaluation du traitement transfusionnel	64
Discussion	82
CONCLUSION	97
BIBLIOGRAPHIE	98
ANNEXES	106

Résumé

Les anémies hémolytiques sont plus fréquemment en rapport avec des hémoglobinopathies héréditaires (thalassémies et drepanocytoses) imposant l'organisation d'un programme transfusionnel approprié avec un suivi régulier.

L'objectif de notre étude a porté sur l'évaluation de la prise en charge transfusionnelle des hémoglobinopathies durant l'année 2016 afin de proposer des perspectives d'améliorations.

Ce travail est une étude rétrospective des hémoglobinopathes ayant reçus au moins une transfusion durant l'année 2016, et une étude prospective (Janvier – Mai 2017) sur les patients suivis aux services de Pédiatrie et d'Hématologie du CHU Ibn Badis de Constantine (Algérie).

Parmi les 188 patients recensés dans notre étude, 56% sont des β thalassémiques majeurs. Le sexe ratio (M/F) est de 1,08 et la moyenne d'âge est supérieure à 20 ans dans la moitié des cas.

Les répercussions cliniques de l'anémie sont dominées par un retard staturo-pondéral chez 60,71% des patients suivis au service de pédiatrie.

Durant l'année 2016, 1779 CGR ont été délivrés à l'ensemble des patients (73% pour l'hématologie et 27% pour la pédiatrie), 100 % phénotypés, 09% compatibilisés et 26% déleucocytés. 18 cas d'hyperconsommation ont été remarqués chez des thalassémiques et des thalasso-drepanocytaires.

05,85% des patients ont présenté une réaction post transfusionnelle de type hémolytique, 13,83% de type frisson hyperthermie et 02 cas d'hépatite virale C. Les allo-anticorps en cause ont été identifiés chez 02 patients: anti-E et anti-K.

A la lumière de ces résultats, des précautions spécifiques en rapport surtout avec l'instauration d'un programme transfusionnel, amélioration de la qualité du suivi immuno-hématologique sont fondamentales pour garantir une meilleure prise en charge transfusionnelle des hémoglobinopathies.

Mots clés : hémoglobinopathies - programme transfusionnel - hyperconsommation - réaction transfusionnelle.