

REPUBLIQUE DE CÔTE D'IVOIRE

UNION-DISCIPLINE-TRAVAIL

.....

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE



UNIVERSITE FELIX HOUPHOUET BOIGNY

ABIDJAN-COCODY



UFR SCIENCES MEDICALES ABIDJAN

Année : 2025 - 2026

THESE

N°:.....

Pour l'obtention du

DOCTORAT D'ETAT EN MEDECINE

**ETUDE DU SYNDROME PSEUDO-POLYGLOBULIQUE
CHEZ LE DREPANOCYTAIRE MAJEUR EN
HÉMATOLOGIE CLINIQUE AU CHU DE COCODY DE
2023 À 2025**

Présenté et soutenu le 04/02/2026

Par KOHOU MINGNONSIE KAMAL EDDY

COMPOSITION DU JURY :

Président : Prof KOUAMÉ DIBI BERTIN

Directeur de thèse : MCA KOUAKOU BOIDY

Assesseur 1 : MCA YAO ATTEBI JEAN-JACQUES

Assesse

DEDICACES

À GLA KLAH ,

À Gla Klah, Dieu de mes racines et de mon héritage,
pour m'avoir accordé la force, la patience et la persévérance
nécessaires à l'aboutissement de ce travail.

À mon père KOHOU AIMÉ ,

arbre aux racines profondes,
dont l'ombre m'a protégé et la sagesse m'a guidé
sur le long chemin de la connaissance.

À ma mère TAHI DJEDEA ANGÈLE ,

source inépuisable d'amour et de courage,
dont les prières, la patience et les sacrifices ont accompagné chacun de mes pas.
Ce travail lui est dédié.

À mes grands-parents, **feu KAHOU ROBERT, feu TAHI GNAHOU JEAN ,
feu FLIÉ ROSALIE** partis avant que je puisse pleinement les
connaître,^{[[SEP]]}racines de mon existence,^{[[SEP]]}merci pour tout l'amour et les valeurs qui
m'ont façonné.

À ma grand-mère maternelle **GNONOMIHIN ODETTE** pour sa présence
constante et son affection,^{[[SEP]]}qui illuminent mon parcours chaque jour.

À ma tante KOHOU Clémentine,

qui m'a accueilli, guidé et élevé durant mes premiers pas à l'école.

Sa bienveillance, son amour et son sens du sacrifice ont posé les fondations de ce parcours.

À mon oncle KOHOU Émile et à son épouse,

chez qui j'ai effectué ma scolarité, depuis l'école jusqu'à l'université, et qui m'ont accompagné avec constance et bienveillance jusqu'à la présentation de ce travail aujourd'hui.

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

À ma tante TAHI ACHILLE ÉPOUSE GOULEHI

pour son soutien indéfectible et sa présence aimante tout au long de mon parcours scolaire et académique

À mes oncles et tantes de la famille KOHOU et TAHI ,

pour leur amour, leur soutien et leur présence constante depuis mon enfance jusqu'à l'aboutissement de ce travail universitaire.

Ce que je suis aujourd'hui, je le dois aussi à vous.

À mes **frères et sœurs**, qui ont partagé mes joies et mes efforts, et qui ont toujours cru en moi.

Merci de m'avoir accompagné dans chaque étape de ce parcours académique.

À mes cousins, cousines, neveux et nièce,

pour leur affection, leur soutien et leur joie de vivre, qui ont toujours apporté lumière et encouragement tout au long de mon parcours académique.

À mon complice GNONFLÉ DELAVIS ,

merci pour tout le soutien, la confiance et l'affection^[1]_{SEP} dont il m'a entouré tout au long de ce parcours.

À mes amis de la faculté mes potes sûrs,

**PALE KPEHI PAUL, KOUAKOU LOUKOU, KONE ABDOUL AZIZ ,
SOUMAHORO SIBI, YAPO TITUS, YANGRA LEVY KENNETH,
SANOGO DJAKARIDJA, TIEMOKO YOMI, BOUAZO HERVÉ, NAROU
YVES , N'GOU MARC ELIE, IRIE CÉDRIC ;**

pour avoir partagé avec moi les joies, les doutes et les efforts de ce long parcours. Merci pour votre soutien indéfectible, vos rires qui ont allégé mes journées les plus lourdes, et votre présence qui m'a porté jusqu'à l'aboutissement de ce travail.^[1]_{SEP} Vous avez été plus que des amis : vous avez été une véritable famille choisie.

Au **Dr JEAN SERGE KOFFI**, pour son soutien, son encadrement et sa confiance tout au long de mon parcours.^[1]_{SEP} Je lui suis profondément reconnaissant pour tout ce que j'ai appris à ses côtés, pour ses conseils avisés et pour son rôle déterminant dans l'aboutissement de ce travail.

À mes collègues agents de contrôle du dopage et au responsable de la Commission Antidopage de la **CONFÉDÉRATION AFRICAINE DE FOOTBALL**, pour leur collaboration précieuse et tout ce que j'ai eu la chance d'apprendre à leurs côtés. Merci pour votre soutien, vos conseils et votre confiance, qui ont été essentiels à mon parcours et à l'aboutissement de ce travail.

À Charles Blé Goudé,

intellectuel engagé, dont le parcours rappelle que la pensée, même éprouvée, demeure une forme de résistance.

Au **Dr Konan Patrice Saraka**, formateur et guide dans la vie associative et politique, je tiens à exprimer toute ma gratitude pour son accompagnement, ses conseils et l'inspiration qu'il m'a apportés. Merci pour tout ce que j'ai appris à vos côtés, qui a enrichi à la fois ma vie personnelle et mon parcours académique.

À feu le Professeur **KOBENAN KASSI**, qui m'a accueilli et guidé tel un père académique, je lui exprime toute ma gratitude pour son soutien, ses conseils précieux et sa confiance. Merci pour tout ce que vous m'avez transmis, et que votre âme repose en paix.

Au **Professeur Béatrice NANDJUI**,

ex-directrice de l'Unité de Formation et de Recherche des Sciences Médicales
d'Abidjan,

je lui adresse toute ma gratitude pour son soutien, ses conseils et son
accompagnement tout au long de mon parcours.

Merci pour tout, Tata Béa, votre bienveillance et votre inspiration resteront
gravées

dans mon cœur.

À **LESSIHEI Mathias**,

Tu es un repère pour moi , merci pour ton accompagnement et ton soutien fidèle
durant mon cursus académique.

À ma promotion, pour avoir partagé avec moi ce parcours exigeant, vos
encouragements et votre solidarité. Merci pour chaque moment d'apprentissage,
de soutien et de complicité.

Au **Service Médical du Ministère de la Fonction Publique et de la
Modernisation de l'Administration**, et plus particulièrement au Dr Gogbé et à
la Dr Coulibaly,

je tiens à exprimer toute ma gratitude pour m'avoir permis d'apprendre à leurs
côtés et pour leur accompagnement précieux.

Merci également à tout le personnel pour leur soutien et leur dévouement, qui ont contribué à enrichir mon parcours.

Aux **couples DAGO et SOMPE**,

je leur adresse toute ma gratitude pour leur soutien, leur bienveillance et leur accompagnement tout au long de mon parcours.

Merci à eux pour tout.

À **Tata Dodo**, avec toute ma gratitude et mon affection pour tout ce que tu as fait pour moi.

À mes cadets, pour leur présence, leur soutien et leur complicité tout au long de ce parcours. Merci d'avoir été à mes côtés et de partager ce moment avec moi.

À mes aînés,

Dr TANO STEPHEN, Dr KOFFI NORBERT, Dr KOUASSI YANNICK et Dr BLY ROMUALD pour tout le soutien, l'expérience et l'affection que vous m'avez transmis. Votre confiance et votre guidance ont été essentielles à la réussite de ce travail.

À mon fils **KOHOU DAHANI NATHANAEL PAUL NEGUS**, pour tout l'amour, la joie et l'inspiration que tu m'apportes chaque jour. Que ce travail soit aussi le reflet de l'avenir que je souhaite t'offrir.

À ma bien-aimée Marie Paule KOUADIO,

Toi qui es mon souffle, ma lumière et mon refuge, chaque instant de ce parcours t'a eue à mes côtés, dans mon cœur et dans mon esprit. Tu as été ma force dans les moments de doute, mon sourire dans les nuits de fatigue, et l'inspiration silencieuse derrière chaque page de ce travail. Que ces mots soient un témoignage de mon amour éternel, de ma gratitude infinie et de l'admiration que j'ai pour toi. Marie Paule, mon cœur bat grâce à toi, et ce travail est autant le tien que le mien.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis involontairement de citer ;

Mille excuses, vous êtes également gravés dans mon cœur.

REMERCIEMENTS

Je rends hommage à mon pays, la Côte d'Ivoire, source de mon identité et de ma fierté. Ce travail est l'expression de mon attachement profond à la terre qui m'a vu naître et m'a donné la force d'aller au bout de ce parcours académique.

Au corps professoral, et au décanat de la Faculté de Médecine d'Abidjan,

Nous avons été impressionnés par la qualité de vos enseignements, de vos leçons d'humilité, de votre grande pédagogie, ainsi que de votre rigueur scientifique et votre amour pour le travail bien fait, nous ne pouvons que nous vanter à cet effet d'avoir eu des maîtres aussi admirables et exemplaires. Merci pour l'encadrement.

A tout le personnel du service d'Hématologie clinique, du laboratoire d'immuno- hématologie du CHU de COCODY

Merci pour l'encadrement, la collaboration ; la courtoisie et surtout pour l'aide que chacun de vous m'a apporté d'une manière ou d'une autre en vue de l'élaboration de ce travail. Que le tout puissant ne cesse de vous combler de ses grâces.

A Monsieur ZADI THÉODORE GNAGNA,

Je tiens à lui exprimer ma profonde gratitude pour le soutien constant, la bienveillance et les encouragements qu'il m'a accordés tout au long de ce travail. Son attention et sa disponibilité ont constitué une source précieuse de motivation et ont grandement contribué à l'aboutissement de cette recherche.

À l'honorable BASSATIGUI,

j'adresse mes remerciements les plus sincères pour son soutien précieux, sa confiance et ses encouragements constants. Sa bienveillance et l'intérêt qu'il a porté à mon parcours ont été pour moi une source de motivation profonde et un appui moral déterminant dans la réalisation de ce travail.

**À mes Camarades VANIE DJA DÉSIRE , SERY HABIB, FRANCKLIN
BANDAMAN, JEAN LOUIS MAHAN , WANGUIGUILLAUME, DAGO
STELLA, MAURÉAS KOULAÏ, MANZAN KOUADIO, HENRI JOËL
KOUASSI merci pour tout**

**À M. LAO CALIXTE, M. DJAHA , M. DEA, Mme TRAORÉ, Mme OTEME
, M. DOUMBIA, M. KEI DIDIER**

merci pour tout.

A NOS MAITRES
ET JUGES

SOMMAIRE

SOMMAIRE

DEDICACES.....	I
REMERCIEMENTS.....	III
A NOS MAITRS ET JUGES.....	V
SOMMAIRE.....	VII
SIGLES ET ABREVIATIONS	IX
LISTE DES FIGURES.....	XIII
LISTE DES TABLEAUX.....	XV
INTRODUCTION.....	1
PREMIERE PARTIE:GENERALITES.....	5
DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE.....	31
I.METHODOLOGIE.....	32
II. RESULTATS	38
III. DISSCUSSIONS.....	66
CONCLUSION	75
RECOMMANDATIONS.....	78
REFERENCES.....	82
ANNEXES.....	87

SIGLES ET ABREVIATIONS

AA	Acide aminé
ASH	<i>American Society of Hematology</i> (Société Américaine d'Hématologie)
AVC	Accident vasculaire cérébral
BSH	<i>British Society for Haematology</i> (Société Britannique d'Hématologie)
CCMH	Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine
CHU	Centre Hospitalier Universitaire
CO₂	Dioxyde de carbone
CSH	Cellules souches hématopoïétiques
CVO	Crise vaso-occlusive
DMS	Direction Médicale et Scientifique
EPO	Érythropoïétine
ET	Écart-type
fL	Femt litre
G/L	Giga par litre (10 ⁹ /L)
GVHD	<i>Graft Versus Host Disease</i> (Maladie du greffon contre l'hôte)
Hb	Hémoglobine
HbA	Hémoglobine A (adulte normale)
HbA₂	Hémoglobine A ₂
HbAS	Hémoglobine AS
HbC	Hémoglobine C
HbD	Hémoglobine D
HbD-Punjab	Variant HbD « Punjab » (forme particulière associée à S)

HbE	Hémoglobine E
HbF	Hémoglobine fœtale
HbO-Arab	Variant HbO « Arab »
HbS	Hémoglobine S
HbSC	Drépanocytose composite SC
HbSD	Drépanocytose composite SD
HbSS	Drépanocytose homozygote SS
HbSβ^0	Drépanocytose associée à β -thalassémie β^0 (absence de production β normale)
HbSβ^+	Drépanocytose associée à β -thalassémie β^+ (production β diminuée)
H⁺	Ion hydrogène
HBA1 / HBA2	Gènes des chaînes $\alpha 1$ / $\alpha 2$ de l'hémoglobine
HBB	Gène de la chaîne β de l'hémoglobine
HBD	Gène de la chaîne δ de l'hémoglobine
HBE1	Gène de la chaîne ϵ (embryonnaire)
HBG1 / HBG2	Gènes des chaînes γ (fœtales)
HBZ	Gène de la chaîne ζ (embryonnaire)
HS-40	Élément régulateur majeur du cluster α (MCS-R2 / HS-40)
Ht	Hématocrite
HTA	Hypertension artérielle
IC95%	Intervalle de confiance à 95 %
IQR	Intervalle interquartile (Q1–Q3)
JAK2	<i>Janus Kinase 2</i> (gène souvent exploré dans les polyglobulies vraies)

LCR	<i>Locus Control Region</i> (région de contrôle du locus)
MCA	Maître de Conférences Agrégé
MCS-R2	<i>Major Control Site – Region 2</i> (région régulatrice du cluster α)
NFS	Numération Formule Sanguine
NIH/NHLBI	<i>National Institutes of Health / National Heart, Lung, and Blood Institute</i>
NO	Monoxyde d'azote
OR	Odds Ratio (rapport des cotes)
OMS	Organisation Mondiale de la Santé
p-value (p)	Valeur de p (significativité statistique)
Rh	Système Rhésus (C/c, E/e...)
SPSS	<i>Statistical Package for the Social Sciences</i>
Stata	Logiciel d'analyse statistique Stata
TCMH	Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine
TNF	<i>Tumor Necrosis Factor</i>
UFR	Unité de Formation et de Recherche
VCAM-1	<i>Vascular Cell Adhesion Molecule-1</i>
VGM	Volume Globulaire Moyen
VLA-4	<i>Very Late Antigen-4</i>
β-thalassémie	Thalassémie bêta (défaut de synthèse de la chaîne β)

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Globules rouges en absence d'oxygène (désoxygénés) chez un patient non atteint de drépanocytose .	7
Figure 2: Frottis sanguin d'un patient drépanocytaire composé de globules rouges normaux et de drépanocytes (flèche rouge) .	8
Figure 3: Origine géographique et dissémination des 4 premiers haplotypes drépanocytaires majeurs	13
Figure 4: Répartition mondiale de l'hémoglobinoase S. D'après J. Bernard et J. Ruffie	13
Figure 5: Structure de l'hémoglobine	18
Figure 6: Organisation des deux familles des gènes de l'hémoglobine	19
Figure 7: Schéma de la mutation drépanocytaire et de ses conséquences	21
Figure 8: Schéma synthétisant les particularités du drépanocyte	24
Figure 1: Diagramme de flux des patients inclus dans l'étude réalisée au CHU de Cocody de 2023 à 2025.	39
Répartition des patients selon l'age	40
Figure 2: Répartition des patients selon le sexe	41
Figure 3: Répartition de l'âge au moment du diagnostic	44
Figure 4:Antécédents transfusionnels	46
Figure 5: Réalisation d'une saignée	55
Figure 6: Répartition selon le nombre de saigné	56
Figure 7: Évolution Hb/Ht post-saigné	59

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Répartition selon la profession.....	41
Tableau II: Répartition selon le type de phénotype hémoglobinique	42
Tableau III: Répartition selon la circonstance de découverte	44
Tableau IV: Nombre total de transfusions	46
Tableau V: Antécédents médicaux	47
Tableau VI: Antécédents chirurgicaux	48
Tableau VII: Répartition selon les complications évolutives	49
Tableau VIII: Signes cliniques.....	50
Tableau IX: Hémogramme	51
Tableau X: Autres bilans biologiques disponibles	52
Tableau XI: Traitements reçus	53
Tableau XII: Valeurs Hb/Ht après saignée.....	56
Tableau XIII: Valeur Hb et Ht avant vs Après saigné (.....	57
Tableau XIV : Saignée × phénotype hémoglobinique.....	59
Tableau XV : Saignée × âge.....	60
Tableau XVI/ Saignée × durée de suivi.....	61
Tableau XVII/ Saignée × signes cliniques	62
Tableau XVIII/ Saignée × complications	63
Tableau XIX/ Nombre de saignées × évolution biologique post-saignée	64
Tableau XX/ Saignée × évolution globale de l'hémogramme.....	65

INTRODUCTION

La drépanocytose est une affection héréditaire à transmission autosomale récessive caractérisée par une anomalie de structure de l'hémoglobine dans laquelle l'acide glutamique en position 6 sur la chaîne bêta (β) est remplacé par la valine. L'hémoglobine anormale ainsi formée résultant de la mutation d'une base du triplet du 6ème codon (GAG--GTG) du gène β est dénommée hémoglobine S (HbS) [1]. Elle constitue la maladie génétique la plus fréquente au monde, avec une prédominance en Afrique subsaharienne [2]. En Côte d'Ivoire, la prévalence de cette affection est estimée à 12% [3]. Chez les patients drépanocytaires homozygotes, l'anémie hémolytique chronique est une manifestation constante liée à la destruction prématurée des globules rouges falciformes [4]. Cependant, certains patients présentent, de manière paradoxale, une élévation du taux d'hémoglobine ou de l'hématocrite, sans augmentation réelle de la masse globulaire : c'est ce qu'on appelle le syndrome pseudo-polyglobulique [5].

Ce syndrome peut être confondu avec une polyglobulie vraie, entraînant des erreurs diagnostiques et une mauvaise orientation thérapeutique [6]. La physiopathologie de cette pseudo-polyglobulie chez le drépanocytaire reste mal élucidée ; plusieurs hypothèses évoquent une hémococoncentration relative ou une redistribution du volume plasmatique [7].

Malgré la fréquence élevée de la drépanocytose en Afrique de l'Ouest, très peu d'études locales se sont intéressées à cette entité clinique particulière [8]. Il est donc nécessaire d'en évaluer la fréquence et les caractéristiques en contexte africain, notamment en Côte d'Ivoire, afin d'améliorer la compréhension clinique et biologique du profil hématologique du drépanocytaire [9].

La reconnaissance du syndrome pseudo-polyglobulique est importante pour éviter une interprétation erronée des résultats d'hémogramme chez le drépanocytaire [5]. En effet, une évaluation erronée du taux d'hémoglobine affirmant à tort un taux d'hémoglobine normal chez le drépanocytaire sans considérer le tableau

d'anémie hémoglobinique de la drépanocytose . La prise de l'hydroxyurée et l'acide folique peuvent y contribuer[10].

Sur le plan pratique, cette étude apportera des données locales sur la prévalence et les caractéristiques biologiques du syndrome pseudo-polyglobulique en Côte d'Ivoire, contribuant ainsi à améliorer la qualité du suivi hématologique des patients drépanocytaires [9].L'amélioration de la qualité de vie chez les patients et la prévention des complications liés à cet état. Elle vise également à enrichir la littérature régionale sur un aspect encore peu documenté de la drépanocytose et à stimuler de futures recherches sur ses mécanismes physiopathologiques [8].

Question de recherche

Cette étude nous permettra de répondre à la question suivante: Quelle quelles sont les caractéristiques clinique et thérapeutiques du syndrome pseudo-polyglobulique chez les patients drépanocytaires suivis à Abidjan en 2023-2025?

But

Étudier les caractéristiques cliniques, biologiques et thérapeutiques du syndrome pseudopolyglobulique chez les patients drépanocytaires suivis au CHU de Cocody de 2023 à 2025.

OBJECTIFS DE L'ETUDE

- Objectif général

Contribuer à une meilleur prise en charge des hémoglobinopathies au service d'hématologie clinique du CHU de Cocody.

Objectifs spécifiques

1. Décrire les caractéristiques socio-démographiques des patients (âge, sexe, profession) présentant un syndrome pseudo-polyglobulique.
2. Décrire les manifestations cliniques et biologiques des pseudopolyglobulies.
3. Étudier les liens (associations) entre la saignée thérapeutique et les caractéristiques des patients, notamment le phénotype hémoglobinique, l'âge, la durée de suivi, les signes cliniques, les complications, et l'évolution biologique (hémogramme avant/après saignée et évolution globale sur le suivi).

PREMIERE PARTIE

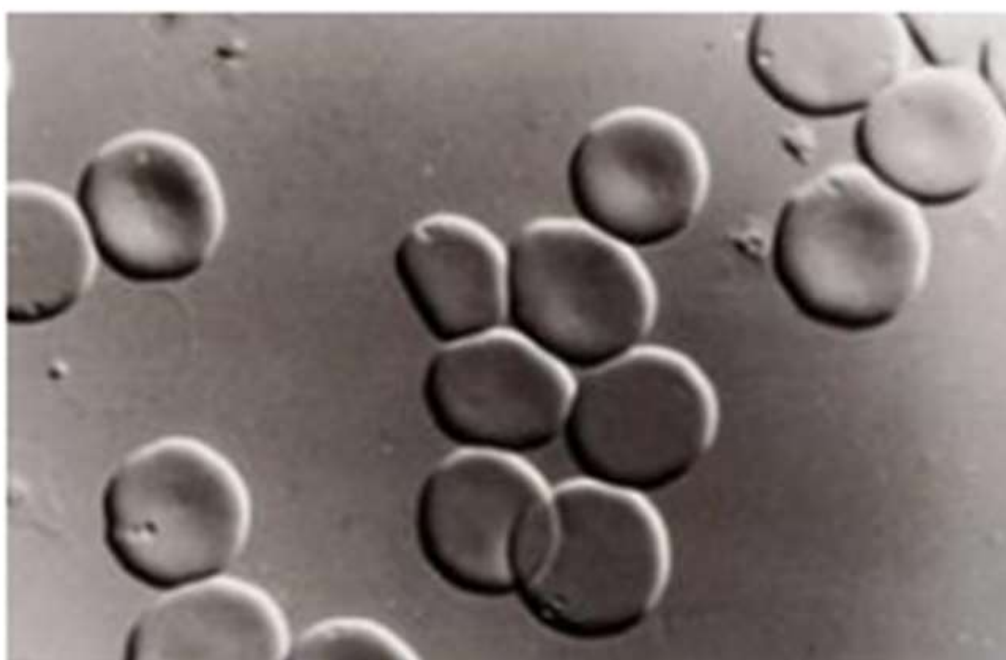
GENERALITES

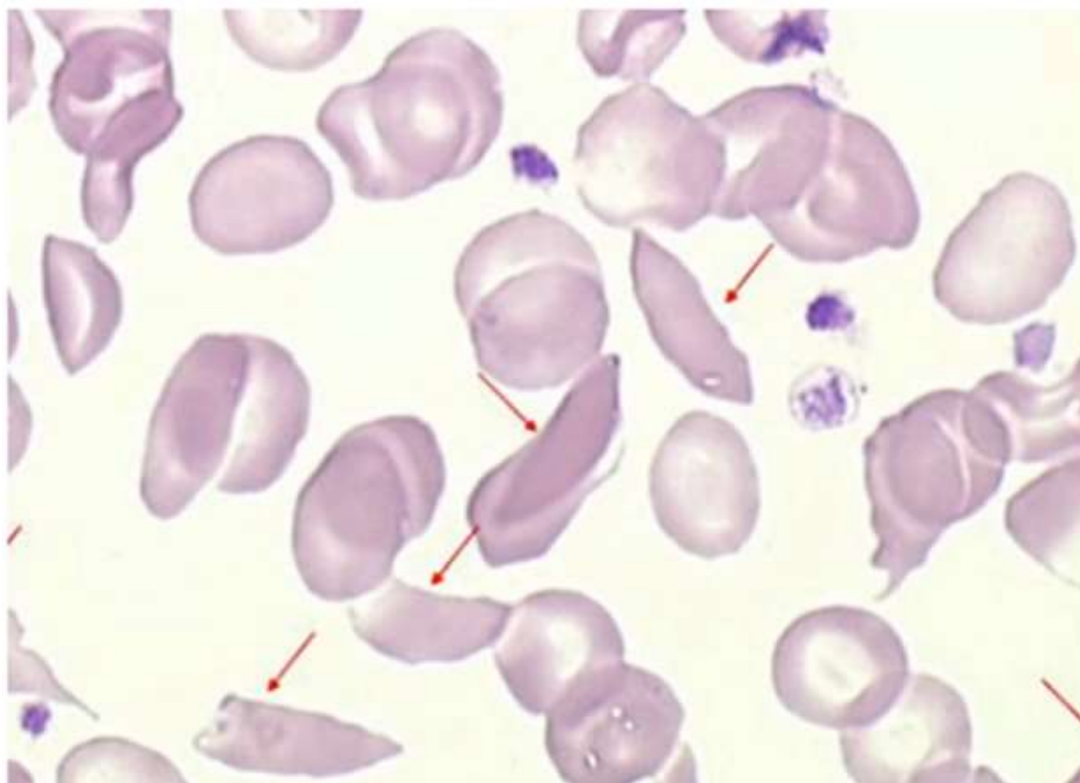
I- Généralités sur la drépanocytose

1- Définition

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine (Hb). C'est une anomalie de structure dans laquelle le 6^{ème} acide aminé de la chaîne bêta (qui est l'acide glutamique) est remplacé par la valine. Le produit de cette mutation autosomique est une hémoglobine anormale dénommée hémoglobine S (HbS).

Cette maladie est donc caractérisée par la présence d'hématies falciformes possédant une faible affinité pour l'oxygène. Cette modification des hématies va, entre autres, impacter l'oxygénation des organes et provoquer des crises vaso-occlusives sévères (figure 1 et 2). La drépanocytose est causée par une mutation du gène de la chaîne bêta de l'hémoglobine présent sur le chromosome 11. Cette mutation conduit à la production en quantité d'hémoglobine mutée. La transmission de l'allèle S muté est mendélienne récessive, c'est à dire qu'il faut que les deux allèles (celui venant du père et celui de la mère) soient mutés pour déclarer la maladie [11].





2. Les différents phénotypes de la drépanocytose

La drépanocytose se manifeste sous divers phénotypes, dont plusieurs sont considérés comme des formes cliniquement significatives de la maladie.

a. Phénotypes majeurs symptomatiques

- **Hb SS / SSFA2 (drépanocytose homozygote SS)**

Forme la plus fréquente, résultant de l'héritage de l'allèle S de chacun des parents. Elle se caractérise par une anémie normocytaire régénérative (Hb entre 6 et 10 g/dl), une déformation des globules rouges en faucille, ainsi que des anomalies érythrocytaires (taille, volume, coloration). On observe fréquemment une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles et une thrombocytose [12].

- **Hb SC (hétérozygotie composite SC)**

L'hémoglobine S est associée à l'hémoglobine C, mutation distincte de la chaîne β . L'anémie est modérée (Hb entre 10 et 12 g/dl), généralement discrètement microcytaire. Le taux de leucocytes et de plaquettes reste normal, mais la CCMH est élevée, traduisant une déshydratation érythrocytaire. Les drépanocytes sont rares, mais les globules rouges présentent des formes irrégulières. Bien que cliniquement proches des homozygotes SS, les patients SC présentent plus souvent une splénomégalie persistante et des complications osseuses et oculaires [12].

- **Hb SD (hétérozygotie composite SD)**

Ce phénotype résulte de la combinaison de l'hémoglobine S avec un variant de type D. La plupart des hétérozygoties SD sont asymptomatiques, à l'exception de la variante SD Punjab. Cette dernière entraîne une anémie (Hb entre 6 et 10 g/dl), une réticulocytose marquée, et des anomalies morphologiques similaires à celles observées dans la forme SS [12].

- **S β -thalassémie (SFA2 ou SAFA2)**

Ici, l'hémoglobine S est associée à une β -thalassémie (défaut de synthèse de la chaîne β -globine). L'anémie est moins sévère que dans la forme SS (Hb entre 7 et 11 g/dl), mais les anomalies érythrocytaires sont mixtes : drépanocytes, hypochromie, microcytose, et anisocytose. Cliniquement, une splénomégalie persistante est fréquente.

b. Phénotype mineur asymptomatique

- **Hb AS (trait drépanocytaire)**

Le porteur hétérozygote du gène S présente un hémogramme normal sans anomalie morphologique des globules rouges. Aucun drépanocyte n'est observé sauf lors de tests spécifiques comme celui d'Emmel, qui, en induisant une hypoxie artificielle (via le métabisulfite de sodium), permet de visualiser la présence d'hémoglobine S [13].

c. Classification pratique des formes cliniques

Ces phénotypes permettent de regrouper les formes de drépanocytose en trois catégories :

- **Formes majeures anémiques** : SSFA2, SFA2
- **Formes majeures non anémiques** : SC, SAFA2
- **Forme mineure (asymptomatique)** : AS (trait drépanocytaire)

Sur le plan clinique, on distingue la maladie drépanocytaire (formes majeures nécessitant une prise en charge à long terme) du trait drépanocytaire, forme bénigne ne requérant pas de traitement spécifique.

2. Épidémiologie

La drépanocytose est répartie en foyers originels régions où la mutation HbS est apparue spontanément et foyers secondaires, liés aux migrations humaines [14].

Foyers originels

On retrouve les foyers originels en **Afrique noire**, dans le **sous-continent indien** (notamment chez les Veddoïdes avec 20–30 % d'hétérozygotes, 2–3 % d'homozygotes) et dans la **péninsule arabe** (Arabie Saoudite, Yémen) [14].

Foyers secondaires

Les foyers secondaires sont apparus via les **traites esclavagistes** vers les Amériques et les **migrations économiques** récentes vers l'Europe [15].

Aux **États-Unis**, environ **100 000 personnes** sont atteintes, soit 7–8 % de la population afro-américaine, jusqu'à 12 % en Caroline du Sud [16]. La situation est similaire au **Brésil**. L'HbS est absente chez les Amérindiens, les populations d'Europe du Nord et d'Océanie [15].

En **Europe**, les pays méditerranéens (Italie du Sud, Grèce, Turquie, Albanie, Portugal) présentent une prévalence endogène (1–5 %) [15]. Ailleurs (France, Royaume-Uni, Belgique, Allemagne), la maladie est liée aux **flux migratoires postcoloniaux** [15].

En **Belgique**, l'incidence néonatale est de **1/1 710 à Bruxelles**, **1/943 à Liège** [15].

En **Allemagne**, seuls **300 cas** sont recensés [11,12]. En **France**, la maladie est apparue dans les années 1940–50 chez les Antillais, puis s'est étendue avec les

migrations africaines et asiatiques. Un dépistage en 1977 à Marseille a montré **0,22 % de porteurs** parmi 35 000 élèves [15].

Aujourd'hui, c'est la **maladie génétique la plus fréquente : 1 naissance sur 1 900**, contre 1/5 989 pour la mucoviscidose, avec **26 000 patients** estimés et **300 à 350 nouveaux cas annuels**, surtout en **Île-de-France** [17].

Afrique

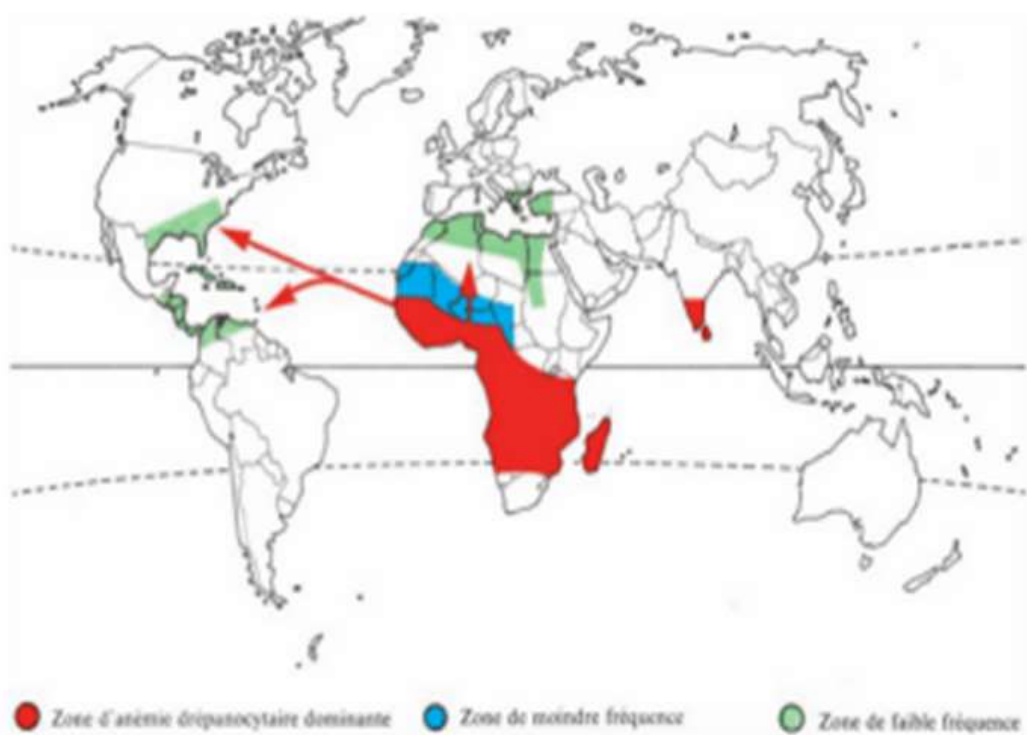
L'Afrique subsaharienne concentre la majorité des cas, notamment dans la « **ceinture sicklémique** » (15°N à 20°S), où la fréquence du trait dépasse souvent **10 %** [18,19].

- En **Afrique de l'Ouest** (Ghana, Nigéria) : 15–30 %.
- En **Afrique équatoriale** : jusqu'à 40 %.
- En **Ouganda** : 45 % chez les Baambas.
- En **Afrique du Nord** : 1–2 % ; <1 % en Afrique du Sud [20].
- Jusqu'à **2 % des nouveau-nés** peuvent naître atteints dans certaines régions [20].

Lien avec le paludisme

La drépanocytose est fréquente là où sévit le paludisme, en raison d'un polymorphisme génétique équilibré : le trait drépanocytaire protège partiellement contre les formes graves du paludisme à *Plasmodium falciparum* [15].

Cette protection repose sur la déformation des hématies infectées et leur phagocytose rapide, freinant la multiplication du parasite.



3. Histoire de la drépanocytose

Bien que son histoire médicale soit récente, la drépanocytose accompagne depuis longtemps le destin des populations noires. Longtemps ignorée ou stigmatisée, elle reste marquée par l'indifférence, la douleur et un imaginaire de malédiction [15]. « La drépanocytose doit quitter l'ombre et le silence » écrivait Gilbert Tchernia.

3.1. Histoire non médicale

L'histoire socioculturelle de la drépanocytose suit quatre grandes étapes :

- la **traite négrière**,
- le **lien évolutif avec le paludisme**,
- la **lutte afro-américaine pour la reconnaissance**,
- et l'**expansion mondiale liée aux migrations économiques** [15].

La mutation HbS s'est propagée hors d'Afrique dès le XVI^e siècle avec le commerce triangulaire, principalement vers les Amériques et les Caraïbes. L'esclavage, les métissages et les migrations ultérieures ont élargi sa distribution, faisant de la drépanocytose une maladie mondiale [15].

Dans plusieurs langues africaines, des termes anciens évoquent ses symptômes : douleurs osseuses, malédiction familiale, ou réincarnations d'enfants décédés. La transmission maternelle est souvent présumée en contexte polygame, quand seul

un couple parental engendre des enfants malades, ce qui entraîne parfois des répudiations [15].

La mutation HbS est apparue, selon les estimations, entre 1100 et 200 av. J.-C., simultanément en Afrique et en Asie, comme adaptation au paludisme [15]. Aux États-Unis, dans les années 1960–70, la lutte des Afro-Américains pour leurs droits a contribué à la reconnaissance de la maladie. Des militants comme les Black Muslims (dirigés par Malcolm X) ont sensibilisé à la drépanocytose. Le président Richard Nixon, en 1971, a officiellement lancé les premiers programmes fédéraux de recherche et de prise en charge [15]. Au Moyen-Orient et en Asie, LEHMANN décrit dès 1952 des cas chez des Indiens védiques [18], puis une étude de la Standard Oil Company en Arabie Saoudite identifie 42 sujets SS sur 270 employés en 1970, souvent asymptomatiques avec une Hb > 10 g/dl [21].

3.2. Histoire médicale

3.2.1. À l'échelle mondiale

La drépanocytose est décrite cliniquement pour la première fois en **1910** par le Pr **James Herrick**, chez un étudiant antillais [22].

- En **1917**, **Emmel** montre la falciformation des hématies en condition hypoxique [23].
- En **1928**, **Hahn** introduit le terme d'anémie drépanocytaire [24].
- En **1940**, **Sherman** identifie des différences physico-chimiques dans les hématies drépanocytaires.
- En **1949**, **Pauling** découvre les hémoglobines A et S et propose un lien entre les cations de HbS et la falciformation [25].

- La même année, **James Neel** démontre la **transmission autosomique récessive** de la maladie [26].
- En **1956**, **Vernon Ingram** révèle que la **différence entre HbA et HbS repose sur un seul acide aminé** [27].

Les années **1970–80** voient des avancées majeures :

- séquençage du **gène de la β -globine**,
- développement du **dépistage néonatal** (notamment aux Antilles dès 1981),
- compréhension de l'**érythropoïèse** (Rifkind, 1978),
- et **isolement des gènes β et δ** (Maniatis, 1978) [1].

En **1995**, l'**hydroxyurée** devient le premier traitement validé, augmentant l'hémoglobine fœtale et réduisant les complications [15]. Puis arrivent les premières allogreffes de cellules souches hématopoïétiques (CSH), d'abord à partir de moelle osseuse, puis dès 1998, à partir de sang de cordon ombilical. Cette greffe a permis la guérison de certains enfants, mais reste limitée par les risques (GVHD, infections) et la faible disponibilité en cellules souches [15].

3.2.2. En Afrique

Les premières études africaines sont menées principalement par des **chercheurs occidentaux** :

- **Lehmann et Raper** en Ouganda et au Congo (1949–1964),
- **Livingstone** au Libéria (1950–1957),
- **Cabannes** en Côte d'Ivoire et pays voisins [17],
- **Sankalé, Konotey-Ahulu, Hiernaux**, entre autres [28,29]

Les premières méthodes (test d'Emmel) ne permettaient pas de distinguer porteurs et patients. L'arrivée de techniques discriminantes a montré que la majorité des enfants homozygotes mouraient très jeunes, expliquant l'absence d'adultes SS dans certaines enquêtes. Par exemple, au Congo, sur 1 879 sujets SS identifiés, seuls 15 avaient plus de 18 ans [15]. En Haute-Volta (Burkina Faso), une enquête sur 1 000 échantillons a révélé 15 % de gènes β S et β C, mais un seul homozygote SS, âgé de moins d'un an [15].

Le criblage néonatal a permis des avancées en épidémiologie. Une étude à Kinshasa sur 31 304 nouveau-nés a identifié 16,9 % de porteurs du trait et 1,4 % d'homozygotes SS, avec des variations selon les groupes ethniques et les pratiques endogamiques [15].

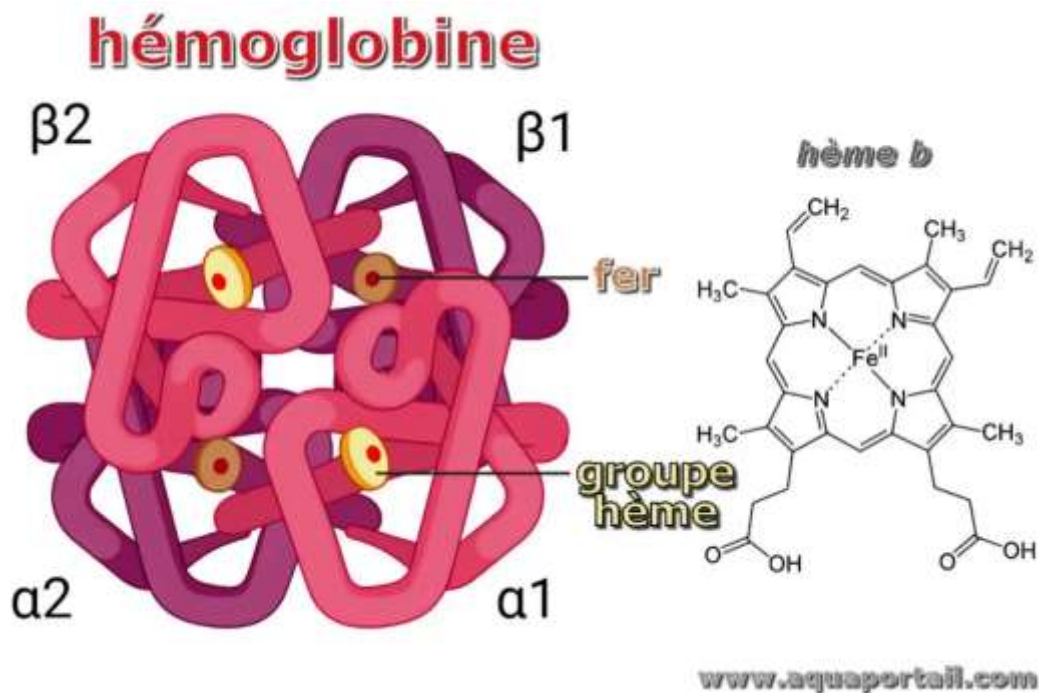
4. Génétique et physiopathologie de la drépanocytose

4.1. Rappels physiologiques

4.1.1. Structure de l'hémoglobine

L'hémoglobine, protéine des globules rouges, transporte l'oxygène, le CO₂ et les ions H⁺. C'est un tétramère formé de deux chaînes α (141 AA) et deux chaînes β (146 AA). Chaque chaîne est associée à un groupe hème, structure plane de protoporphyrine IX coordonnée à un atome de fer, capable de fixer des gaz comme l'oxygène, le NO ou le CO [30].

La biosynthèse de l'hème, à partir de la glycine et du succinyl-CoA, implique huit enzymes. Elle se déroule principalement dans la moelle osseuse (80 %) et dans le foie (15 %). Une fois formé, l'hème est rapidement incorporé dans les hémoprotéines (hémoglobine, myoglobine, neuroglobine), évitant sa toxicité.



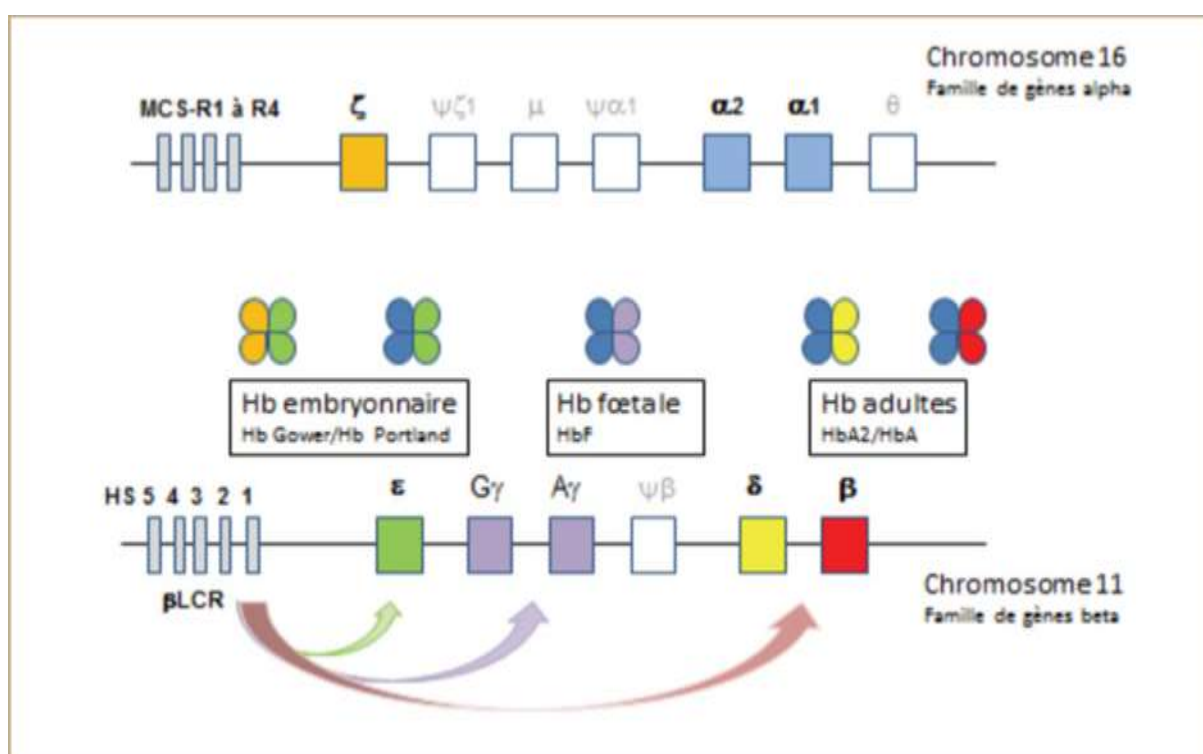
4.1.2. Gènes de l'hémoglobine

Deux clusters géniques régulent l'expression des chaînes de globine :

- Le **cluster α** est situé sur le chromosome 16 (16p13.3). Il comprend HBZ (embryonnaire), HBA2 et HBA1 (adultes), contrôlés notamment par la région **MCS-R2 (HS-40)** [31].

- Le **cluster β** , sur le chromosome 11, comprend HBE1 (ϵ), HBG1 et HBG2 (γ), HBD (δ) et HBB (β), activés par une **Locus Control Region (LCR)** [32].

L'expression des chaînes globiniques évolue au cours du développement embryonnaire et fœtal.



4.1.3. Types d'hémoglobine

- **Embryonnaire** : Hb Gower 1 ($\zeta_2\epsilon_2$), Gower 2 ($\alpha_2\epsilon_2$), Portland ($\zeta_2\gamma_2$) [33].
- **Fœtale (HbF : $\alpha_2\gamma_2$)** : Majoritaire entre la 8e et la 36e semaine de gestation (~90 %), puis diminue [31].
- **Adulte** : HbA ($\alpha_2\beta_2$, >97 %), HbA2 ($\alpha_2\delta_2$, 2–3 %), HbF (<1 %).

4.2. Génétique de la drépanocytose

4.2.1. Mode de transmission

La drépanocytose suit un mode **autosomique récessif**. Deux allèles mutés (βS) sont nécessaires pour exprimer la maladie. Ainsi, un couple AS a 25 % de risque d'avoir un enfant SS à chaque grossesse. Pour les biochimistes, il s'agit d'un **mode codominant**, car l'HbS est détectable chez les hétérozygotes [33].

4.2.2. Génétique moléculaire

La mutation $\beta 6$ Glu→Val (GAG → GTG) est responsable de l'HbS. Cette **substitution ponctuelle** modifie le comportement de l'hémoglobine sans altérer sa structure quaternaire. Les homozygotes SS sont atteints, tandis que les hétérozygotes AS sont porteurs sains [14].

Certaines combinaisons de l'allèle βS avec d'autres mutations provoquent aussi des **syndromes drépanocytaires majeurs** :

- **S β -thalassémie (S β^+ ou S β^0)** : réduction ou absence de chaînes β normales.
- **HbC, HbE, Hb D-Punjab, Hb O-Arab, Hb Lepore** : peu pathogènes seuls, mais graves en hétérozygotie avec HbS.
- **Variants rares** (HbS-Oman, HbS-Antilles) : double mutation sur le même allèle β , entraînant un **syndrome drépanocytaire dominant**, même à l'état hétérozygote [14].

4.3. Physiopathologie

La mutation HbS entraîne des troubles multifactorielles du globule rouge : altérations structurales, adhérence vasculaire, inflammation et déshydratation [34].

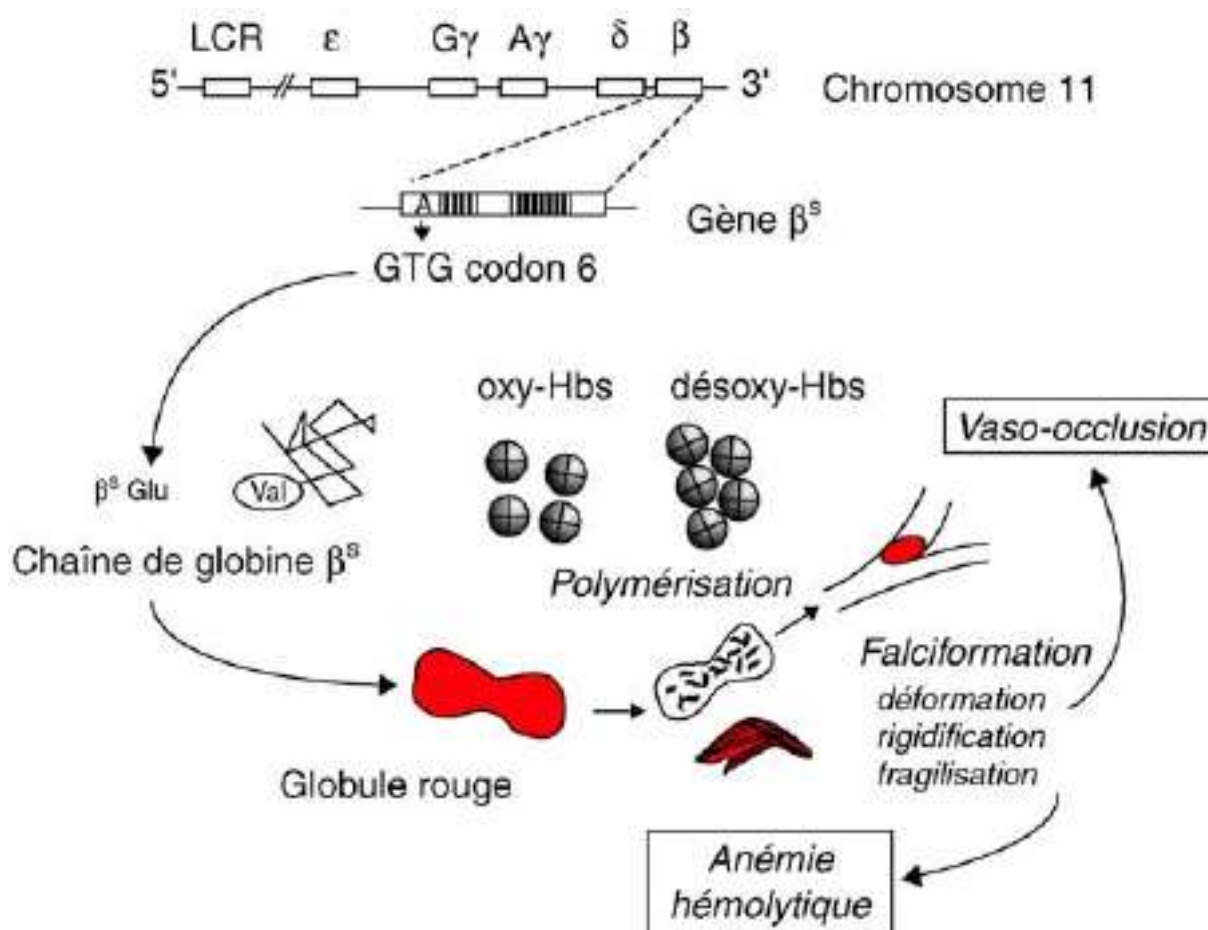


Figure 7: Schéma de la mutation drépanocytaire et de ses conséquences [33]

4.3.1. Polymérisation et falciformation

En hypoxie, la valine mutée en surface interagit avec des acides aminés hydrophobes d'autres HbS, formant des polymères rigides qui déforment l'hématie en forme de faucille (drépanocyte) [33].

Cette polymérisation est aggravée par :

- l'augmentation de l'HbS intracellulaire,
- la baisse du pH,
- la désoxygénation,
- la température

Conséquences : perte de souplesse, occlusion capillaire, hémolyse, hypoxie aggravée.

4.3.2. Déplétion en monoxyde d'azote (NO)

Le NO est un vasodilatateur essentiel. Dans la drépanocytose :

- L'Hb libre issue de l'hémolyse détruit le NO 1000 fois plus vite que l'Hb intracellulaire [33].

- L'hémolyse libère de l'argininase, qui **consomme la L-arginine**, précurseur du NO [1].

Ce déséquilibre favorise la **vasoconstriction**, l'**activation endothéliale** et la **vaso-occlusion**.

4.3.3. Adhérence aux cellules endothéliales

Les réticulocytes de stress expriment **VLA-4** et **CD36**, qui interagissent avec **VCAM-1** et la **thrombospondine** sur l'endothélium, favorisant l'adhérence et la stase [15,32].

4.3.4. Inflammation et coagulation

L'hyperleucocytose, fréquente, participe à :

- la **stase vasculaire** (via l'encombrement par les neutrophiles),
- l'**activation de l'endothélium**,
- la **production de cytokines pro-inflammatoires (TNF, ILs)** [32].

D'autres mécanismes aggravent cette inflammation :

- **oxydation** de l'Hb,
- **exposition de phosphatidylsérines**,
- **expression du facteur tissulaire**,
- **activation de la coagulation**, avec production de **thrombine** [1,39,40].

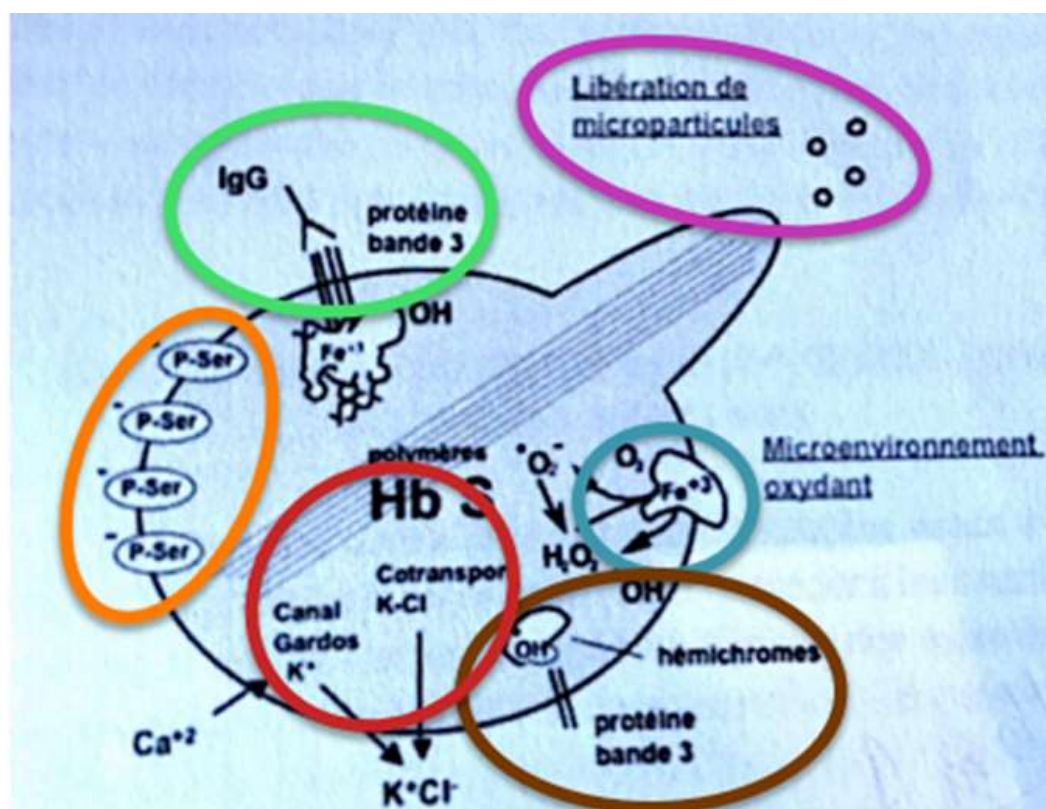
4.3.5. Déshydratation érythrocytaire

L'activation du **canal Gardos** ($\text{Ca}^{2+}/\text{K}^{+}$) et du **cotransporteur $\text{K}^{+}\text{-Cl}^{-}$** entraîne une **fuite de potassium et d'eau**, augmentant la concentration d'HbS, donc sa **polymérisation** [40].

La désoxygénation, l'acidose et le stress oxydatif renforcent cette dérégulation ionique.

4.3.6. Particularités du drépanocyte

- **Oxydation excessive** → formation de méthémoglobine, héli-chromes, perte d'hème, libération de Fe^{3+} [1,39,40].
- **Perturbation membranaire** → exposition de phosphatidylsérines, formation de microvésicules, fixation d'IgG, phagocytose accélérée [14].
- **Rigidité et hyperviscosité** → ralentissement circulatoire et crises.



II PSEUDO-POLYGLOBULIE CHEZ LE DREPANOCYTAIRE MAJEUR

1. Définition : de quoi parle-t-on exactement ?

Le syndrome pseudo-polyglobulique correspond, dans la plupart des cas, à une érythrocytose relative : l'hémoglobine (Hb) et/ou l'hématocrite (Ht) paraissent élevées parce que le volume plasmatique a diminué, sans augmentation réelle de la masse globulaire (hémococoncentration)[35]. À l'inverse, une polyglobulie vraie"(érythrocytose absolue) implique une augmentation de la masse érythrocytaire (ex. polyglobulie de Vaquez) ou une stimulation de l'érythropoïèse par hypoxie/tumeur/androgènes, etc. [35].

2. Spécificité chez le drépanocytaire majeur

La drépanocytose majeure est classiquement marquée par une anémie hémolytique chronique et des variations de l'Hb autour d'un "steady state" propre à chaque patient [3,5].

Dans ce contexte, une Hb/Ht “élevée” a deux conséquences majeures :

- **Risque de mauvaise interprétation diagnostique**

- On peut confondre un état de déshydratation / contraction plasmatique avec une polyglobulie vraie, et donc déclencher des explorations inutiles... ou rater une cause secondaire d'hypoxie (apnées du sommeil, pneumopathie chronique) [35,36].

- **Impact hémorhéologique disproportionné**

Chez le drépanocytaire, la viscosité sanguine est déjà pénalisée par la rigidité et l'adhérence des hématies falciformes ; une hausse “modeste” de l'Ht peut donc aggraver la viscosité et favoriser les phénomènes vaso-occlusifs [37].

3. Mécanismes de pseudo-polyglobulie en drépanocytose majeure

a) Contraction du volume plasmatique (déshydratation “systémique”)

C'est le mécanisme le plus fréquent : fièvre, diarrhées/vomissements, apports hydriques insuffisants, chaleur, efforts physiques, ou encore diurétiques. Le résultat est simple : moins de plasma → Hb/Ht qui montent “sur le papier” [35,36].

En Afrique subsaharienne, ces facteurs sont d'autant plus pertinents que la charge de maladie est élevée et que les épisodes infectieux/déshydratants restent fréquents [38]

b) Déshydratation des globules rouges (déshydratation intracellulaire)

La drépanocytose s'accompagne aussi de déshydratation des hématies (perte de K^+ et d'eau), augmentant la concentration intracellulaire d'HbS, ce qui favorise la polymérisation et la falciformation [8]. Cette déshydratation intracellulaire n'augmente pas à elle seule la masse globulaire, mais elle aggrave la rhéologie et

peut rendre un état d'hémoconcentration plasmatique encore plus "toxique" sur le plan vaso-occlusif [39]

c) Hypoxie chronique

Si l'élévation Hb/Ht persiste après correction de l'hydratation, il faut envisager une stimulation érythropoïétique par hypoxie : syndrome d'apnées du sommeil, atteinte pulmonaire chronique, cardiopathie, etc. Les algorithmes d'exploration de l'érythrocytose recommandent précisément oxymétrie, gaz du sang, et parfois étude du sommeil dans ce cadre [35,36].

d) Iatrogénie transfusionnelle

C'est un point crucial en hématologie clinique. Les recommandations transfusionnelles en drépanocytose insistent sur l'éviction de l'hyperviscosité : chez les patients HbSS non chroniquement transfusés et avec Hb de base < 90 g/L, l'Hb post-transfusion ne devrait pas dépasser ~100 g/L, surtout si le %HbS reste > 30% [40].

4. Conséquences cliniques

Chez le drépanocytaire majeur, la pseudo-polyglobulie (souvent via hémoconcentration) peut s'accompagner de :

- **majoration des crises vaso-occlusives** (douleur, syndrome thoracique aigu) par aggravation de la viscosité et de la stase microvasculaire [37,40]
- **confusion diagnostique** avec érythrocytose vraie, retardant la prise en charge de la cause réelle (déshydratation, hypoxémie) [35,36].
- **risque iatrogène** si l'élévation Hb/Ht conduit à des décisions inadaptées (ex. transfusion supplémentaire, ou "phlébotomie réflexe" hors indication) [40]

5. Démarche diagnostique devant une Hb/Ht trop élevés chez un drépanocytaire

Chez un drépanocytaire majeur, une Hb/Ht trop élevés n'est pas une bonne nouvelle à encadrer au mur : c'est un signal. L'objectif de la démarche est de distinguer rapidement une pseudo-polyglobulie (hémococoncentration par diminution du volume plasmatique) d'une érythrocytose vraie (secondaire à une hypoxie ou plus rarement primitive), tout en évitant les décisions iatrogènes, notamment transfusionnelles [35,40,41].

La première étape consiste à confirmer l'anomalie. On recontrôle la NFS dans de bonnes conditions (prélèvement correct, garrot non prolongé), on compare si possible aux valeurs habituelles du patient (son "steady state"), et on replace le résultat dans son contexte immédiat : crise vaso-occlusive, infection, pertes digestives, chaleur, apports hydriques insuffisants, ou au contraire transfusion récente[35,41].

- **L'interrogatoire** doit ensuite être très ciblé. On cherche d'abord tout ce qui favorise l'hémococoncentration : fièvre, diarrhées, vomissements, sueurs, douleur aiguë avec restriction des apports, effort, exposition à la chaleur, prise de diurétiques, alcool ou automédication. En parallèle, on documente précisément la transfusion (date, nombre de culots, indication, simple "top-up" ou échange), car chez HbSS une Hb trop élevée après transfusion peut augmenter la viscosité et compliquer l'évolution [40]. Enfin, si l'élévation est persistante ou disproportionnée, on explore une hypoxie chronique : dyspnée, antécédents de syndrome thoracique aigu, toux, signes évocateurs d'apnées du sommeil (ronflement, somnolence diurne), tabagisme, et plus largement tout facteur pouvant stimuler l'érythropoïèse [35,41].

- L'**examen clinique** sert à trancher rapidement entre “patient sec” et “patient hypoxique” (et parfois les deux, parce que la vie est rarement simple). On note les constantes, on mesure la SpO₂ au repos (et si possible lors d'un effort très léger), on recherche les signes de déshydratation, les signes respiratoires, et on fait un dépistage neurologique rapide si symptômes d'hyperviscosité ou de complication vasculaire. Cette étape est déterminante parce qu'un chiffre biologique isolé, sans clinique, peut mener droit dans le décor [35].
- **Sur le plan paraclinique**, on avance par paliers. D'abord, une NFS de contrôle avec réticulocytes et bilan simple (fonction rénale, ionogramme, ± marqueurs d'hémolyse) pour situer le patient par rapport à son état habituel et objectiver un contexte de déshydratation. Ensuite, on s'aide d'éléments compatibles avec l'hémoconcentration (par exemple protéines totales/albumine si disponibles), et surtout on évalue l'oxygénation (SpO₂, ± gaz du sang selon plateau). Si l'Hb/Ht restent élevés à distance d'une crise et après correction des pertes, la démarche devient celle d'une érythrocytose : recherche de cause d'hypoxie, puis éventuellement dosage d'EPO, et si besoin exploration d'une cause primitive (ex. JAK2) selon la disponibilité et la pertinence clinique [35,41,42].

Le piège majeur, dans ce contexte, c'est la transfusion “réflexe”. En drépanocytose, plusieurs recommandations insistent sur l'idée qu'il faut améliorer l'oxygénation et/ou réduire la fraction d'HbS sans pousser l'Hb trop haut, parce que l'hyperviscosité peut aggraver les complications. Concrètement, si le patient a déjà une Hb/Ht inhabituelle pour lui, il faut réfléchir : parfois l'échange transfusionnel (quand indiqué et disponible) est plus cohérent qu'une simple transfusion additionnelle [40,43].

6. Prise en charge et prévention

Chez un drépanocytaire majeur présentant une Hb/Ht inhabituellement élevées, la prise en charge doit d'abord viser à corriger une hémococoncentration (pseudo-polyglobulie) et à traiter le facteur déclenchant, tout en évitant les interventions susceptibles d'augmenter la viscosité sanguine. Dans la pratique, la situation s'inscrit fréquemment dans un contexte de crise vaso-occlusive, de syndrome infectieux ou de pertes hydriques (fièvre, diarrhée, vomissements, baisse des apports), où la contraction du volume plasmatique suffit à majorer Hb/Ht sans augmentation réelle de la masse globulaire[44].

La correction de l'état d'hydratation doit être prudente et individualisée. Les recommandations NIH/NHLBI suggèrent, chez les patients euvolémiques en crise vaso-occlusive qui ne peuvent pas s'hydrater oralement, une hydratation intraveineuse au plus au débit d'entretien, afin d'éviter la surhydratation[45]. Par ailleurs, des données observationnelles montrent que la perfusion IV peut exposer certains patients drépanocytaires à une surcharge hydrosodée, ce qui impose une surveillance clinique et une réévaluation régulière (balance hydrique, signes respiratoires, auscultation, saturation, fonction rénale)[44].

En parallèle, la prise en charge doit intégrer le traitement structuré de la douleur et de la cause associée (infection, déshydratation, crise). Les lignes directrices de l'American Society of Hematology (ASH) sur la douleur dans la drépanocytose insistent sur l'importance d'une analgésie protocolisée avec réévaluations, et soulignent qu'il n'existe pas d'argument de haut niveau permettant d'imposer systématiquement des fluides IV "en plus" du traitement standard : l'hydratation doit donc rester raisonnée, guidée par l'état clinique[46].

La stratégie transfusionnelle constitue un point de sécurité majeur. Chez le drépanocytaire, la transfusion vise à améliorer le transport en oxygène et/ou à réduire la proportion d'HbS, mais une élévation excessive de l'Hb/Ht peut majorer le risque d'hyperviscosité. La conduite à tenir doit donc être discutée au cas par cas (simple transfusion versus échange transfusionnel) selon la situation

clinique et le niveau d'Hb pré-existant, en privilégiant une approche qui évite de “sur-corriger” l'Hb[40].

La prévention des complications transfusionnelles fait partie intégrante de la prise en charge au long cours. Les recommandations ASH “Transfusion Support” et les recommandations BSH soulignent l'intérêt d'un phénotypage/génotypage étendu et d'un appariement prophylactique au minimum pour Rh (C/c, E/e selon pratiques) et Kell, afin de réduire le risque d'allo-immunisation et de réactions hémolytiques, avec sélection d'unités compatibles selon les anticorps présents ou historiques[46].

La prévention primaire et secondaire repose enfin sur des mesures simples mais à fort impact : éducation à l'hydratation (notamment en période chaude et lors de fièvre), prise en charge précoce des épisodes infectieux ou digestifs, limitation des substances/médicaments favorisant la déshydratation, et dépistage orienté des situations d'hypoxie chronique lorsqu'elles sont suspectées. À l'échelle régionale, l'OMS Afrique a publié en 2024 un cadre et un paquet d'interventions (“WHO SICKLE package”) visant à renforcer une prise en charge intégrée adaptée au contexte africain, incluant l'accès aux interventions essentielles et l'amélioration de la qualité des soins[47]. L'optimisation du continuum de soins passe également par le développement du dépistage néonatal et surtout par l'orientation effective vers une prise en charge complète, comme discuté dans des travaux récents sur les initiatives de dépistage en Afrique subsaharienne[48].

DEUXIEME PARTIE : NOTRE ETUDE

Lieu de l'étude

L'étude s'était déroulée dans les services d'hématologie clinique des Centres Hospitalier Universitaire (CHU) de Cocody . La phase de collecte et d'exploitation des données avait été réalisée sur la période du 29 octobre au 29 décembre 2025.

Type et période de l'étude

Il était question d'une étude transversale rétrospective, à visée descriptive et analytique, portant sur la période 2023 à 2025.

Population d'étude

La population d'étude avait été constituée de patients drépanocytaires majeurs suivis (consultés et/ou hospitalisés) dans les services d'hématologie clinique du CHU de Cocody au cours de la période 2023–2025.

Échantillon et échantillonnage

Taille de l'échantillon

La taille minimale de l'échantillon avait été estimée à l'aide de la formule de Schwartz :

$$n = z^2 \times p \times (1 - p) / d^2$$

avec :

- **z = 1,96** (niveau de confiance 95 %) ;
- **p = 0,12** (prévalence estimée de la drépanocytose en Côte d'Ivoire) ;
- **d = 0,05** (marge d'erreur).

Ainsi, la taille minimale calculée avait été :

$$n = 1,96^2 \times 0,12 \times 0,88 / 0,05^2 = 165.$$

Au total, 177 dossiers avaient été inclus et analysés.

Méthode d'échantillonnage et sélection des dossiers

Les sujets avaient été sélectionnés à partir de l'analyse des dossiers médicaux archivés dans les services d'hématologie clinique. La sélection s'était faite de manière consécutive, suivant l'ordre d'enregistrement des dossiers répondant aux critères, jusqu'à atteindre l'effectif requis.

Les étapes avaient consisté à :

- Identifier les patients suivis entre 2023 et 2025 à partir des registres de consultations, d'hospitalisations et d'urgences ;

- Rechercher les dossiers contenant des informations exploitables sur la drépanocytose et les paramètres biologiques pertinents ;
- Vérifier l'éligibilité selon les critères d'inclusion et de non-inclusion ;
- Retenir les dossiers conformes jusqu'à compléter l'échantillon.

Critères de sélection

Critères d'inclusion

Avaient été inclus :

- Les patients drépanocytaires majeurs confirmés par électrophorèse de l'hémoglobine (**HbSS, HbSC, HbSβ⁰, HbSβ⁺**) ;
- Quel que soit l'âge et le sexe ;
- Suivis au CHU de Cocody sur la période **2023–2025** ;
- En phase de stabilité clinique au moment de l'hémogramme retenu (hors épisode aigu) ;
- Présentant un syndrome pseudo-polyglobulique défini par :
 - Homme : Hb > 18 g/dL et/ou Ht > 52 %
 - Femme : Hb > 16 g/dL et/ou Ht > 48 %sur un hémogramme réalisé en phase stable.

Critères de non-inclusion

N'avaient pas été inclus :

- Les patients en crise aiguë au moment du prélèvement biologique ;

- Les patients ayant été transfusés dans les 3 mois précédant l'hémogramme retenu ;
- Les dossiers comportant une pathologie chronique sévère associée pouvant influencer fortement les paramètres hématologiques (insuffisance rénale, hépatopathie sévère, cancer) ;
- Les dossiers inexploitable (absence d'électrophorèse confirmant le type, ou absence des paramètres Hb/Ht, ou informations essentielles manquantes).

Variables étudiées

Variables explicatives (indépendantes)

Les variables explicatives étudiées avaient été :

- Âge ;
- Sexe ;
- Profession ;
- Type d'électrophorèse de l'hémoglobine ;
- Âge au diagnostic et circonstance de découverte ;
- Antécédents transfusionnels ;
- Fréquence des crises vaso-occlusives ;
- Signes cliniques et complications évolutives ;
- Traitements reçus (hydroxyurée, acide folique, transfusions programmées, autres) ;
- Réalisation d'une saignée thérapeutique et nombre de saignées.

Les paramètres biologiques retenus avaient inclus : Hb, hématocrite, VGM, CCMH, réticulocytes, leucocytes et plaquettes, ainsi que la disponibilité d'autres bilans (fonction rénale, hépatique, bilan martial, bilan inflammatoire).

Critère de jugement

Le critère de jugement principal avait été la présence du syndrome pseudo-polyglobulique, défini selon les seuils Hb/Ht spécifiques au sexe, sur un hémogramme réalisé en phase stable.

Collecte des données

La collecte des données avait été réalisée à partir des dossiers médicaux des patients. Les informations avaient été extraites à l'aide d'une **fiche d'enquête standardisée**. Les données avaient été traitées de façon strictement confidentielle, avec respect de l'anonymat.

La durée de la phase de collecte et de saisie avait été d'environ **un mois**.

Méthodes statistiques

Les données avaient été analysées à l'aide de **SPSS, R ou Stata**.

- Une analyse descriptive avait été réalisée : moyennes $\pm$ écart-type ou médianes [IQR] pour les variables quantitatives ; effectifs et pourcentages pour les variables qualitatives.

- Les associations entre la saignée thérapeutique et les variables d'intérêt (âge, phénotype Hb, durée de suivi, signes, complications, évolution biologique) avaient été étudiées par des tests de comparaison adaptés : χ^2 /Fisher pour les variables qualitatives et t de Student/Mann–Whitney pour les variables quantitatives, selon les conditions d'application.
- Des analyses de corrélation (Pearson ou Spearman) avaient été utilisées lorsque nécessaire.

Le seuil de significativité avait été fixé à $p < 0,05$.

Considérations éthiques

L'étude avait été soumise et approuvée par la Direction Médicale et Scientifique (DMS) du CHU de Cocody, puis par le responsable du service d'hématologie clinique dudit CHU. Le recueil avait été réalisé dans le respect de l'anonymat et de la confidentialité, conformément aux exigences éthiques applicables aux études rétrospectives.

Déclaration de conflits d'intérêts

Je déclare ne présenter aucun conflit d'intérêts financier, institutionnel ou personnel susceptible d'avoir influencé la conception, la réalisation ou l'interprétation des résultats de cette étude.

Cette étude n'a bénéficié d'aucun financement spécifique.

II. RESULTATS

A. ETUDES DESCRIPTIVES

Patients drépanocytaires majeurs recensés	
Service d'hématologie clinique	
CHU de Cocody (2023–2025)	
n = 177	



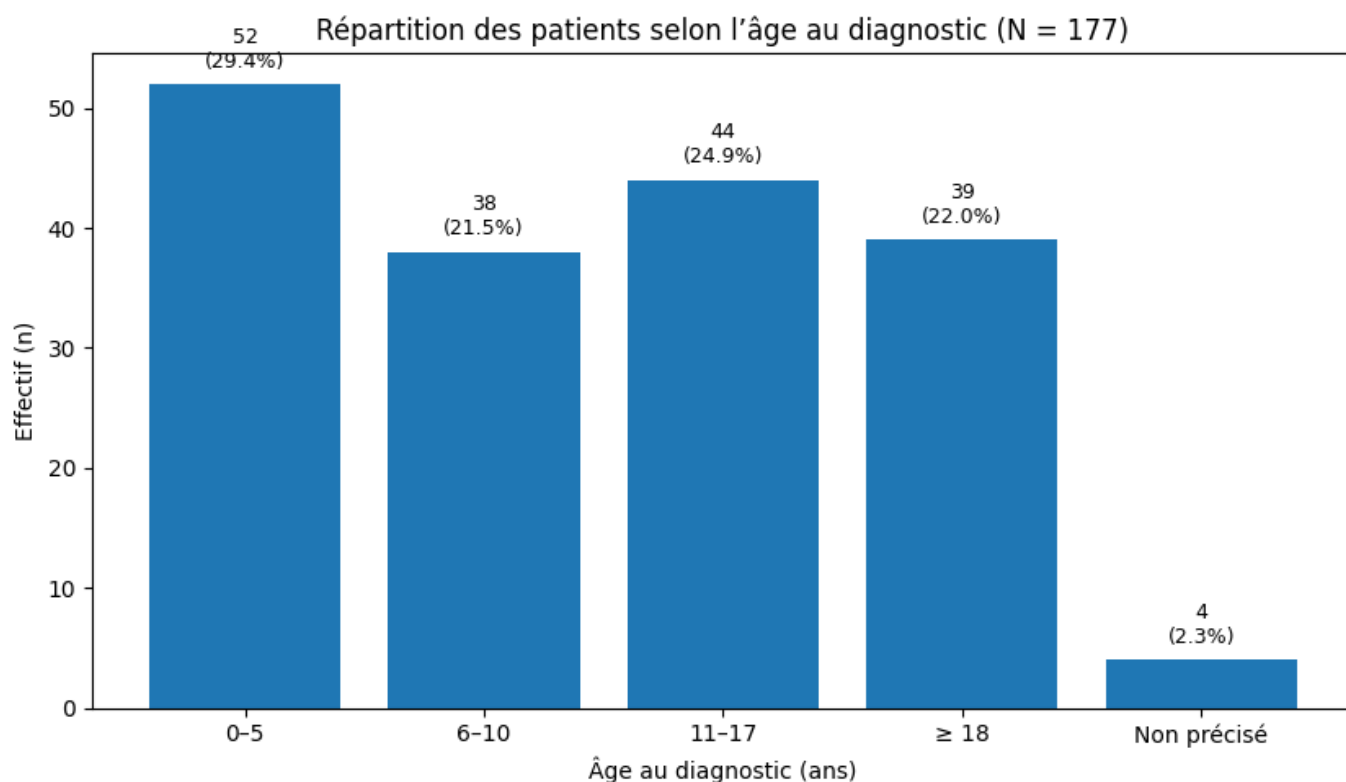
Dossiers exclus	
n = 8	
- Crise aiguë au prélèvement	
- Transfusion < 3 mois	
- Pathologie chronique sévère associée	
- Dossier inexploitable	



Patients inclus dans l'analyse finale	
n = 169	

Diagramme de flux des patients inclus dans l'étude

1. Age



L'âge moyen des patients était estimé à $26,7 \pm 11,8$ ans, avec une prédominance de la tranche 18–29 ans (35,0 %),

2. Répartition selon le sexe

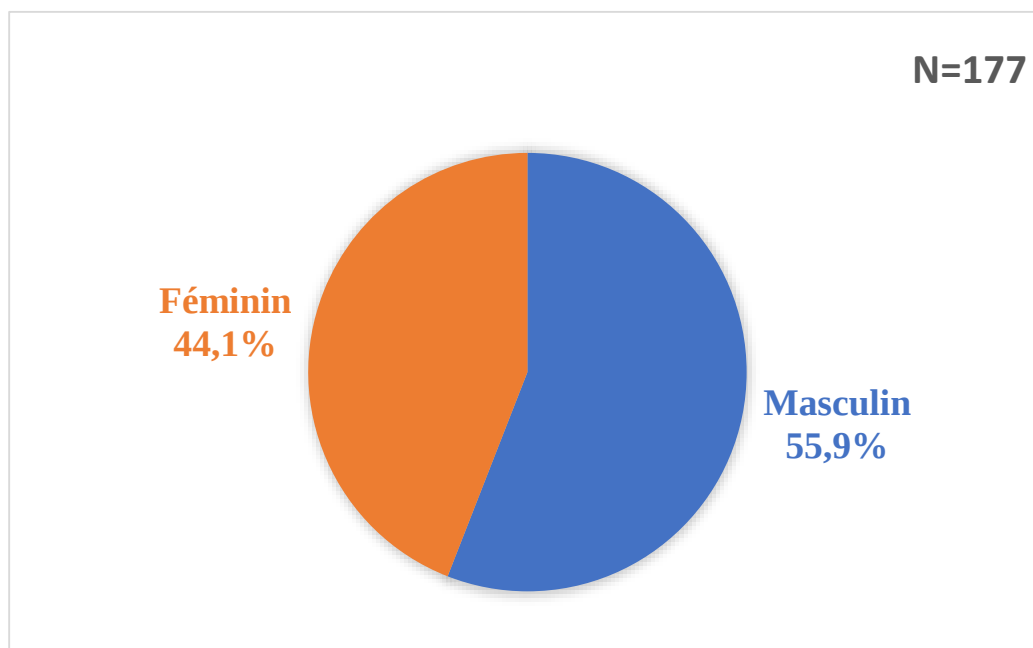


Figure 2: Répartition des patients selon le sexe (N=177)

Les patients étaient majoritairement de sexe masculin (55,9 %), avec un sex-ratio hommes/femme de 1,27.

3) Répartition selon la profession

Tableau I: Répartition selon la profession (N=177)

Profession	Effectif	Pourcentage
Élève / Étudiant	46	26,0
Sans emploi	19	10,7
Fonctionnaire	20	11,3
Secteur privé	28	15,8
Commerçant / Informel	56	31,6
Autre	4	2,3
Non précisé	4	2,3
Total	177	100,0

Les commerçants / secteur informel étaient les plus représentés (31,6 %), suivis des élèves/étudiants (26,0 %).

4) Répartition selon le type de phénotype hémoglobinique

Tableau II: Répartition selon le type de phénotype hémoglobinique (N=177)

Phénotype Hb	Effectif	Pourcentage
HbSC	113	63,8
HbSS	30	16,9
HbSβ ⁺	24	13,6
HbSβ ⁰	10	5,6
Total	177	100,0

Le phénotype hémoglobinique HbSC était le plus représenté (63,8 %), suivi de HbSS (16,9 %) et HbSβ⁺ (13,6 %), tandis que HbSβ⁰ était le moins fréquent (5,6 %).

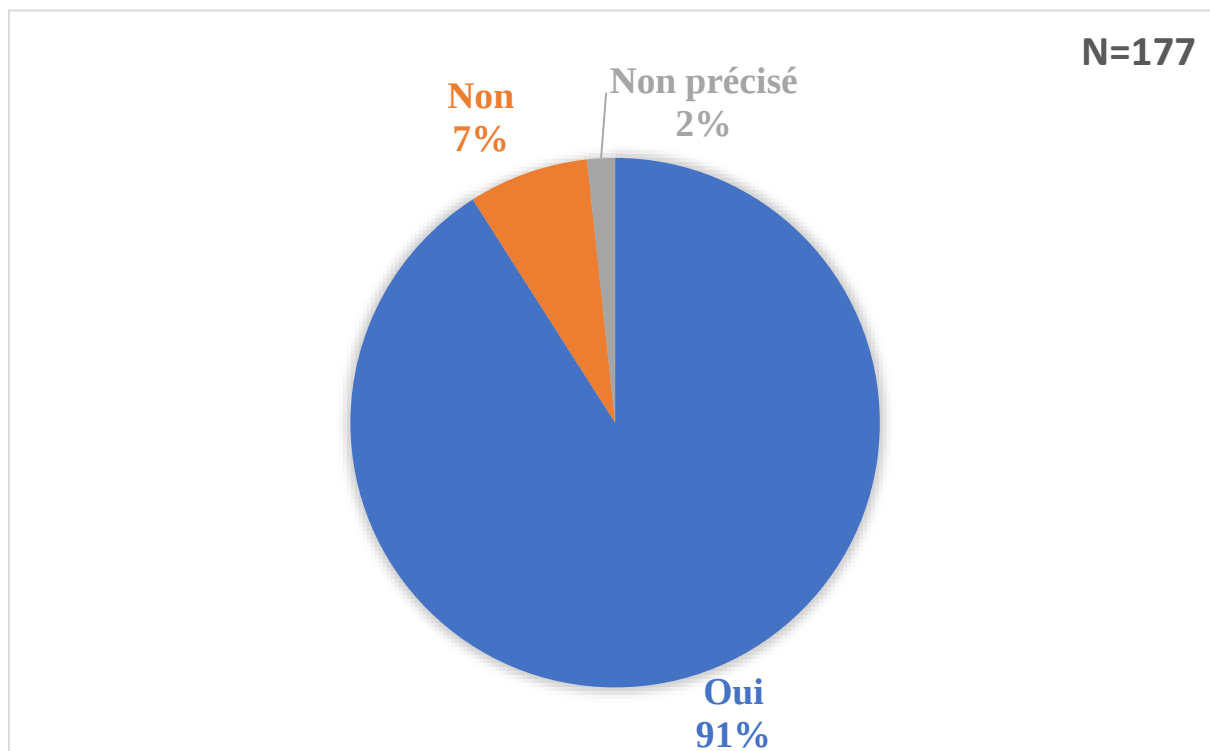
6) Répartition selon la circonstance de découverte (N=177)

Tableau III: Répartition selon la circonstance de découverte (N=177)

Circonstance	Effectif	Pourcentage
Dépistage néonatal	4	2,3
Anémie	48	27,1
Crise vaso-occlusive	60	33,9
Infection	16	9,0
Complication aiguë	29	16,4
Découverte fortuite	16	9,0
Autre	2	1,1
Non précisé	2	1,1
Total	177	100,0

La drépanocytose a été le plus souvent découverte lors d'une crise vaso-occlusive (33,9 %), suivie de l'anémie (27,1 %) et des complications aiguës (16,4 %),

7) Antécédents transfusionnels (N=177)



Les antécédents transfusionnels étaient très fréquents, retrouvés chez 91,0 % des patients, tandis que 7,3 % n'avaient jamais été transfusés.

7.2 Nombre total de transfusions

Tableau IV: Nombre total de transfusions (n=161)

Nombre total de transfusions	Effectif	Pourcentage
[1–3]	82	50,9
]3–5]	52	32,3
>5	20	12,4
Non précisé	7	4,3
Total	161	100,0

Parmi les patients transfusés, le nombre total de transfusions était le plus souvent compris entre 1 et 3 (50,9 %), suivi de 4 à 5 transfusions (32,3 %), tandis que 12,4 % avaient reçu plus de 5 transfusions.

8) Antécédents médicaux

Tableau V: Antécédents médicaux (N=177)

ATCD médicaux (principal)	Effectif	Pourcentage
Sans particularité	137	77,4
HTA	14	7,9
Asthme	15	8,5
Diabète	3	1,7
Autres	4	2,3
Non précisé	4	2,3
Total	177	100,0

La majorité des patients ne présentaient aucun antécédent médical associé (77,4 %), tandis que les antécédents les plus fréquents étaient l’asthme (8,5 %) et l’hypertension artérielle (7,9 %).

9) Antécédents chirurgicaux (N=177)

Tableau VI: Antécédents chirurgicaux (N=177)

ATCD chirurgicaux	Effectif	Pourcentage
Sans particularité	151	85,3
Splénectomie	10	5,6
Cholécystectomie	11	6,2
Autres*	2	1,1
Non précisé	3	1,7
Total	177	100,0

Autres* : Appendisectomie, chirurgie orthopédique post traumatisme du MI

La majorité des patients ne présentaient aucun antécédent chirurgical (85,3 %), tandis que les interventions les plus fréquentes étaient la cholécystectomie (6,2 %) et la splénectomie (5,6 %).

10) Complications évolutives

Tableau VII: Répartition selon les complications évolutives (n=174)

Complication	Effectif	Pourcentage
CVO fréquentes	62	35,0
Syndrome thoracique aigu	19	10,7
AVC	6	3,4
Infections répétées	38	21,5
Ulcère de jambe	14	7,9
Non documentée	69	39

Les complications évolutives les plus fréquentes étaient les crises vaso-occlusives répétées (35,8 %) et les infections répétées (22,0 %).

11) Signes cliniques

Tableau VIII: Signes cliniques

Signe	Effectif	Pourcentage
Pâleur	67	37,9
Ictère	79	44,6
Splénomégalie	27	15,3
Hépatomégalie	16	9,0
Asthénie	98	55,4
Dyspnée	22	12,4
Aucun signe rapporté	29	19,1

Les signes cliniques les plus fréquemment rapportés étaient l’asthénie (55,4 %) et l’ictère (44,6 %), suivis de la pâleur (37,9 %).

12) Hémogramme (N=177)

Tableau IX: Hémogramme (N=177)

Paramètre	n dispo	Moyenne $\pm$ ET	Médiane [Q1–Q3]
Hb (g/dL)	177	12,8 $\pm$ 1,2	12,7 [12,0–13,6]
Ht (%)	177	42,5 $\pm$ 4,0	42,0 [40,0–45,0]
VGM (fL)	167	87 $\pm$ 11	86 [80–94]
CCMH (g/dL)	167	33,3 $\pm$ 1,6	33,2 [32,2–34,4]
Réticulocytes (%)	167	5,0 $\pm$ 2,7	4,4 [3,0–6,5]
Leucocytes (G/L)	167	9,7 $\pm$ 3,7	9,2 [7,2–11,5]
Plaquettes (G/L)	167	322 $\pm$ 135	300 [235–385]

L'hémogramme montrait une hémoglobine moyenne de 12,8 $\pm$ 1,2 g/dL et un hématocrite moyen de 42,5 $\pm$ 4,0 %, avec des valeurs médianes respectives de 12,7 g/dL et 42,0 %, associées à une réticulocytose modérée (5,0 $\pm$ 2,7 %) et une numération plaquettaire moyenne de 322 $\pm$ 135 G/L.

14) Autres bilans biologiques disponibles (N=177)

Tableau X: Autres bilans biologiques disponibles (N=177)

Famille d'examens	Élément / paramètre recherché	Effectif (n)	%
Fonction rénale	Urée	96	54,2
	Créatinine	96	54,2
Fonction hépatique	ASAT (TGO)	78	44,1
	ALAT (TGP)	78	44,1
	Bilirubine totale	78	44,1
	GGT	78	44,1
	PAL (phosphatases alcalines)	78	44,1
Bilan martial	Ferritine	64	36,2
	Fer sérique	64	36,2
	Transferrine / TIBC	64	36,2
	Coefficient de saturation (CST)	64	36,2
Bilan inflammatoire	CRP	55	31,1
	VS	55	31,1
	Fibrinogène	55	31,1
Examen radiologique	Échographie abdomino-rénale	40	22,6
Aucun bilan hors hémogramme	Aucun examen complémentaire	41	23,2
Non précisé	Donnée manquante	5	2,8

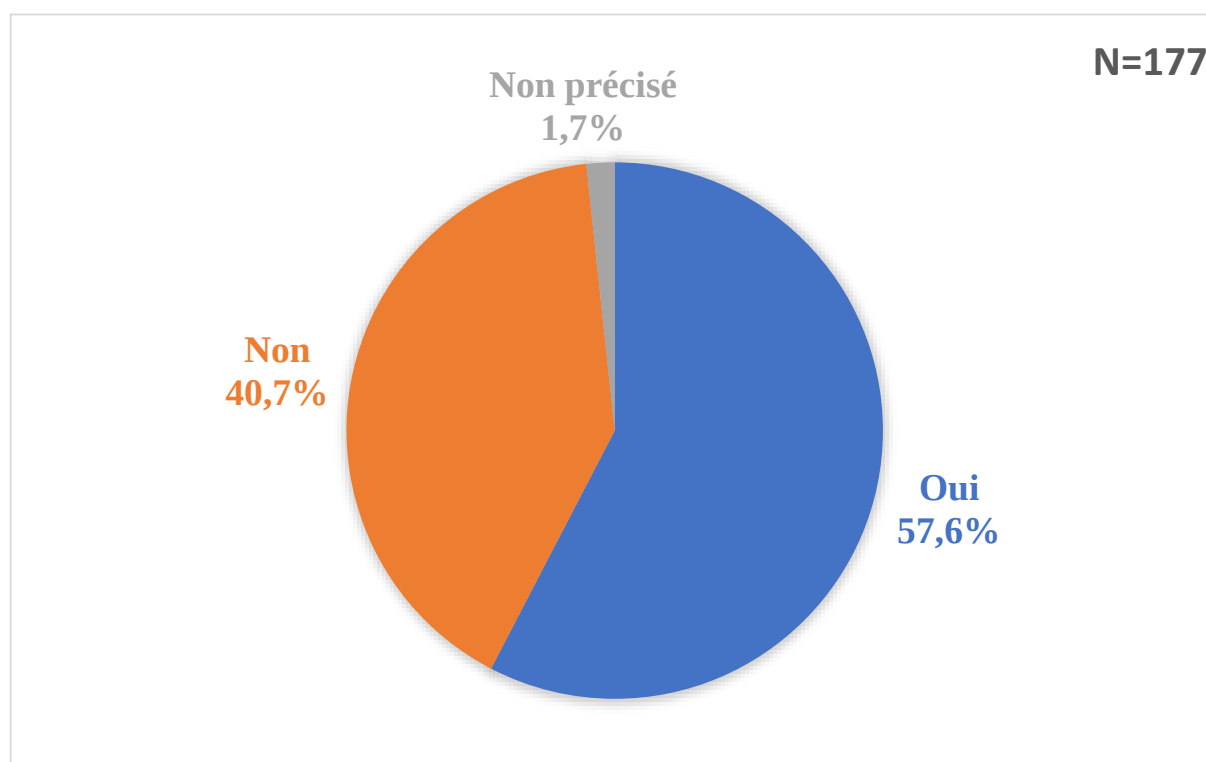
Les autres bilans biologiques les plus fréquemment réalisés étaient la fonction rénale (54,2 %) et la fonction hépatique.

15) Traitements reçus (N=177)

Tableau XI: Traitements reçus (N=177)

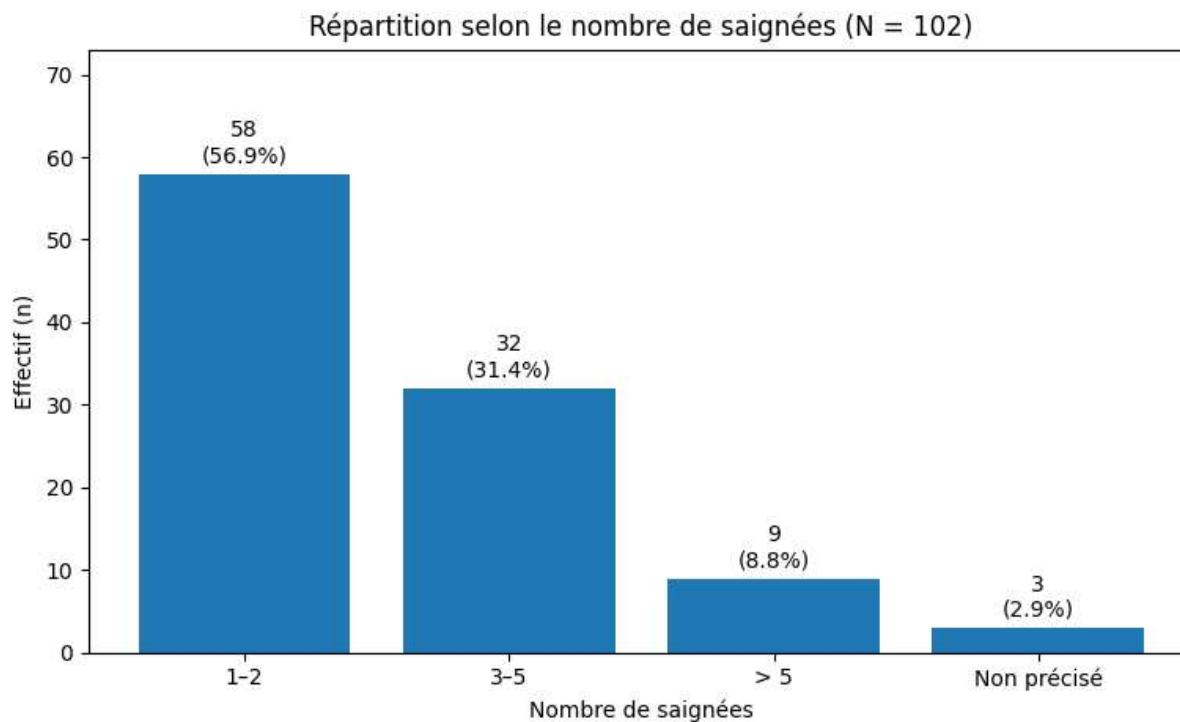
Traitement	Effectif	Pourcentage
Hydroxyurée	40	22,6
Acide folique	152	85,9
Transfusions programmées	16	9,0
Aucun traitement mentionné	11	6,2
Autres	6	3,4
Non précisé	4	2,3

16) Réalisation d'une saignée (N=177)



Une saignée thérapeutique a été réalisée chez 57,6 % des patients, tandis que 40,7 % n'en avaient pas bénéficié.

17) Nombre total de saignées (parmi saignés, n=102)



Chez les patients ayant bénéficié d'une saignée thérapeutique, le nombre de saignées était le plus souvent compris entre 1 et 2 (56,9 %),

18) Bilan biologique après saignée (patients saignés)

18.1 Valeurs Hb/Ht après saignée

Tableau XII: Valeurs Hb/Ht après saignée

Paramètre	n dispo	Moyenne $\pm$ ET
Hb après saignée (g/dL)	92	11,7 $\pm$ 1,2
Ht après saignée (%)	91	38,9 $\pm$ 4,1

Après saignée thérapeutique, l'hémoglobine moyenne était de 11,7 $\pm$ 1,2 g/dL et l'hématocrite moyen de 38,9 $\pm$ 4,1 %.

18.2 Avant vs Après (n=90)

Tableau XIII: Valeur Hb et Ht avant vs Après saigné (n=90)

Paramètre	Avant (moy ± ET)	Après (moy ± ET)	P
Hb (g/dL)	13,3 ± 1,0	11,7 ± 1,2	0,000
Ht (%)	44,0 ± 3,6	38,8 ± 4,0	0,000

Une diminution significative de l'hémoglobine et de l'hématocrite a été observée après la saignée thérapeutique, avec une baisse de l'Hb de $13,3 \pm 1,0$ à $11,7 \pm 1,2$ g/dL et du Ht de $44,0 \pm 3,6$ à $38,8 \pm 4,0$ % ($p < 0,001$).

19) Évolution biologique après saignée (n=102)

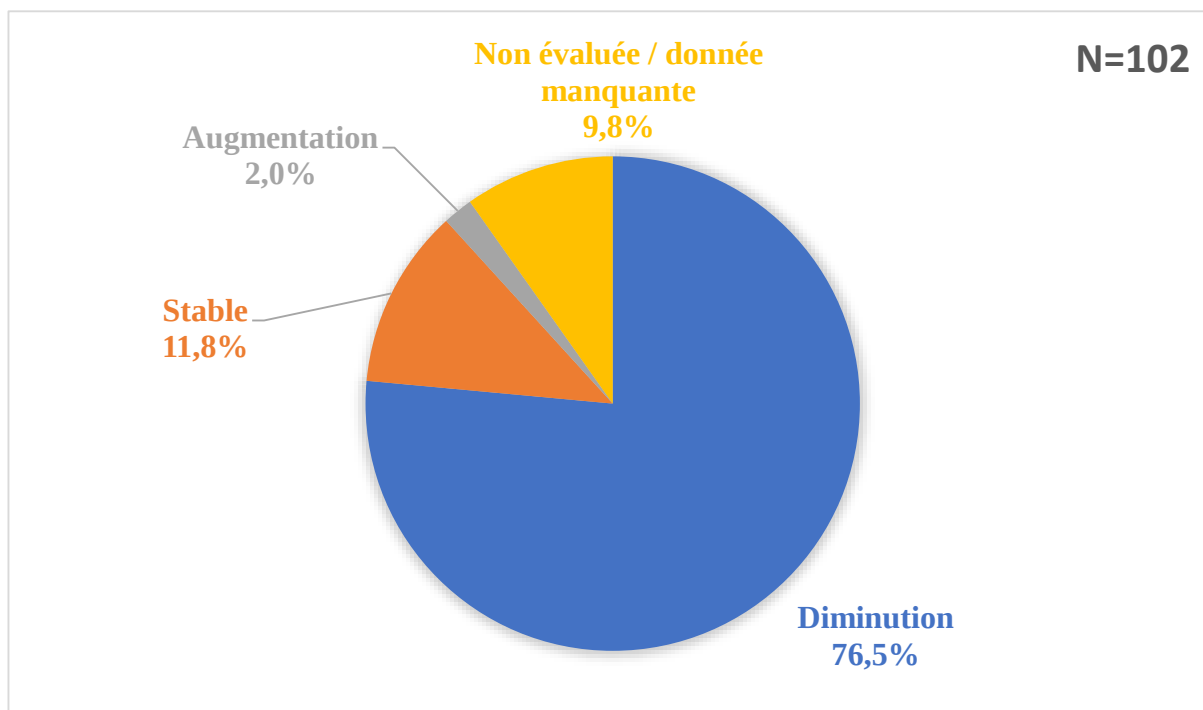


Figure 7: Évolution Hb/Ht post-saigné (n=102)

Chez les patients ayant bénéficié d'une saignée thérapeutique, une diminution des valeurs d'hémoglobine et/ou d'hématocrite était observée dans 76,5 % des cas, tandis que 11,8 % restaient stables et 2,0 % présentaient une augmentation, avec 9,8 % de données non évaluées.

B. ETUDES ANALYTIQUES

1) Corrélation entre la saignée et le phénotype hémoglobinique

Tableau XIV : Corrélation entre Saignée et le phénotype hémoglobinique

Phénotype Hb	Saignée Oui n (%)	Saignée Non n (%)	OR brut vs HbSS	IC95%	p-value (global)
HbSS (réf.)	7 (23,3)	23 (76,7)	1,00	—	
HbSC	79 (71,8)	31 (28,2)	8,37	3,26–21,49	
HbSβ ⁺	14 (58,3)	10 (41,7)	4,60	1,42–14,86	< 0,001
HbSβ ⁰	2 (20,0)	8 (80,0)	0,82	0,14–4,80	

La réalisation d'une saignée était significativement plus fréquente chez les patients HbSC (OR = 8,37 ; IC95% : 3,26–21,49) et HbSβ⁺ (OR = 4,60 ; IC95% : 1,42–14,86) comparativement aux HbSS.

2) Corrélation entre la saignée et l' âge

Tableau XV : Saignée × âge

Âge	Saignée Oui n (%)	Saignée Non n (%)	OR brut vs 10–17	IC95%	p-value (global)
<10	2 (15,4)	11 (84,6)	0,36	0,07–1,96	
10–17 (réf.)	10 (33,3)	20 (66,7)	1,00	–	
18–29	39 (66,1)	20 (33,9)	3,90	1,54–9,89	< 0,001
30–39	29 (69,0)	13 (31,0)	4,46	1,64–12,15	
≥40	22 (73,3)	8 (26,7)	5,50	1,81–16,68	

La réalisation d'une saignée thérapeutique augmentait significativement avec l'âge, étant plus fréquente chez les patients de 18–29 ans (OR = 3,90 ; IC95% : 1,54–9,89), 30–39 ans (OR = 4,46 ; IC95% : 1,64–12,15) et ≥ 40 ans (OR = 5,50 ; IC95% : 1,81–16,68) comparativement au groupe 10–17 ans ($p < 0,001$).

3) Corrélation entre la saignée et a durée du suivi

Tableau XVI : Corrélation entre la saignée et a durée du suivi

Durée de suivi	Saignée Oui n (%)	Saignée Non n (%)	OR brut vs <1 an	IC95%	p-value (global)
<1 an (réf.)	12 (31,6)	26 (68,4)	1,00	—	
1–3 ans	48 (59,3)	33 (40,7)	3,15	1,39–7,12	
>3 ans	42 (82,4)	9 (17,6)	10,11	3,75–27,30	< 0,001
Suivi non précisé	0 (0,0)	4 (100)	0,24	0,01–4,72	

La réalisation d’une saignée thérapeutique augmentait significativement avec la durée de suivi, étant plus fréquente chez les patients suivis depuis 1 à 3 ans (OR = 3,15 ; IC95% : 1,39–7,12) et surtout au-delà de 3 ans (OR = 10,11 ; IC95% : 3,75–27,30) par rapport à ceux suivis depuis moins d’un an ($p < 0,001$).

4) Corrélation entre la saignée et les signes cliniques

Tableau XVII : Corrélation entre la saignée et les signes cliniques

Signes cliniques	Saignée Oui	Saignée Non	OR brut	IC95%	p-value
≥ 1 signe	92	53	4,56	1,89–11,00	
Aucun signe	8	21	1,00	—	0,001

La réalisation d'une saignée thérapeutique était significativement associée à la durée de suivi, avec une probabilité plus élevée chez les patients suivis depuis 1 à 3 ans (OR = 3,15 ; IC95% : 1,39–7,12) et surtout au-delà de 3 ans (OR = 10,11 ; IC95% : 3,75–27,30) par rapport à ceux suivis depuis moins d'un an ($p < 0,001$).

5) Corrélation entre la saignée et les complications

Tableau XVIII : Corrélation entre la saignée et les complications

Complications	Saignée Oui	Saignée Non	OR brut	IC95%	p-value
≥1 complication	71	36	2,68	1,42–5,03	
Aucune	28	38	1,00	—	0,03

La présence d’au moins un signe clinique était significativement associée à la réalisation d’une saignée thérapeutique (OR = 4,56 ; IC95% : 1,89–11,00 ; p = 0,001), comparativement aux patients ne présentant aucun signe clinique.

6) Nombre de saignées × évolution biologique post-saignée

Tableau XIX/ Nombre de saignées × évolution biologique post-saignée

Nombre de saignées	Diminution n (%)	Stable n (%)	Augmentation n (%)
1–2 (n=53)	43 (81,1)	9 (17,0)	1 (1,9)
3–5 (n=29)	26 (89,7)	3 (10,3)	0 (0,0)
>5 (n=8)	8 (100)	0 (0,0)	0 (0,0)
Non précisé (n=2)	1 (50,0)	0 (0,0)	1 (50,0)

p < 0,001

L'évolution biologique après saignée était significativement liée au nombre de saignées, avec une diminution de l'Hb/Ht observée chez 81,1 % des patients après 1–2 saignées, 89,7 % après 3–5 saignées et chez 100 % des patients ayant reçu plus de 5 saignées, cette association étant hautement significative (p < 0,001).

7) Corrélation entre la saignée et l'évolution globale de l'hémogramme

Tableau XX : Corrélation entre la saignée et l'évolution globale de l'hémoogramme

Évolution Hb/Ht	Saignée Oui (n=99)	Saignée Non (n=66)	p-value (global)
Diminution	70 (70,7%)	22 (33,3%)	
Stable	26 (26,3%)	31 (47,0%)	< 0,001
Augmentation	3 (3,0%)	13 (19,7%)	

La réalisation d'une saignée thérapeutique était fortement associée à une diminution globale de l'hémoglobine et/ou de l'hématocrite, observée chez 70,7 % des patients saignés contre 33,3 % des non saignés (OR brut = 4,83 ; IC95% : 2,47–9,44 ; $p < 0,001$), tandis que la stabilité ou l'augmentation des paramètres était plus fréquente en l'absence de saignée.

III. DISCUSSIONS

Cette étude rétrospective, menée au service d'hématologie du CHU de Cocody, a analysé 177 patients drépanocytaires majeurs présentant un syndrome pseudo-polyglobulique. Elle s'inscrit dans un contexte où la drépanocytose constitue l'une des maladies génétiques les plus répandues au monde : plus de 100 000 nouveaux-nés naissent chaque année avec un génotype HbSC et plus d'un million de personnes vivent avec ce syndrome, la plupart en Afrique subsaharienne[49]. L'allèle HbC est particulièrement fréquent en Afrique de l'Ouest, expliquant que près de 55 000 nouveaux-nés HbSC soient recensés chaque année dans cette région[49].

III.1. Fréquence du syndrome pseudo-polyglobulique et pathophysiologie

Dans notre série, le syndrome pseudo-polyglobulique a été défini par des valeurs d'hémoglobine >13 g/dL (hommes) ou >12 g/dL (femmes) et/ou un hématokrite >45 % (hommes) ou >42 % (femmes) en phase stable. L'hémogramme moyen de la cohorte montrait une Hb = $12,8 \pm 1,2$ g/dL et un Ht = $42,5 \pm 4,0$ %, avec des valeurs médianes respectives de 12,7 g/dL et 42,0 %. Ces valeurs sont nettement supérieures aux valeurs de base habituellement rapportées dans la drépanocytose homozygote, où l'hémoglobine stable se situe entre 6 et 9 g/dL avec une réticulocytose de 10 à 20 %[50]. Chez les patients HbSC ou HbS β^+ , l'anémie est habituellement modérée, l'hémoglobine moyenne variant de 9 à 11 g/dL [50]. Nelson et al. ont récemment montré que le taux moyen d'Hb chez 486 patients HbSC était de $11,5 \pm 1,5$ g/dL contre $8,9 \pm 1,5$ g/dL chez les HbSS[51]. Dans notre série, l'Hb moyenne (12,8 g/dL) était donc nettement plus élevée que dans les cohortes HbSC précédemment publiées, ce qui confirme l'existence d'une hémococoncentration relative.

Sur le plan physiopathologique, la pseudo-polyglobulie est liée à une diminution du volume plasmatique entraînant une augmentation de l'hématocrite sans élévation de la masse érythrocytaire[40,41]. La co-hérédité de l'hémoglobine C ou de la β -thalassémie peut contribuer à cette pseudo-polyglobulie en réduisant le

volume globulaire moyen et en augmentant la viscosité sanguine. Par ailleurs, l'élévation d'hémoglobine fœtale (HbF) observée chez les sujets HbSC exerce un effet protecteur contre l'hémolyse[52], mais favorise une masse globulaire plus élevée. Chez nos patients, l'hémoglobine élevée associée à des volumes globulaires moyens normaux suggère une hémococoncentration probablement liée à un déficit en apport hydrique ou à des traitements inadaptés ; la présence de phénotypes HbSC et HbSβ⁺ majoritaires (77,4 %) pourrait également expliquer cette élévation des valeurs.

III.2. Caractéristiques sociodémographiques

1. Âge

L'âge moyen des patients était de $26,7 \pm 11,8$ ans avec une prédominance de la tranche 18-29 ans (35,0 %). Cette moyenne est légèrement inférieure à celle rapportée par Koumare et al. au Gabon, où l'âge moyen des patients adultes drépanocytaires était de $30,4 \pm 7,8$ ans avec un pic entre 25 et 29 ans[53]. La différence pourrait s'expliquer par l'inclusion dans notre étude de jeunes adultes suivis en consultation et non hospitalisés. L'étude de Gro Bi et al., au CHU de Cocody menée chez des adolescents (âge moyen $12,7 \pm 1,8$ ans) rapportait un phénotype SS prédominant et une forte proportion de crises vaso-occlusives[54], soulignant la variabilité de l'âge en fonction des services et de la gravité.

2. Sexe

Dans notre série, les hommes représentaient 55,9 % des cas (sex-ratio = 1,27). Ce résultat diffère de plusieurs études africaines qui rapportent une prédominance féminine. À Libreville, le sex-ratio hommes/femmes était de 0,5 avec une prédominance féminine[53]. Chez les adolescents suivis à Cocody, le sex-ratio était de 1,14 en faveur des filles[54]. La prédominance masculine observée dans notre travail pourrait traduire une meilleure orientation des hommes vers la consultation pour syndrome pseudo-polyglobulique ou un biais de recrutement lié

à la profession (activité physique entraînant une hémococoncentration). Il n'existe pas de mécanisme physiopathologique connu expliquant une prédominance masculine pour ce syndrome ; il s'agit vraisemblablement de facteurs socioculturels (emploi dans le secteur informel, travaux physiques) favorisant la détection d'une pseudo-polyglobulie chez les hommes.

3. Profession

Les commerçants et travailleurs du secteur informel représentaient 31,6 % de la cohorte, suivis des élèves/étudiants (26,0 %). La forte représentation du secteur informel reflète probablement la difficulté pour les drépanocytaires à accéder à des emplois stables en raison de leur état de santé. Les données comparatives sont limitées ; néanmoins, les études socio-économiques indiquent que la drépanocytose entraîne des arrêts scolaires fréquents et une insertion professionnelle précaire[55]. Notre constat souligne l'importance d'un accompagnement socio-professionnel des patients.

4. Phénotypes hémoglobiniques

Le phénotype HbSC était prédominant (63,8 %), suivi des phénotypes HbSS (16,9 %), HbSβ⁺ (13,6 %) et HbSβ⁰ (5,6 %). Au niveau mondial, la distribution des génotypes rapportée par Chan et al. est d'environ 60 % à 65 % de HbSS, 25 % à 30 % de HbSC et 5 % à 10 % de HbSβ-thalassémies[55]. La prépondérance du phénotype HbSC dans notre cohorte est donc inhabituelle mais s'explique par la forte fréquence de l'allèle HbC en Afrique de l'Ouest ; des estimations indiquent que près de 40 % des drépanocytaires adultes au Ghana ont un génotype HbSC et qu'environ 55 000 nouveaux-nés HbSC naissent chaque année dans le monde avec un pic en Afrique de l'Ouest[49]. Cette spécificité régionale entraîne une présentation clinique différente marquée par une anémie modérée et une hyperviscosité, justifiant la thématique de notre thèse.

5. Âge au diagnostic et circonstances de découverte

L'âge au diagnostic était le plus souvent compris entre 0 et 5 ans (29,4 %), ce qui traduit les efforts de dépistage précoce. Cependant, 24,9 % des patients ont été diagnostiqués entre 11 et 17 ans, illustrant un retard diagnostique persistant. Dans l'étude de Lionnet et al., le diagnostic d'HbSC était réalisé à l'âge adulte dans 29 % des cas, confirmant que le dépistage tardif reste un problème majeur[56]. La découverte de la maladie était liée à une crise vaso-occlusive (33,9 % des cas), à une anémie sévère (27,1 %) ou à une complication aiguë (16,4 %)[55]. Ces circonstances sont cohérentes avec la physiopathologie de la drépanocytose : anémie hémolytique chronique, crises douloureuses et complications infectieuses.

6. Antécédents transfusionnels et transfusions

Les antécédents transfusionnels étaient présents chez 91,0 % des patients ; la moitié avait reçu 1 à 2 transfusions et 32,3 % en avaient reçu 3 à 5. Dans l'étude nigériane d'Akinbami et al., 70,4 % des patients HbSS avaient déjà été transfusés au moins une fois. L'étude de Kamara et al., réalisée au CHU de Yopougon a montré que 56,7 % des transfusions concernaient des patients drépanocytaires, avec une hémoglobine pré-transfusionnelle moyenne de 6,5 g/dL et une prédominance du phénotype SS (52,25 %)[57]. La forte fréquence de transfusions dans notre série reflète probablement les complications anémiques sévères qui précèdent l'apparition du syndrome pseudo-polyglobulique et souligne l'importance d'une surveillance de l'allo-immunisation et du fer[51].

7. Antécédents médicaux et chirurgicaux

La majorité des patients n'avaient aucun antécédent médical (77,4 %), les comorbidités les plus fréquentes étant l'asthme (8,5 %) et l'hypertension artérielle (7,9 %). De même, 85,3 % n'avaient pas d'antécédent chirurgical, les interventions les plus fréquentes étant la cholécystectomie (6,2 %) et la

splénectomie (5,6 %). Ces taux reflètent l'amélioration de la prise en charge en Côte d'Ivoire et la rareté des complications nécessitant une splénectomie ou une intervention chirurgicale.

8. Présentation clinique et complications

Les signes cliniques les plus fréquents étaient l'asthénie (55,4 %), l'ictère (44,6 %) et la pâleur (37,9 %), en lien avec l'anémie hémolytique et l'hyperbilirubinémie. La fréquence élevée d'ictère s'explique par la destruction accrue des érythrocytes falciformes et la surcharge hépatique[58]. Les complications évolutives les plus rapportées étaient les crises vaso-occlusives répétées (35,0 %) et les infections (21,5 %). Dans la cohorte de Lionnet et al., les crises douloureuses hospitalisées concernaient 36 % des patients HbSC et le syndrome thoracique aigu 20 %. Chez des adolescents ivoiriens, les crises vaso-occlusives et les infections représentaient respectivement 73,3 % et 66,7 % des complications[56]. Les taux observés dans notre étude sont donc comparables aux données de la littérature, bien que légèrement inférieurs, probablement du fait du recrutement en phase stable et de l'impact du syndrome pseudo-polyglobulique sur la réduction des crises.

9. Paramètres biologiques

L'hémogramme moyen (Hb = 12,8 g/dL, Ht = 42,5 %, VGM = 87 fL, CCMH = 33,3 g/dL) se situait en dehors des plages habituelles de la drépanocytose homozygote[55]. L'étude de Nelson et al. rappelait un taux moyen d'Hb de 11,5 g/dL chez les HbSC et de 8,9 g/dL chez les HbSS [51]; notre valeur élevée confirme l'hypothèse de pseudo-polyglobulie. La réticulocytose modérée ($5,0 \pm 2,7$ %) et la leucocytose moyenne (9,7 G/L) reflètent un état hématologique relativement stable. L'exploration biologique complémentaire était limitée : 54,2 % des patients avaient bénéficié d'un bilan rénal, 44,1 % d'un bilan hépatique et 36,2 % d'un bilan martial. Ce déficit en données souligne la nécessité d'un suivi

complet, notamment pour dépister la micro-albuminurie et l'atteinte rénale, fréquentes dans la drépanocytose et liées à l'hémolyse chronique[51].

10. Traitements reçus

Le traitement le plus prescrit était l'acide folique (85,9 %), conformément aux recommandations visant à soutenir l'érythropoïèse. L'hydroxyurée n'était utilisée que chez 22,6 % des patients alors qu'elle réduit significativement la fréquence des crises douloureuses et augmente l'HbF[52]. Cette faible utilisation peut s'expliquer par la prédominance du phénotype HbSC dans notre cohorte et par la préoccupation de ne pas accentuer l'hyperviscosité. Toutefois, la littérature récente montre que l'hydroxyurée diminue les crises même chez les HbSC, sans majorer la viscosité lorsque la dose est ajustée[52]. Des transfusions programmées concernaient 9,0 % des patients ; aucune donnée n'indique que ces transfusions étaient mises en place pour traiter la pseudo-polyglobulie, mais plutôt pour gérer l'anémie.

11. Saignée thérapeutique

Une saignée thérapeutique a été réalisée chez 57,6 % des patients avec un nombre de séances le plus souvent compris entre 1 et 2 (56,9 %). Après saignée, l'Hb moyenne est passée de $13,3 \pm 1,0$ à $11,7 \pm 1,2$ g/dL et l'Ht de $44,0 \pm 3,6$ % à $38,8 \pm 4,0$ % ; la diminution était hautement significative ($p < 0,001$). L'analyse de l'évolution biologique a montré que 76,5 % des patients présentaient une diminution de l'Hb/Ht après saignée, 11,8 % restaient stables et 2 % présentaient une augmentation. L'association entre le nombre de saignées et la diminution des paramètres était significative ($p < 0,001$) : une diminution était observée chez 81 % des patients après 1 à 2 saignées, 89,7 % après 3 à 5 saignées et 100 % au-delà de 5 saignées.

La littérature sur la saignée chez les drépanocytaires est limitée mais plusieurs études soulignent son intérêt dans l'hyperviscosité. Une étude togolaise menée

chez 27 patients (24 HbSC et 3 HbSS) avec hyperviscosité a montré qu'avant la saignée l'Hb moyenne était de $14,3 \pm 1,5$ g/dL ; après un nombre moyen de $4,9 \pm 4,1$ phlébotomies, les signes d'hyperviscosité ont disparu chez 91 % des patients, le nombre annuel de crises vaso-occlusives est passé de $5,3 \pm 1,0$ à $0,9 \pm 0,07$ et l'Hb a diminué en moyenne de $1,9 \pm 0,8$ g/dL[59]. Lionnet et al. ont également montré qu'une phlébotomie réalisée chez 36 % de 179 patients HbSC avec une Hb de base de 11,5 g/dL prévenait la récurrence des événements aigus dans 71 % des cas[56]. Nos résultats sont cohérents avec ces études et confirment l'intérêt de la saignée comme moyen simple de réduire l'hyperviscosité et de prévenir les complications.

Analyse des associations et facteurs liés à la saignée

L'analyse bivariée a montré que la réalisation d'une saignée était significativement associée au phénotype hémoglobinique : les patients HbSC avaient 8,37 fois plus de chances d'être saignés que les HbSS, et les HbS β^+ 4,60 fois plus, tandis que les HbS β^0 n'avaient pas d'augmentation significative. Ce résultat concorde avec les données montrant que l'HbSC se caractérise par une Hb plus élevée ($\approx 11,5$ g/dL) et une viscosité accrue[51] ; la saignée est donc plus indiquée. La saignée était également plus fréquente chez les patients âgés de 18 ans et plus (OR = 3,90 à 5,50 selon les tranches d'âge), chez ceux suivis depuis plus d'un an (OR = 3,15 pour 1 à 3 ans et OR = 10,1 pour >3 ans) et chez ceux présentant au moins un signe clinique (OR = 4,56) ou une complication (OR = 2,68). Ces associations suggèrent que l'expérience de la maladie et des complications amène à proposer plus facilement une saignée et que le suivi régulier permet de détecter et de corriger l'hyperviscosité. Enfin, l'évolution globale de l'hémogramme montrait une diminution significative

de l'Hb/Ht chez les patients saignés (70,7 % contre 33,3 % chez les non saignés), confirmant l'efficacité de l'intervention.

Limites de l'étude

Plusieurs limites doivent être reconnues. L'étude est rétrospective et monocentrique ; la qualité des données dépend de la complétude des dossiers. Certains paramètres biologiques n'étaient pas disponibles (mesure de la masse globulaire réelle, viscosité sanguine, volume plasmatique). De plus, le nombre important de phénotypes HbSC limite la généralisation aux populations HbSS. La taille de l'échantillon, bien que calculée, reste relativement faible pour certaines analyses multivariées. Enfin, la quasi-absence de surveillance clinique standardisée (comme le dépistage de la micro-albuminurie ou des complications ophtalmologiques) restreint l'interprétation des facteurs pronostiques.

CONCLUSION

Au terme de cette étude transversale rétrospective, descriptive et analytique menée au sein des services d'hématologie clinique des CHU de Cocody et de Treichville sur la période 2023–2025, il ressort que le **syndrome pseudo-polyglobulique** chez le drépanocytaire majeur constitue une situation clinique réelle, non exceptionnelle, et surtout **source potentielle de confusion diagnostique** si elle n'est pas correctement interprétée.

La population étudiée, composée de **177 patients**, était majoritairement représentée par les **adultes jeunes**, avec une prédominance masculine, et un profil socio-professionnel dominé par les activités du secteur informel et les étudiants. Sur le plan hémoglobinopathique, les résultats suggèrent une forte représentation des phénotypes **HbSC** et **HbSβ⁺**, ce qui est cohérent avec la tendance attendue d'une hémoglobine et d'un hématocrite plus élevés dans ces formes comparativement à l'HbSS. Les circonstances de découverte étaient le plus souvent dominées par la crise vaso-occlusive et l'anémie, traduisant un diagnostic encore largement **opportuniste** plutôt que systématique.

Sur le plan clinique, les manifestations les plus fréquemment rapportées étaient l'**asthénie** et l'**ictère**, suivies de la pâleur, témoignant d'un terrain d'hémolyse chronique où l'élévation paradoxale de l'hémoglobine et de l'hématocrite peut induire en erreur. Les complications évolutives les plus retrouvées étaient les **crises vaso-occlusives répétées** et les **infections répétées**, rappelant que la pseudo-polyglobulie n'est pas synonyme de "bon état hématologique", mais peut s'inscrire dans des profils cliniques complexes et évolutifs.

La prise en charge thérapeutique était marquée par l'utilisation fréquente de l'acide folique et, dans une moindre mesure, de l'hydroxyurée. La saignée thérapeutique occupait une place importante dans la stratégie de prise en charge, particulièrement chez certains profils, avec une évolution biologique globalement orientée vers la diminution de l'hémoglobine et/ou de l'hématocrite après saignée lorsque le suivi biologique était disponible. Cependant, l'étude a mis en évidence

un manque de données pour certaines variables, surtout biologiques (notamment les contrôles post-saignée), ce qui limite l'évaluation fine de l'efficacité et de la cinétique de réponse.

En définitive, ces résultats plaident pour une meilleure standardisation du suivi des drépanocytaires présentant un syndrome pseudo-polyglobulique, incluant une traçabilité systématique des bilans biologiques avant et après toute intervention thérapeutique (en particulier la saignée), ainsi qu'un renforcement des critères de sélection des patients afin d'éviter les biais liés aux épisodes aigus ou aux transfusions récentes. En perspective, la réalisation d'études multicentriques incluant des comparateurs (patients drépanocytaires sans pseudo-polyglobulie) et l'exploration des mécanismes (hémococoncentration, variations du volume plasmatique, facteurs environnementaux) permettraient de mieux comprendre cette entité et d'optimiser la prise en charge, avec pour objectif final l'amélioration durable de la qualité du suivi et de la qualité de vie des patients drépanocytaires en Côte d'Ivoire.

RECOMMANDATIONS

Dans l'objectif d'améliorer la détection, la prise en charge et le suivi du syndrome pseudo-polyglobulique chez les patients drépanocytaires majeurs, et de réduire les erreurs d'interprétation conduisant à des décisions thérapeutiques inadaptées, nous formulons les recommandations suivantes :

À l'intention des autorités sanitaires et des décideurs (Ministère, DMS, programmes drépanocytose)

- **Intégrer la notion de pseudo-polyglobulie** dans les documents nationaux de prise en charge de la drépanocytose (protocoles, référentiels, guides de pratique).
- **Standardiser les seuils d'alerte Hb/Ht** spécifiques au sexe chez le drépanocytaire en phase stable, afin d'éviter la confusion avec une polyglobulie vraie.
- Mettre en place un **système de suivi structuré** (dossier patient standardisé) pour la drépanocytose incluant systématiquement : Hb, Ht, VGM, CCMH, réticulocytes, leucocytes, plaquettes, et les éléments de contexte (crise aiguë, transfusion récente, déshydratation).
- Renforcer l'accessibilité aux bilans essentiels (au minimum **hémogramme complet** et bilan de contrôle) et encourager des **contrôles post-intervention** (post-saignée) dans les établissements de référence.

À l'intention des directions des CHU et des chefs de service (Hématologie, Médecine interne, Urgences)

- Mettre en place une procédure interne de validation des dossiers (check-list) avant toute décision thérapeutique :

- Créer un **circuit de suivi post-saignée** : toute saignée doit être associée à un **contrôle biologique programmé** (Hb/Ht $\pm$ hémogramme complet) et archivé dans le dossier.
- Organiser des **réunions de concertation internes** (mini-RCP de service) pour les cas atypiques ou récurrents (Hb/Ht élevés persistants, décisions répétées de saignée).
- Encourager l'utilisation d'une **fiche d'enquête standardisée** (comme celle que tu as mise à jour) pour améliorer la traçabilité et réduire le taux de "non précisé".

À l'intention du personnel soignant (médecins, internes, infirmiers, biologistes)

- Ne pas interpréter une Hb/Ht "élevée" chez un drépanocytaire comme un signe de normalité : **replacer systématiquement le résultat dans le contexte clinique** (hydratation, phase stable, transfusion, épisode aigu).
- Avant de conclure à une pseudo-polyglobulie et/ou d'initier une saignée, vérifier et documenter :
 - stabilité clinique,
 - absence de transfusion < 3 mois,
 - éléments de déshydratation ou infection,
 - **phénotype hémoglobinique** (HbSC, HbS β^+ plus concernés).
- Améliorer la documentation du dossier : renseigner de façon systématique les variables "souvent manquantes" (profession, âge au diagnostic, complications, bilans complémentaires, post-saignée).

- Harmoniser les pratiques de suivi : consigner la **date**, l'**indication**, le **nombre** de saignées, et l'**évolution biologique** observée.

À l'intention des patients drépanocytaires et de leurs familles

- Sensibiliser sur le fait que certaines variations de l'hémogramme peuvent nécessiter une surveillance spécifique même en dehors des crises.
- Renforcer l'éducation thérapeutique sur :
 - l'importance des consultations régulières,
 - l'hydratation,
 - l'observance du traitement prescrit (acide folique, hydroxyurée si indiquée),
 - la nécessité de réaliser les bilans de contrôle après un acte (notamment après saignée si elle est décidée).
- Encourager le patient à conserver un **carnet de suivi** (ou fiche) contenant les dates d'hémogrammes, transfusions, hospitalisations, et actes reçus.

REFERENCES

1. Girot Robert, Bégue Pierre, Galacteros Frédéric. La drépanocytose. Montrouge Esther (UK) Roma: JLibbey Eurotext; 2003. xiii+321.
2. Piel FB, Hay SI, Gupta S, Weatherall DJ, Williams TN. Global burden of sickle cell anaemia. *PLoS Med.* 2013;10(6):e1001484.
3. Kouadio K, et al. Aspects épidémiologiques et biologiques de la drépanocytose à Abidjan. *Rev CAMES Santé.* 2019;7(1):45–52.
4. Diallo DA, Tchernia G. Sickle-cell disease in Africa. *Curr Opin Hematol.* 2002;9(2):111–6.
5. Serjeant GR. The natural history of sickle cell disease. *Cold Spring Harb Perspect Med.* 2013;3(10):a011783.
6. Custer EM, et al. Polycythemia and relative erythrocytosis. *Am J Med Sci.* 2000;320(6):377–84.
7. Steinberg MH. Pathophysiology of sickle cell disease. *Baillière's Clin Haematol.* 1998;11(1):163–84.
8. Ahoua A, et al. Profil hématologique du drépanocytaire en phase stable en Afrique de l'Ouest. *Med Afr Noire.* 2020;67(2):101–9.
9. OMS. Rapport mondial sur la drépanocytose. Genève : OMS; 2020.
10. Tshilolo L, et al. Hydroxyurea for sickle cell disease in sub-Saharan Africa. *N Engl J Med.* 2019;380:121–31.
11. HEBBEL RP. Beyond hemoglobin polymerization: the red blood cell membrane and sickle disease pathophysiology. *Blood.* 1991;77(2):214-237.
12. CABANNES R. Hemoglobin S en Afrique de l'Ouest (nouvelles données). *Annales d'Embryologie, d'Histologie et d'Archéologie.* 1968;51:107-115.
13. HARIRI E, MANSOUR A, EL ALAM A, DAABOUL Y, KORJIAN S, BAHOU SA. Sickle cell nephropathy: an update on pathophysiology, diagnosis, and treatment. *International Urology and Nephrology.* 2018;50(6):1075-1083.
14. COMITÉ RÉGIONAL DE L'AFRIQUE, 60. Drépanocytose : une stratégie pour la Région africaine de l'OMS : rapport du Directeur régional. OMS, Bureau régional de l'Afrique; 2010. Disponible sur: <https://iris.who.int/handle/10665/1727>.
15. GUSTAVE K KOFFI. TOUT SAVOIR SUR LA DREPANOCYTOSE. Collection santé ; Editions Universitaires de Cote d'Ivoire. 33p.
16. BARDAKDIAN J, WAJCMAN H. Epidémiologie de la drépanocytose. *Revue du Praticien.* 2004;54(14):1531-1536.
17. CABANNES R. Hemoglobin S en Afrique de l'Ouest (nouvelles données). *Annales d'Embryologie, d'Histologie et d'Archéologie.* 1968;51:107-115.
18. LEHMANN H, RAPER AB. Maintenance of high sickling rate in an African Community. *British Medical Journal.* 1956;2:333-336.
19. LIVINGSTONE FB. The distribution of the sickle cell gene in Liberia. *American Journal of Human Genetics.* 1958;10:33-41.

20. THUILLIEZ V, VERIN Y. L'importance de la drépanocytose dans un environnement pédiatrique au Gabon. *Santé Publique*. 1997;9:45-60.
21. PERRINE RP, PEMBREY ME, JOHN P, PERRINE S, SHOUP F. Natural history of sickle cell anemia. *Archives of Internal Medicine*. 1978;138:517-521.
22. HERRICK JB. Peculiar elongated and sickle-shaped red blood corpuscles in a case of severe anemia. *Archives of Internal Medicine*. 1910;6:517-521.
23. EMMEL VE. A study of the erythrocytes in a case of severe anemia with elongated and sickle-shaped red blood corpuscles. *Archives of Internal Medicine*. 1917;20:586-598.
24. HAHN EV, GILLESPIE EB. Sickle cell anemia: report of a case improved by splenectomy; experimental study of sickle cell formation. *Archives of Internal Medicine*. 1927;39:233-254.
25. PAULING L, ITANO HA, SINGER SJ, WELLS IC. Sickle cell anemia: a molecular disease. *Science*. 1949;110:543-548.
26. NEEL JV. The inheritance of the sickling phenomenon, with particular reference to sickle cell disease. *Blood*. 1951;6:389-412.
27. INGRAM VM. A specific chemical difference between the globins of normal human and sickle cell anaemia haemoglobin. *Nature*. 1956;178:792-794.
28. SANKALE M, DIOP B, FAMENT V, et al. Etude de l'incidence de la drépanocytose dans la population hospitalière d'un service de médecine interne de Dakar. *Médecine d'Afrique Noire*. 1967;14:345-350.
29. KONOTEY-AHULU FI, RINGELHANN B. Sickle cell anaemia, sickle cell thalassaemia, sickle cell haemoglobin C disease, and asymptomatic haemoglobin C thalassaemia in one Ghanaian family. *British Medical Journal*. 1969;1:607-612.
30. GALE RE, CLEGG JB, HUEHNS ER. Human embryonic haemoglobins Gower 1 and Gower 2. *Nature*. 1979;280:162-164.
31. WAJCMAN H. Hémoglobines : structure et fonction. *EMC-Hématologie*. 2005;2(1):148-165.
32. KAZAZIAN HH, ANTONARAKIS SE. Molecular genetics of hemoglobin genes. In: SINGER M, BERG P, editors. *Exploring Genetic Mechanisms*. Sausalito: University Science Books; 1997. p. 301-336.
33. ROSA J, WAJCMAN H, BLOUQUIT Y. Hémoglobine. *Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Hématologie*. 1993;13-000-S-10:14.
34. NATH KA, KATUSIC ZS, GLADWIN MT. The perfusion paradox and vascular instability in sickle cell disease. *Microcirculation*. 2004;11(2):179-193.
35. Mithoowani S, Laureano M, Crowther MA, Hillis CM. Investigation and management of erythrocytosis. *CMAJ*. 10 août 2020;192(32):E913-8.
36. Kavanagh PL, Fasipe T, Wun T. A Review of Sickle Cell Disease—Reply. *JAMA*. 15 nov 2022;328(19):1979-80.
37. Sundd P, Gladwin MT, Novelli EM. Pathophysiology of Sickle Cell Disease. *Annu Rev Pathol*. 24 janv 2019;14:263-92.

38. Jonani B, Kasule EC, Herman BR, Arturo JF, Mugambwa MC, Stephen S, et al. Burden of sickle cell anemia in Africa: A systematic review and meta-analysis. *PLOS One*. 25 nov 2025;20(11):e0337090.
39. Geisness AC, Azul M, Williams D, Szafraniec H, Souza DCD, Higgins JM, et al. Ionophore-mediated swelling of erythrocytes as a therapeutic mechanism in sickle cell disease. *Haematologica*. 2022;107(6):1438-47.
40. Davis BA, Allard S, Qureshi A, Porter JB, Pancham S, Win N, et al. Guidelines on red cell transfusion in sickle cell disease. Part I: principles and laboratory aspects. *Br J Haematol*. janv 2017;176(2):179-91.
41. Barbui T, Thiele J, Gisslinger H, Kvasnicka HM, Vannucchi AM, Guglielmelli P, et al. The 2016 WHO classification and diagnostic criteria for myeloproliferative neoplasms: document summary and in-depth discussion. *Blood Cancer J*. 9 févr 2018;8(2):15.
42. Oxford Haematology/NSSG. Transfusions in sickle cell disease (clinical guideline). (Limites Hb/Ht pour prévenir hyperviscosité).2023.12p.
43. Chou ST, Alsawas M, Fasano RM, Field JJ, Hendrickson JE, Howard J, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: transfusion support. *Blood Adv*. 27 janv 2020;4(2):327-55.
44. Gaartman AE, Sayedi AK, Gerritsma JJ, de Back TR, van Tuijn CF, Tang MW, et al. Fluid overload due to intravenous fluid therapy for vaso-occlusive crisis in sickle cell disease: incidence and risk factors. *Br J Haematol*. sept 2021;194(5):899-907.
45. Evidence-Based Management of Sickle Cell Disease: Expert Panel Report, 2014. *Pediatrics*. 1 déc 2014;134(6):e1775.
46. Brandow AM, Carroll CP, Creary S, Edwards-Elliott R, Glassberg J, Hurley RW, et al. American Society of Hematology 2020 guidelines for sickle cell disease: management of acute and chronic pain. *Blood Adv*. 19 juin 2020;4(12):2656-701.
47. WHO Africa releases groundbreaking guidance to boost fight against sickle cell disease | WHO | Regional Office for Africa [Internet]. 2025 [cité 9 janv 2026]. Disponible sur: <https://www.afro.who.int/news/who-africa-releases-groundbreaking-guidance-boost-fight-against-sickle-cell-disease>
48. Nnodu OE, Okeke CO, Isa HA. Newborn screening initiatives for sickle cell disease in Africa. *Hematol Am Soc Hematol Educ Program*. 6 déc 2024;2024(1):227-33.
49. Aird W. HbSC Disease • The Blood Project [Internet]. The Blood Project. 2025 [cité 9 janv 2026]. Disponible sur: <https://www.thebloodproject.com/hbsc-disease-2/>
50. Themes UFO. Sickle Cell Disease [Internet]. Basicmedical Key. 2016 [cité 9 janv 2026]. Disponible sur: <https://basicmedicalkey.com/sickle-cell-disease-3/>
51. Nelson M, Noisette L, Pugh N, Gordeuk V, Hsu L, Wun T, et al. The Clinical Spectrum of HbSC Sickle Cell Disease-Not a Benign Condition. *Br J Haematol*. août 2024;205(2):653-63.
52. Regragui I, Mamad H, El mokhtari N, Woumki A, Dahmani F, Benkirane S, et al. Hematological Profile of Hemoglobin C Disease: A Retrospective Study. *Cureus*. 17(3):e80255.

53. Igala M, Helley Ondo GD, Lentombo LEL, Rerambiah LK, Lacombe SD, Ba JI, et al. Profil socio-démographique et économique des adultes drépanocytaires régulièrement suivis au Centre Hospitalier Universitaire de Libreville. *Pan Afr Med J.* 12 avr 2022;41:294.
54. Bi AMG, Mansou KA, Djoman AI, Djivoheessoun A, Kouadio EA, N’Gatta AP, et al. Profil des adolescents atteints de syndrome drépanocytaire majeur suivis au service de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire de Cocody. *Eur Sci J ESJ.* 16 oct 2025;46:365-365.
55. Themes UFO. Sickel Cell Disease [Internet]. Basicmedical Key. 2016 [cité 9 janv 2026]. Disponible sur: <https://basicmedicalkey.com/sickle-cell-disease-3/>
56. Lionnet F, Hammoudi N, Stojanovic KS, Avellino V, Grateau G, Girot R, et al. Hemoglobin SC disease complications: a clinical study of 179 cases. *Haematologica.* 1 août 2012;97(8):1136-41.
57. Kamara I, Corcellar Womey KM, Silue DA, Keita M, Botti RP, Djeket R, et al. Pratique De La Transfusion Sanguine Dans Le Service d’Hematologie Du Chu De Yopougon, Cote d’Ivoire. *Mali Méd.* 15 oct 2025;40(3):32-6.
58. Drépanocytose [Internet]. 2024 [cité 9 janv 2026]. Disponible sur: <https://www.cheo.on.ca/fr/resources-and-support/p6128.aspx>
59. Padaro E, Kueviakoe IMD, Agbétiafa K, Magnang H, Mawussi K, Layibo Y, et al. Therapeutic phlebotomy during major sickle cell disease in Togo. *Med Sante Trop.* 1 févr 2019;29(1):106-7.

ANNEXES

FICHE D'ENQUÊTE

Syndrome pseudo-polyglobulique chez le drépanocytaire majeur
CHU Cocody, 2023–2025

I. IDENTIFICATION ADMINISTRATIVE

Code du patient :

Année du dossier : ☐ 2023 ☐ 2024 ☐ 2025 ☐ Non précisé

Date d'enregistrement (1ère consultation au service) : / / ☐ Non précisé

Durée de suivi estimée au service : ☐ < 1 an ☐ 1–3 ans ☐ > 3 ans ☐ Non précisé

II. CARACTÉRISTIQUES SOCIODÉMOGRAPHIQUES

Âge (années) au moment de l'étude : ☐ Non précisé

Sexe : ☐ Masculin ☐ Féminin ☐ Non précisé

Profession :

☐ Élève / Étudiant

☐ Sans emploi

☐ Fonctionnaire

☐ Secteur privé

☐ Commerçant / Informel

☐ Autre :

☐ Non précisé / Non renseigné

III. DONNÉES SUR LA DRÉPANOCYTOSE

Type d'électrophorèse de l'hémoglobine :

☐ HbSS ☐ HbSC ☐ HbS β^0 ☐ HbS β^+ ☐ Non précisé

Âge au diagnostic (années) : ☐ Non précisé

Circonstance de découverte de la drépanocytose :

☐ Dépistage néonatal

☐ Anémie

☐ Crise vaso-occlusive

☐ Infection

☐ Complication aiguë

☐ Découverte fortuite

☐ Autre :

☐ Non précisé / Non renseigné

IV. ANTÉCÉDENTS

Antécédents médicaux associés (hors critères d'exclusion) :

☐ Aucun

☐ HTA

☐ Asthme

☐ Diabète

☐ Autres :

☐ Non précisé / Non renseigné

Antécédents chirurgicaux :

☐ Aucun

☐ Splénectomie

☐ Cholécystectomie

☐ Autres :

☐ Non précisé / Non renseigné

Antécédents transfusionnels :

☐ Oui ☐ Non ☐ Non précisé

Si oui :

Nombre total de transfusions reçues : ☐ 1–2 ☐ 3–5 ☐ >5 ☐ Non précisé

Date de la dernière transfusion : / / ☐ Non précisé

Dernière transfusion < 3 mois avant l'hémogramme retenu ? ☐ Oui ☐ Non ☐ Non précisé

V. DONNÉES CLINIQUES ÉVOLUTIVES

Fréquence moyenne des crises vaso-occlusives (CVO) / an :

☐ < 3 / an ☐ 3–6 / an ☐ > 6 / an ☐ Non précisé

Signes cliniques retrouvés (*cocher tout ce qui s'applique*) :

☐ Pâleur

☐ Ictère

☐ Splénomégalie

- ☐ Hépatomégalie
- ☐ Asthénie
- ☐ Dyspnée
- ☐ Aucun signe rapporté
- ☐ Non documenté / Non précisé

Complications évolutives documentées (*cocher tout ce qui s'applique*) :

- ☐ CVO fréquentes
- ☐ Syndrome thoracique aigu
- ☐ AVC
- ☐ Infections répétées
- ☐ Ulcère de jambe
- ☐ Aucune complication
- ☐ Non documentée / Non précisé

VI. DONNÉES BIOLOGIQUES (phase stable)

Hémogramme retenu (phase stable)

Date de l'hémogramme : / / ☐ Non précisé

Pour chaque paramètre : noter la valeur ou cocher "Non disponible"

Hémoglobine (g/dL) : ☐ Non disponible

Hématocrite (%) : ☐ Non disponible

VGM (fL) : ☐ Non disponible

CCMH (g/dL) : ☐ Non disponible

Réticulocytes (%) : ☐ Non disponible

Leucocytes (G/L) : ☐ Non disponible

Plaquettes (G/L) : ☐ Non disponible

Autres bilans biologiques disponibles dans le dossier (*plusieurs choix possibles*) :

☐ Bilan martial ☐ Disponible ☐ Non disponible ☐ Non précisé

☐ Fonction rénale ☐ Disponible ☐ Non disponible ☐ Non précisé

☐ Fonction hépatique ☐ Disponible ☐ Non disponible ☐ Non précisé

☐ Bilan inflammatoire ☐ Disponible ☐ Non disponible ☐ Non précisé

☐ Aucun bilan hors hémogramme

☐ Non documenté / Non précisé

VIII. ASPECTS THÉRAPEUTIQUES

Traitement reçu (hors saignée) (*plusieurs choix possibles*) :

☐ Hydroxyurée

☐ Acide folique

☐ Transfusions programmées

☐ Aucun

☐ Autres :

☐ Non précisé / Non renseigné

Saignée thérapeutique réalisée ?

☐ Oui ☐ Non ☐ Non précisé

Si oui :

Date (dernière) saignée : / / ☐ Non précisé

Nombre total de saignées : ☐ 1–2 ☐ 3–5 ☐ >5 ☐ Non précisé

Traitement associé à la saignée (*plusieurs choix possibles*) :

☐ Hydroxyurée ☐ Acide folique ☐ Hydratation seule ☐ Autre : ☐ Non précisé

IX. BILAN BIOLOGIQUE APRÈS SAIGNÉE

Bilan post-saignée disponible dans le dossier ?

☐ Oui ☐ Non ☐ Non précisé

Si oui :

Date du contrôle post-saignée : / / ☐ Non précisé

Hb post-saignée (g/dL) : ☐ Non disponible

Ht post-saignée (%) : ☐ Non disponible

VGM post-saignée (fL) : ☐ Non disponible

CCMH post-saignée (g/dL) : ☐ Non disponible

Réticulocytes post-saignée (%) : ☐ Non disponible

Leucocytes post-saignée (G/L) : ☐ Non disponible

Plaquettes post-saignée (G/L) : ☐ Non disponible

Évolution de l'hémogramme après saignée :

- ☐ Diminution Hb/Ht
- ☐ Stable
- ☐ Augmentation
- ☐ Non évaluée / Données manquantes

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette École, de mes chers condisciples, je promets et je jure, au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité, dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me sont confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses !

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque !

LU ET APPROUVE,

Le Président du jury

Professeur

LU ET APPROUVE,

*Le Doyen de l'UFR des sciences
médicales d'Abidjan*

Professeur KOUASSI M'BENGUE
Alphonsine

Vu et permis d'imprimer

Le Président de l'université Félix Houphouët Boigny

Abidjan-Cocody (Côte d'Ivoire)

Professeur BALLO ZIE

Par délibération, l'UFR des sciences Médicales d'Abidjan déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

RESUME

Objectif : Décrire le profil socio-démographique, clinico-biologique et thérapeutique des patients drépanocytaires majeurs présentant un syndrome pseudo-polyglobulique, et analyser les facteurs associés à la réalisation d'une saignée thérapeutique au CHU de Cocody (et CHU de Treichville) sur la période

ABSTRACT

Objective: To describe the socio-demographic, clinico-biological and therapeutic profile of major sickle cell disease patients presenting with pseudo-polycythemia, and to analyze factors associated with the performance of therapeutic phlebotomy at the University Hospital of Cocody (and Treichville) over

