

*Ministère de l'enseignement supérieur
et de la recherche scientifique*

*Université de Jijel
Faculté des sciences
Département de biologie*

*Mémoire de fin d'étude en vue de l'obtention du diplôme
des études supérieures en biologie*

Option : Biochimie

Thème :

*L'intérêt d'électrophorèse
d'hémoglobine dans le diagnostic
d'une drépanocytose*

Les membres de jury :

- Président: M^r. Handis M^{ed}-Sadek,*
- Examineur: M^{lle}. Bouhafs Leila.*
- Encadreur: M^r. Laib Essaid.*

Réaliser par :

- ✚ Feriah Yasmina.*
- ✚ Kerrout Dalal.*
- ✚ Kouidja Fatima*

Promotion : 2005

Remerciements

Nous remercions de tout cœur le bon Dieu de nous avoir donné force et courage pour surmonter les obstacles et il nous est agréable d'exprimer notre vive et sincère gratitude à notre promoteur, Mr Laïb Essaid pour avoir suivi et dirigé notre travail avec patience, et pour sa précieuse aide.

Notre remerciement s'adresse également aux:

Mr Hendis M^d Essadek pour sa précieuse aide.

Mr Kermiche. W. pour son aide.

Dr Bourouied. Y. spécialiste en biologie médicale.

« Laboratoire d'analyses médicale ».

Dr Doufar. A «hématologue de l'hôpital de MSEL»

Dr Boulaiche. D

Mr Djelil. A. chef service de laboratoire d'hématologie de l'hôpital de MSEL.

Nous tenons à remercier également les membres de Jury d'avoir examiné notre travail.

Nous remercions l'ensemble des enseignements du département de biologie, pour nous avoir transmis le savoir durant notre formation universitaire.

Dalal

Fatima

Yasmina

وقاء

بسم الله الرحمن الرحيم

«ربي اشح لي صدري ويس لي أمري واحلل عقدة من لساني يفقه قولي»

صدق الله العظيم

"اللهم لا تجعلنا نصاب بالغرور إذا جنحنا ولا باليأس إذا أخفتنا ،

وذكرنا أن الإخفاق هو النجربة التي تسبق النجاح ،

اللهم إذا أعطيتنا النجاح فلا تأخذ قواضعنا ،

و إذا أعطيتنا قواضعنا فلا تأخذ اعترازنا بكرامتنا

آمين يا رب العالمين ."

SOMMAIRE

SOMMAIRE

Introduction

PARTIE THEORIQUE

Chapitre I : L'ELECTROPHORESE

I- Généralités.....	01
I-1- Historique.....	01
I-2- Définition.....	01
I-3- Nature des particules séparées par électrophorèse.....	01
I-4- Mobilité électrophorétique.....	02
II- Différent types d'électrophorèse.....	03
II-1- Electrophorèse libre.....	03
II-2- Electrophorèse analytique.....	03
II-3- Electrophorèse préparative.....	03
II-4- Electrophorèse de zone.....	03
II-4-1- Principe.....	04
II-4-2 – Différents supports.....	04
III- Facteurs régissant la migration électrophorétique.....	05
III-1- Le temps de migration	05
III-2- La force ionique du tampon	05
III-3- La température.....	06
III-4- Le courant électrique continu.....	06
III-5- Les forces de freinage.....	06
III-6- pH du tampon.....	06

Chapitre II : L'HEMOGLOBINE

I- Généralités sur les hématies (GR).....	08
II- Hémoglobine.....	08
II-1- Structure d'hémoglobine	08
II-2- Synthèse de l'hémoglobine.....	11
II-3- Catabolisme de l'hémoglobine	13
II-4 – Fonction de l'hémoglobine	14
II- 5- Différents types d'hémoglobine	15
II-6- L'électrophorèse d'hémoglobine.....	15

Chapitre III : LA DREPANOCYTOSE

I-Hémoglobinopathies	17
I-1-Les hémoglobinopathies quantitatives.....	17
I-2- Les hémoglobinopathies qualitatives.....	17
II- Drépanocytose (hémoglobinoses S).....	19
II-1- Epidémiologie	19
II-2- Génétique.....	19
II-3 – Physiopathologie.....	19
II-4- Les formes cliniques	20
II-4-1- La forme homozygote.....	20
II-4- 2- La forme hétérozygote.....	20
II-5- Signes cliniques et biologiques.....	20
II-5-1- Homozygote	20
II-5-2- Hétérozygote	23
II-6- Traitement.....	23

PARTIE PRATIQUE

Matériel et méthodes

I-Matériel.....	25
I-1- Matériel biologique	25
I-2- Matériel expérimental.....	25
I-3- Verrerie	25
II- Méthodes et techniques utilisées.....	25
II-1- Prélèvement.....	25
II- 2- Hémogramme	26
II-2-1- Formule de la numération sanguine (FNS)	26
II-2-1-1- Détermination du taux d'hémoglobine	26
II-2-1-2- Détermination du taux des globules rouges	27
II-2-1-3- Détermination du taux de globules blancs.....	28
II-2-1-4- Détermination du taux d'hématocrite.....	29
II-2-1-5- Numération des plaquettes.....	30
II-2-1-6- Indices hématimétriques	31
II-2-2- Méthode automatique.....	32
II-3- Test de falciformation.....	33

II-4- Test de solubilité.....	35
II-5- Frottis sanguins.....	36
II-6- Electrophorèse d'hémoglobine sur acétate de cellulose	38
III- Résultats et interprétation	40
IV- Discussion	58
V- Conclusion	
Glossaire	
Bibliographie	

Abréviation

GR : Globule rouge.

ADN: Acide désoxyribonucléique.

ARN : Acide ribonucléique.

Hb : Hémoglobine.

HbA : Hémoglobine adulte.

HbS : Hémoglobine S (scklémie).

HbF : Hémoglobine foetale.

NL : Normal life.

DHA : Déshydratation.

ATB : Antibiotique.

FNS : Formule de la numération sanguine.

GB : Globule blanc.

Qsp : Quantité suffisante pour.

MGG : May Grunwald Giemsa.

Plq : Plaquettes.

Hte: Hématocrite.

VGM : Volume globulaire moyen.

CCMH : Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine.

TCMH : Teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine.

F : Féminin.

M : Masculin.

Lym : Lymphocytes.

Neutro : Neutrophiles.

Mono : Monocytes.

Introduction

Introduction

La drépanocytose est la maladie génétique humaine la plus fréquente. Elle correspond à la synthèse d'une hémoglobine (Hb) anormale, l'HbS, différente de l'Hb normale (HbA). L'HbS est capable de polymériser dans certaines circonstances, provoquant la falciformation des globules rouges (GR) d'où le terme d'anémie à hématies falciformes ou sickle-cell anemia des Anglo-Saxons.

Les sujets homozygotes pour la mutation, et certains sujets hétérozygotes composites, ont un syndrome drépanocytaire majeur et sont susceptibles de développer les manifestations les plus graves de la maladie.

En raison des nombreux mouvements récents de population qui caractérisent notre époque, la drépanocytose existe aujourd'hui sur tous les continents, elle est d'une très grande prévalence dans la région de Jijel. Elle constitue un défi en termes de santé publique, à la fois par ses complications aiguës mais aussi et surtout maintenant par les handicaps prolongés qu'elle est susceptible d'entraîner (ostéoarticulaires, neurologiques, visuels, pulmonaires, cutanés...). Il n'y a guère de traitement, hormis quelques transfusions, et l'ablation de la rate n'est indiquée que si celle-ci gêne par un volume considérable.

Il ressort clairement que tout l'intérêt du diagnostic de ces anomalies réside dans la recherche des fractions d'hémoglobine par l'électrophorèse afin de démontrer l'intérêt de ce paramètre dans la détection de cette anomalie pour permettre:

- La surveillance de ces patients avant qu'ils puissent subir des graves complications
- L'augmentation de l'espérance de leur vie.

Dans notre étude pratique nous avons choisi différentes techniques hématologiques en s'intéressant particulièrement à l'électrophorèse de zone sur bande d'acétate de cellulose largement utilisée dans le domaine biomédical pour :

- Séparer et identifier les différentes fractions de l'hémoglobine sanguine (HbA, HbS, HbF) pouvant être sous forme isolée ou associée selon le cas
- Déterminer leurs pourcentages respectifs d'une grande valeur

Partie
théorique

**C
h
a
p
i
t
r
e
I**

L'électrophorèse

I-Généralités :**I-1-Historique :**

Grâce aux travaux de coulomb, volta, Ampère.... Les premières lois de l'électrostatique et de l'électricité apparaissent dès le début du XVIII^{ème} siècle. En 1859, l'Allemand Quincke découvre qu'il est possible de déplacer des particules colloïdales (sous forme de colle gélatineuse) sous l'action d'un champ électrique : ce phénomène est appelé la cataphorèse. Par la suite, Helmholtz développe l'électro-osmose : sous un champ électrique, il observe que des particules chargées se déplacent vers le pôle de signe opposé à leur charge [1].

En 1892, Luidier et picton imaginent d'exploiter cette observation pour la séparation des particules chargées, puis plus tard le Suédois Tiselius met en œuvre cette technique de séparation pour les protéines du sérum sanguin et du lait. Ce qui lui vaut le prix Nobel en 1948 [1].

I-2- Définition :

L'électrophorèse est une des nombreuses techniques de séparation, elle est basée sur le principe de la mise en mouvement différentiel et est par conséquent confrontée aux problèmes de diffusion et de dispersion.

Des particules chargées sont donc placées dans un champ électrique créé par une tension continue et se déplacent vers le pôle de signe opposé à leur charge à une vitesse proportionnelles à cette charge.

Les particules séparées par électrophorèse peuvent être de nature et de tailles très différentes, des composés organiques ou minéraux, de la taille d'une cellule ou de celle d'un ion [1].

I-3- Nature des particules séparées par électrophorèse :

La caractéristique fondamentale pour l'électrophorèse est évidemment la charge des particules, puisqu'elle détermine le sens, la vitesse et la distance de migration. Il va donc de soi que le pH du milieu a une influence non négligeable.

Par ailleurs, la taille des particules a également une certaine influence surtout lorsque le support est une matrice poreuse (plus les particules sont petites par rapport à la taille des pores plus elles migrent rapidement). Par conséquent, la nature des composants à séparer est directement liée à la migration et donc à la séparation [1].

I-4 Mobilité électrophorétique :

Sous l'action d'un champ électrique \vec{E} , la macromolécule se déplace avec une vitesse \vec{v} proportionnelle au champ :

$$\vec{v} = \mu \cdot \vec{E}$$

Le scalaire μ désigne la mobilité électrophorétique

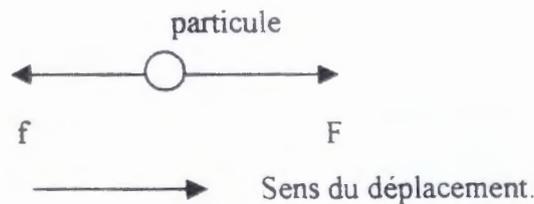
$$\mu = \frac{|\vec{v}|}{|\vec{E}|}$$

$|\vec{v}|$ en m/s. et $|\vec{E}|$ en volt/m. μ s'exprime en $m^2/s.volt$

Par convention, μ est précédé du signe de la charge portée par la particule. Si l'on considère une particule portant la charge q , soumise à un champ électrique \vec{E} , elle subit une force de Coulomb :

$$\vec{F} = q \cdot \vec{E}$$

Cette particule se déplace et serait animée d'un mouvement linéaire uniformément accéléré sans force de frottement f [2].



A l'égalité de f et F , la résultante est nulle, la particule aura un mouvement uniforme de vitesse v . Si la particule est sphérique, la force de frottement f sera donnée par la loi de Stokes :

$$F = 6 \pi \eta v.r$$

η : coefficient de viscosité du milieu.

v : vitesse de la particule.

r : rayon de la sphère.

A l'équilibre on aura : $q.E = 6 \pi \eta v.r$

$$\text{et } \mu = \frac{V}{E} = \frac{l}{6 \pi \eta} \times \frac{q}{r}$$

De cette relation, la mobilité d'une particule est :

- proportionnelle à sa charge
- inversement proportionnelle à son rayon
- inversement proportionnelle à la viscosité du milieu [2].

II- Différents types d'électrophorèse :

II-1-Electrophorèse libre :

La migration dans ce type d'électrophorèse s'effectue au sein d'un liquide de composition déterminée. Les particules ne se séparent pas complètement mais il se forme des frontières mises en évidence par des méthodes optiques telles que l'absorption ultraviolette pour les protéines [1].

II-2-Electrophorèse analytiques :

Elle a pour but la séparation du plus grand nombre possible de constituants d'un mélange. Les supports utilisés sont les gels d'amidon, de polyacrylamide et d'acrylamide-agarose car ils permettent de séparer non seulement par la charge mais aussi par la taille des composants [1].

II-3-Electrophorèse préparative :

Elle a pour objectif d'obtenir une quantité plus ou moins importants d'un constituant d'un mélange, pour cela on utilise généralement un support en cellulose, ou de la poudre d'amidon ou des gels d'acrylamide [1].

II-4- Electrophorèse de zones :

La migration est réalisée également dans une phase liquide mais celle-ci imprègne un support solide poreux ou un milieu gélifié. Les supports les plus courants

sont : le papier, l'acétate de cellulose et les gels (agarose, gélose, amidon, polyacrylamide, agarose-acrylamide.....) [1].

II-4-1-Principe :

Dans le cas de l'électrophorèse de zone, on utilise dans la plupart des types de séparation des valeurs de pH et d'intensité de champ constantes. La solution d'échantillon est déposée sous forme d'un point ou d'un trait sur un support (par exemple une feuille de papier) imbibé par une solution d'électrolyte. Ce dernier assure ici le transport du courant., après application du champ électrique, les ions, dans ce cas des anions A⁻, B⁻, C⁻, migrent indépendamment des ions de l'électrolyte, selon leur mobilité électrophorétique [3].

II-4 -2-Différents supports :

❖ Electrophorèse sur papier :

-A basse tension (100 à 200 volts): elle est utilisée pour la séparation des protéines. La révélation est réalisée grâce à des colorants (noir amidé, rouge ponceau) qui se fixent sur les protéines et y restent fixés après le lavage de la bande de papier. Des appareils spéciaux permettent de mesurer l'intensité de la coloration et de déterminer ainsi le pourcentage de chaque zone de migration [4].

-A haute tension (1000 à 3000 volts): elle est utilisée pour les petites molécules (acide aminés, peptides....); elle nécessite un refroidissement suffisamment efficace pour absorber l'énergie calorifique dégagée par effet Joule , la révélation varie suivant les cas [4].

❖ Electrophorèse sur gel d'agarose :

Des gels de très grande porosité peuvent être constitués. En utilisant des concentrations faibles d'agarose. Cette grande porosité permet la migration des molécules de poids moléculaire élevé et même de complexes supramoléculaires (virus, complexe enzymatiques, lipoprotéines, acides nucléiques). Ces gels se prêtent aussi aux expériences d'immunoélectrophorèse et de focalisation isoélectrique [4].

❖ Electrophorèse sur gel d'amidon :

Les gels d'amidon présentent un effet tamis marqué, retardant sélectivement les grosses molécules. Ce type d'électrophorèse associe donc à la séparation des macromolécules en fonction de leur charge, une séparation en fonction de leur taille. Les conditions d'électrophorèse sont classiquement de 20 v/cm appliquées pendant 3 à 4 heures. La révélation des protéines peut être réalisée par colorimétrie ou réaction

enzymatique. Les limitations sont de deux ordres : l'impossibilité de détecter des quantités inférieures à $10\mu\text{g}$ et celle d'utiliser cette technique à des fins préparatives [4].

❖ **Electrophorèse sur gel polyacrylamide :**

Comme les gels d'amidon, les gels de polyacrylamide permettent une séparation selon la charge et le poids moléculaire. De plus, la réticulation peut être choisie en fonction des molécules à séparer par simple modification du pourcentage d'acrylamide utilisé. Cette technique est largement utilisée tant à des fins analytiques que préparatives. Les migrations peuvent être réalisées avec des tampons basiques ou acides, en présence ou non d'agents dénaturants (urée, dodécylsulfate de sodium).

Ces gels sont aussi utilisés pour l'isofocalisation et l'isotachophorèse. Les gels peuvent être cylindriques ou plats et la migration horizontale ou verticale. Les gels en gradient d'acrylamide permettent d'obtenir des migrations extrêmement résolutive [4].

❖ **Electrophorèse sur acétate de cellulose :**

Elle utilise le même principe que l'électrophorèse sur papier. Ce type de support présente une matrice homogène et permet des séparations rapides (30 à 120 minutes) car des voltages élevés peuvent être utilisés (30 v/cm). La limitation de cette technique réside dans le volume de l'échantillon qui ne peut dépasser quelque microlitres (La résolution finale dépend de la finesse du dépôt). Ce type d'électrophorèse est réservé aux protéines [4].

III-Facteurs régissant la migration électrophorétique :

III-1-Le temps de migration :

Dans un milieu homogène, la particule soumise à un champs électrique se déplace à vitesse constante; le déplacement sera donc proportionnel au temps de migration. Celui-ci est limité par divers facteurs : la diffusion des substances sur le support, la dégradation du produit [4].

III-2-La force ionique du tampon :

La force ionique μ se définit comme la demi-somme des produits des concentrations molaires des ions, c_i , par le carré de leur valence, v_i , est la force ionique d'un tampon représente donc sa charge électrique globale.

La force ionique d'un tampon est proportionnelle à sa résistance et donc inversement proportionnelle à sa conductivité. Par conséquent, le déplacement

d'une particule augmente lorsque la force ionique du tampon de migration diminue. Mais la diffusion des substances et la perte de résolution augmentent aussi : le choix de la force ionique est donc un compromis entre avantages et inconvénients; les forces ioniques des tampons utilisés en électrophorèse varient habituellement de 0,05 à 0,10 [4].

III-3-La Température :

Dans le bac d'électrophorèse, une élévation de température se produit par effet Joule. La quantité de chaleur dégagée est proportionnelle à la résistance et au carré de l'intensité du courant électrique utilisé. Il convient donc, afin de maintenir autant que possible une résistance constante, de limiter les variations de température (La résistance diminue avec la température), d'où utilisation de courants de faible intensité et de système de refroidissement [4].

III-4-Le courant électrique continu :

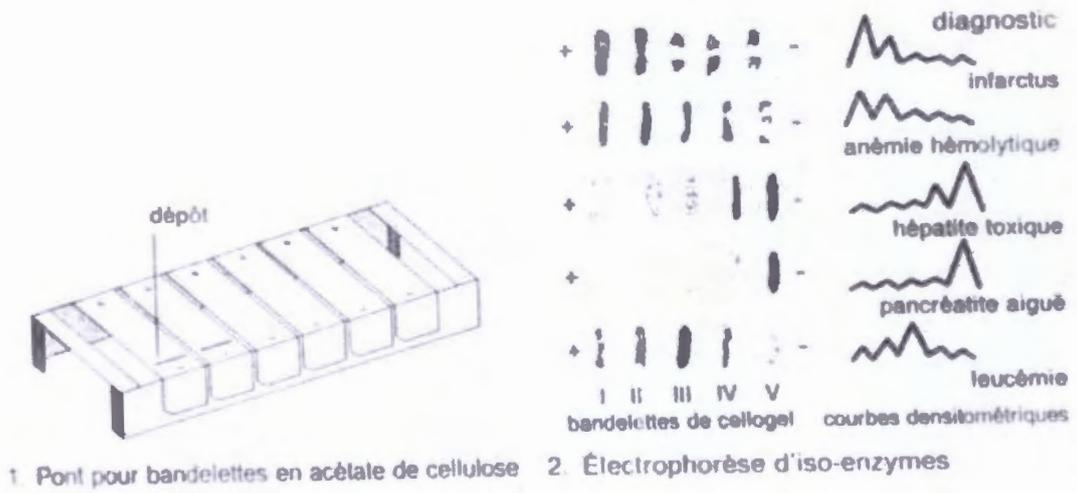
Le déplacement d'une particule chargée dépend essentiellement de l'intensité du champ électrique qui est égal au rapport de la différence de potentiel existant entre les électrodes par la distance séparant ces électrodes. Elle s'exprime donc en volts/cm. Il est utile que la différence de potentiel soit maintenue constante au cours de l'électrophorèse [4].

III-5-Les forces de freinage :

On désigne sous le terme d'électroendosmose un courant se produisant en sens inverse du courant d'électrophorèse au niveau des bords du support solide ; il freine ainsi le flux électrophorétique et est à l'origine de la migration de substances non chargées (Glucose, Urée par exemple). La viscosité du milieu est également un facteur de freinage important pour la migration de macromolécule [4].

III-6-Le pH du tampon :

Le pH du tampon est particulièrement important à considérer lorsque les substances que l'on veut séparer par électrophorèse sont amphotères. En solution dans l'eau, un acide carboxylique par exemple possède une charge négative ($R-COO^-$) et migre donc en électrophorèse vers le pôle positif c'est à dire l'anode; une amine $R-NH^+$ est chargée positivement et migre donc vers la cathode. Pour les substances amphotères, c'est à dire pour les substances possédant à la fois une ou plusieurs fonctions acide et basique. Le pH joue un rôle déterminant dans l'ionisation de la molécule donc dans la définition de sa charge électrique [4].



1. Pont pour bandelettes en acétate de cellulose 2. Électrophorèse d'iso-enzymes

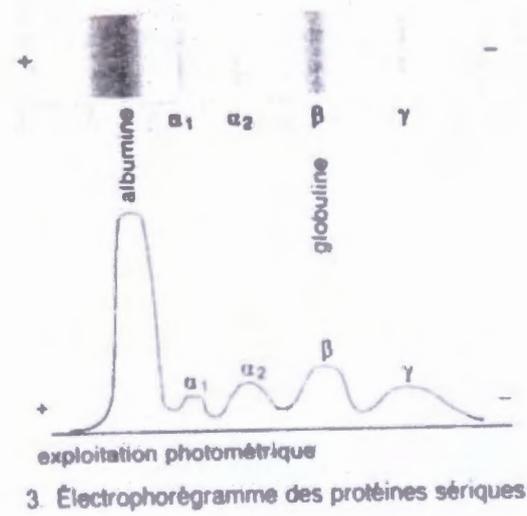


Figure N°1 : Utilisation de l'électrophorèse sur support [3]

**C
h
a
p
i
t
r
e

II**

L'hémoglobine

I-Généralité sur les hématies (GR) :

Le globule rouge est un sac déformable, spécialisé dans les échanges gazeux grâce au pigment respiratoire qu'il contient : l'hémoglobine. Son cytosquelette et sa charge enzymatique, génératrice d'énergie, lui permettent de maintenir son intégrité pendant sa longue durée de vie [5].

Les globules rouges dérivent de cellules souches de la moelle osseuse par une série de transformation au cours des quelles ils passent par les stades d'erythroblastes nucléés, formant beaucoup d'ADN, d'ARN et d'Hb, puis de réticulocytes, qui possèdent encore des vestiges de noyaux et synthétisent activement l'Hb. Ils perdent ensuite progressivement ces vestiges. Ainsi que leur formes passent dans le sang circulant et ayant pris leur formes matures, y demeurent pendant 120 jours [6]. Ils sont remplacés par un nombre égal de globules rouges jeunes; les réticulocytes[7].

L'erythropoïèse médullaire nécessite des matériaux essentiellement : les protéines, le fer et les facteurs anti-pernicieux : acide folique et vitamine B12. Cette erythropoïèse est réglée par des facteurs mais surtout par le niveau d'oxygénation tissulaire qui agit sur la sécrétion d'erythropoïétine [7].

II-Hémoglobine :

L'Hb est une chromoprotéine ferroporphyrine [6][8], dont la structure est bien connue, elle constitue 33% du poids d'un GR et responsable de la coloration du sang. Elle y est enfermée pour être protégée de l'oxydation, et être efficacement distribuée aux tissus [9].

La synthèse de L'Hb s'effectue dans le cytoplasme des erythrocytes médullaires jusqu'au reticulocyte [7].

II-1-Structure de l'hémoglobine:

L'hémoglobine de poids moléculaire de 64 400 est formée de 2 parties: une portion protéique la globine est un pigment porphyrique l'hème[7].

-L'hème: c'est une porphyrine contenant un atome de fer, la porphyrine ou protoporphyrine H_2O . Le fer est au centre fixé aux 4 azotes des noyaux pyrrols et garde deux valances libres l'une pour l'oxygène, l'autre pour la globine, la molécule est plane [7].

-La globine comporte toujours 4 chaînes polypeptidiques mais la nature de celles-ci change avec l'âge [9].

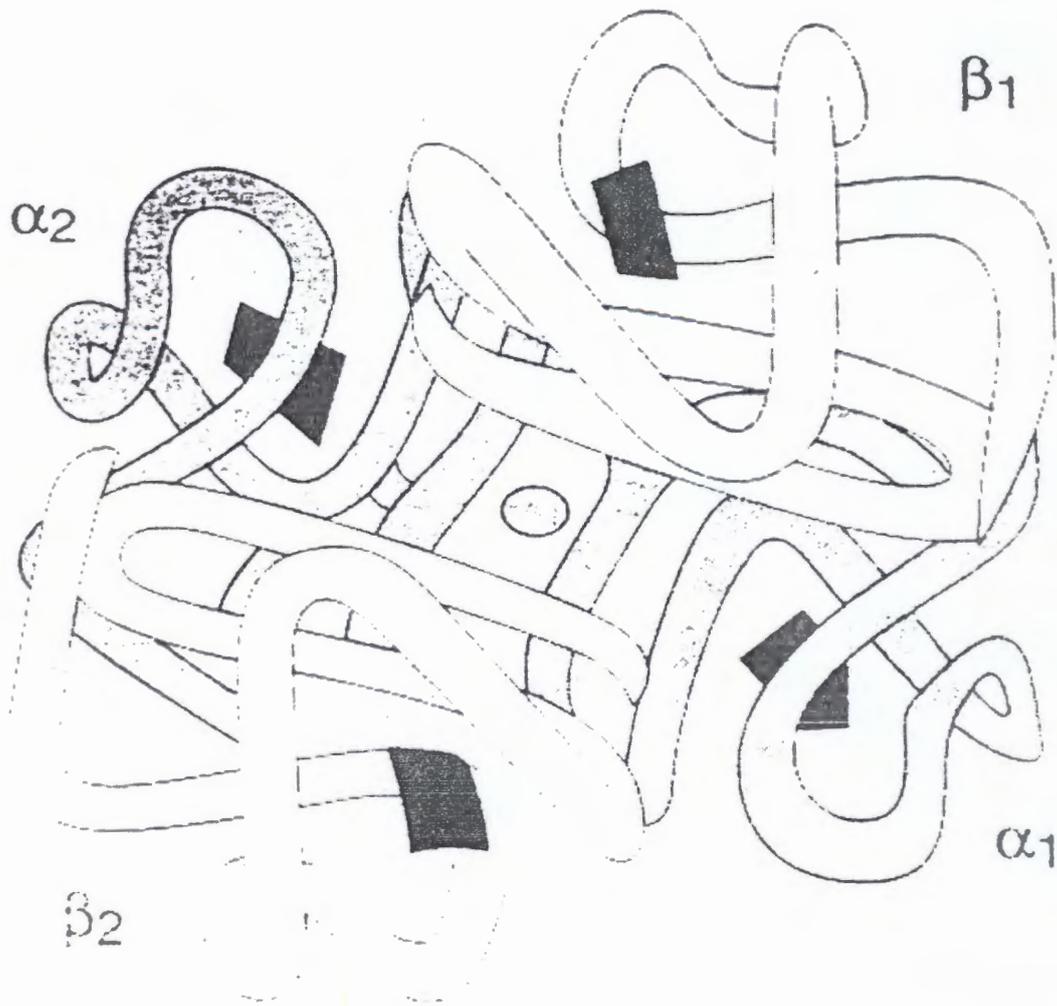


Figure N° 2: Structure tridimensionnelle de l'hémoglobine [10].

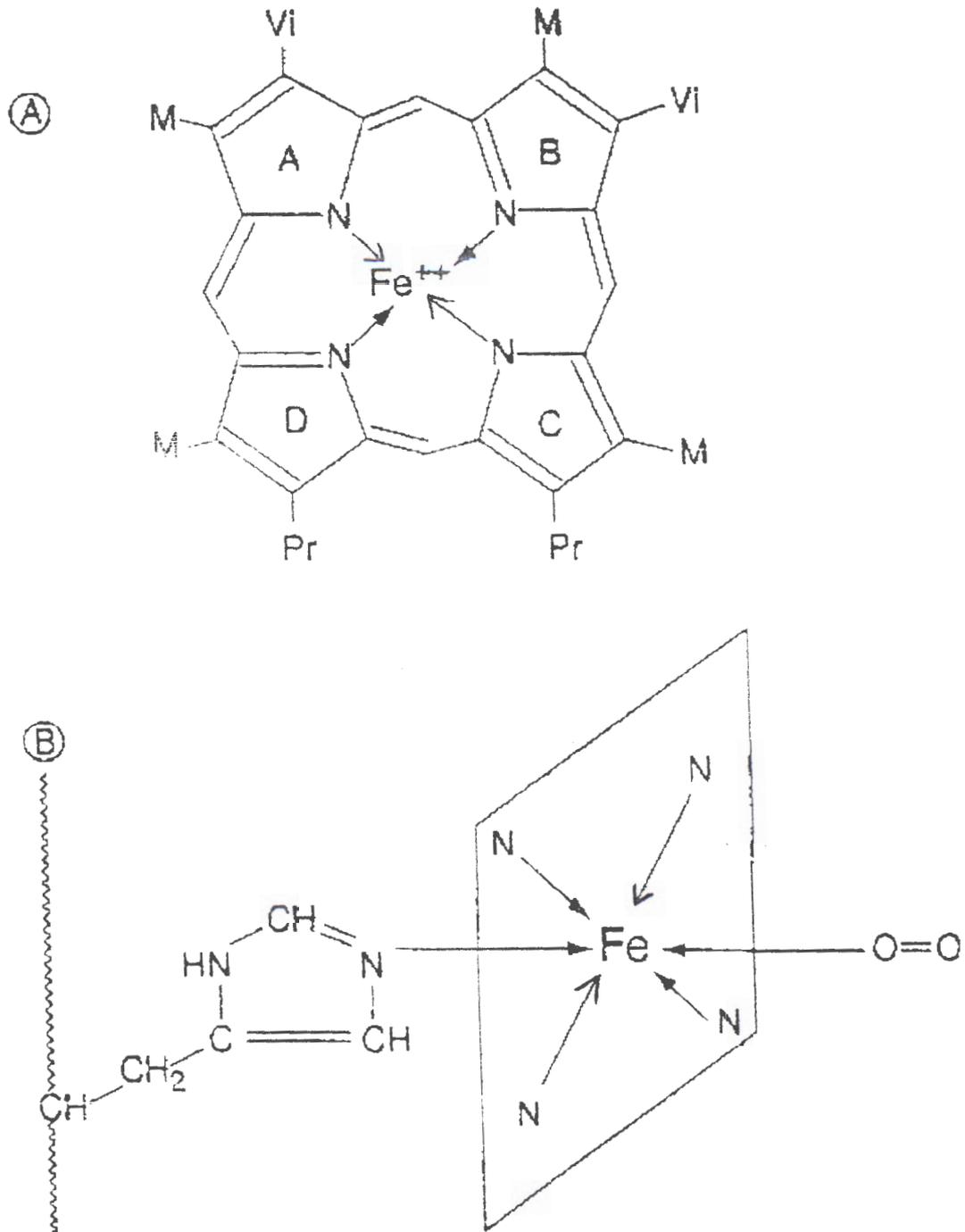


Figure N°3 : A : Structure de l'hème ou ferroprotoporphyrine.

Méthyl : M, $-CH_3$; Vinyl : Vi, $-CH=CH_2$

Propionyl : Pr, $-CH_2-CH_2-COOH$ [10]

B : Structure hexacoordonnée de l'atome de fer Fe^{2+} au niveau de l'hème, après liaison d'une molécule d' O_2 [10]

II-2-Synthèse de l'hémoglobine :**❖ Synthèse de l'hème :**

Elle se fait dans les mitochondries des érythroblastes où toutes les enzymes nécessaires sont réunies. A partir de la glycine et de l'acide succinique, une série de précurseurs intermédiaires est synthétisée : les porphyrines.

L'incorporation du fer dans la protoporphyrine IX réalise l'hème [9].

❖ Synthèse de la globine :

Elle se situe au niveau des polyribosomes des érythroblastes et s'achève dans les réticulocytes. Elle est codée par des gènes différents pour les quatre chaînes. Les deux paires de gènes α résultant d'une duplication sont situées sur le chromosome 16. Les gènes β et δ , proches l'un de l'autre, et les gènes γ sont portés par le chromosome 11 [5].

La synthèse des chaînes de globine est parfaitement régulée : Il y a autant de chaîne α que non α , elle est activée en outre par l'hème, lui même déprimant sa propre synthèse par rétro-inhibition de l'ALA synthétase [5].

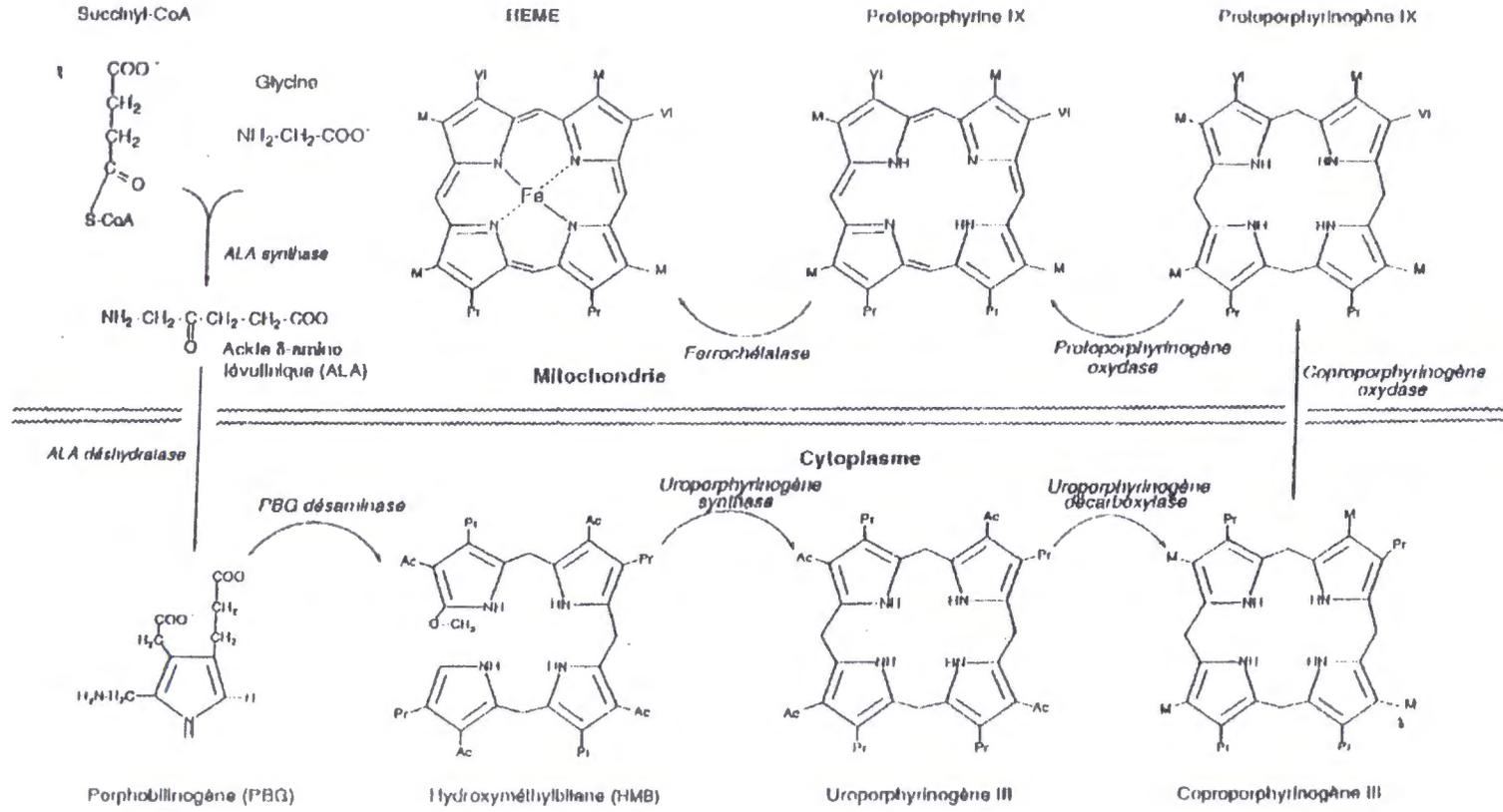


Figure N° 4: Schéma général de la voie de biosynthèse de l'hème.
 Ac : acétyl ; M : méthyl ; Vi : vinyl ; Pr : propionyl [10].

II-3-Catabolisme de l'hémoglobine :

Le globule rouge à maturité, parvenu dans le sang circulant, survit encore 120 jours environ, pendant lesquels son hémoglobine ne subit pas de modification. Puis, le pigment des hématies circulantes se dégrade au niveau du système réticuloendothélial (rate, foie, moelle osseuse) en se transformant en bilirubine qui sera ensuite excrétée par le foie. Les porphyrines libres ne sont pas transformées en pigment biliaire et sont excrétées telles quelles [11].

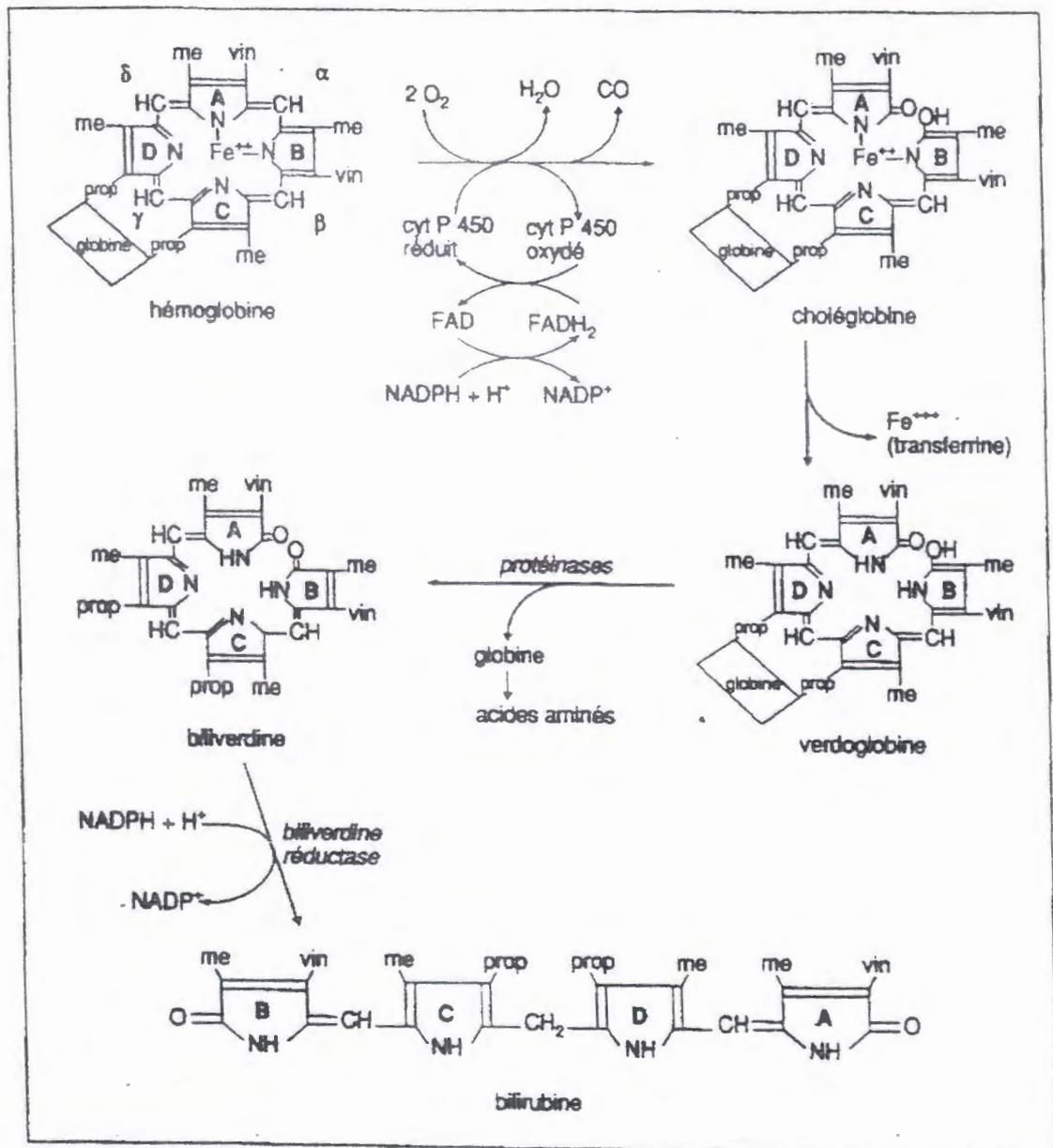


Figure N°5 : Formation de la bilirubine [8].

II-4-Fonction de l'hémoglobine :

L'hémoglobine pigment respiratoire qui peut être comparé à un véritable «poumon moléculaire » assure plusieurs fonctions :

- La fonction principale est le transport de l'oxygène des poumons aux tissus où il est consommé, chaque molécule d'hémoglobine fixe 4 molécules d'oxygène ce qui constitue l'oxyhémoglobine.

La courbe de fixation de l'oxygène de la pression partielle en oxygène se fait selon une courbe sigmoïde due à l'interaction des quatre molécules d'hème et à deux configurations différentes dans l'espace de la molécule d'hémoglobine [7] [9].

- Une autre fonction est le transport du gaz carbonique (CO₂) des tissus aux poumons. Une partie seulement du CO₂ (environ 40 %) est transportée sous cette forme. L'hémoglobine fixe le gaz carbonique non sur le fer comme l'oxygène, mais sur des groupements aminés latéraux de la globine, pour constituer la carbhémoglobine ou carbaminhémoglobine [7] [9].

-L'hémoglobine agit aussi comme tampon pour maintenir un pH neutre, les protons H⁺ étant capturés au niveau de certains sites spécifiques de la protéine [7].

-Une fonction additionnelle a été récemment mise en évidence : le transport du NO [9].

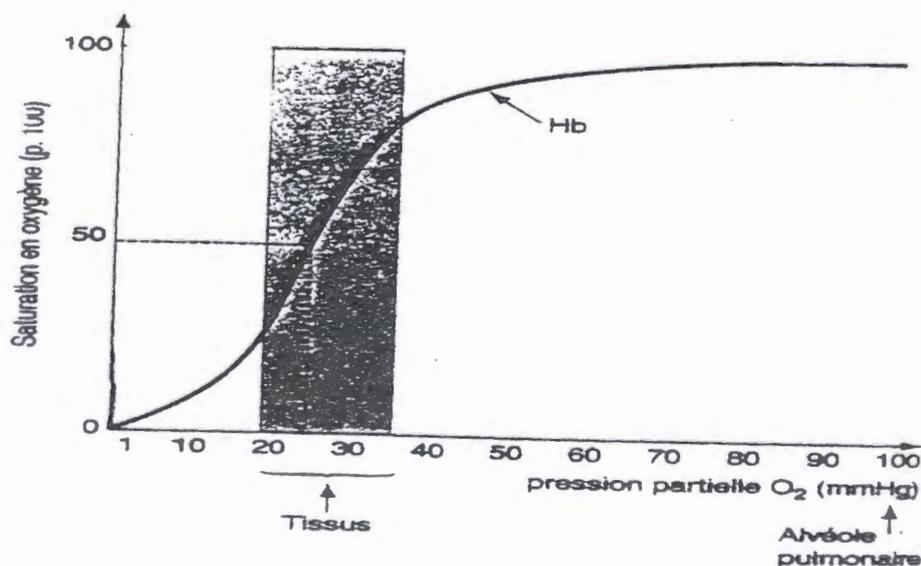


Figure N°6 : Pourcentage de saturation en oxygène de l'hémoglobine en fonction de la pression d'oxygène [10].

II-5 – Différents types d'hémoglobine :

Il existe trois types d'hémoglobine : A₁, A₂ et F qui diffèrent par la structure de leur chaîne de globine; ces hémoglobines contiennent toutes deux chaînes alpha qui sont couplées à deux autres chaînes soit bêta, soit delta, soit gamma [7][8].

- Chez l'embryon, ce sont les Hb Gowers associant chaînes embryonnaire (ϵ) foetale (γ) et adulte (α), selon l'âge de l'embryon [9].

- Chez le fœtus, l'hémoglobine foetale (F), ($\alpha_2 \gamma_2$) dont l'affinité pour l'O₂ est plus forte que celle de L'Hb A [9].

- Chez l'adulte, on trouve simultanément plusieurs hémoglobines dans les semaines qui précèdent la naissance et celle qui la suivent, la synthèse d'hémoglobine F est progressivement réprimée au profit de l'hémoglobine A qui apparaît en fin de gestation et de l'hémoglobine A₂ ($\alpha_2 \delta_2$). On arrive à une formule voisine de celle de l'adulte [9].

II-6- L'électrophorèse de l'hémoglobine:

L'électrophorèse est un examen essentiellement qualitatif [6], permet d'obtenir une séparation de différentes hémoglobines selon leur charge électrique et leur poids moléculaire [12], et de détecter une bande supplémentaire ou manquante lorsqu'on suspecte l'existence d'une hémoglobine anormale. Un début d'identification pourra être effectué par comparaison de la migration de l'Hb du sujet avec celle de témoin d'Hb pathologiques. On se souviendra toute fois que l'identité d'une Hb anormale ne peut être affirmée avec certitude que lorsque les techniques les plus modernes ont démontré la nature exacte de la mutation [6].

Identification des variétés d'hémoglobines :

Tableau N° 1 : Hémoglobine de l'adulte sain [9].

Hémoglobine A ₁ ($\alpha_2 \beta_2$)	97% à 99 %
Hémoglobine A ₂ ($\alpha_2 \delta_2$)	1 à 3,5 %
Hémoglobine F ($\alpha_2 \gamma_2$)	Traces.

◆ **Hémoglobine de l'adulte drépanocytaire :**

-Hétérozygote :

L'électrophorèse de l'Hb montre une fraction majeure d'Hb A (55 à 60 %), une fraction importante d'Hb S (40 à 45 %) et un constituant mineur l'Hb A₂ (2 à 3 %) [13].

-Homozygote:

L'électrophorèse montre une large majorité d'Hb S; > 90 %. Pas d'Hb A, de plus faible quantité d'Hb F (2 à 20 %) et de A₂ < 3,5 % [12] [14].

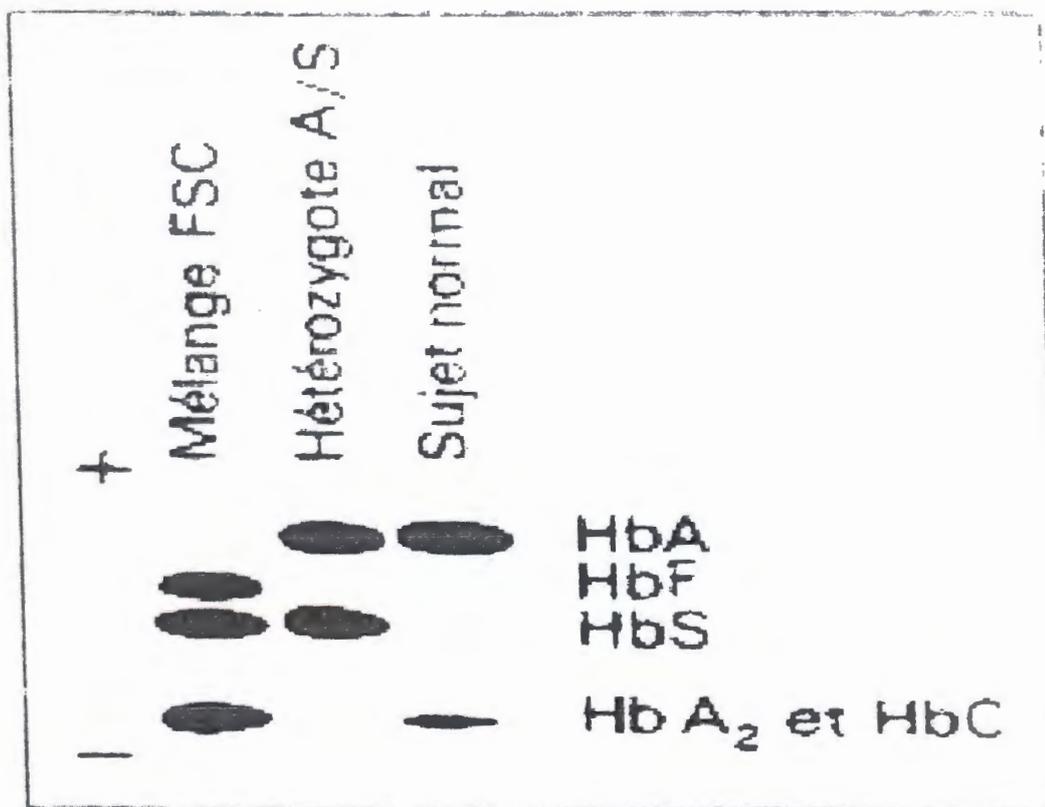


Figure N°6 : Migration électrophorétique de diverses hémoglobine [9].

**C
h
a
p
i
t
r
e**

III

La drépanocytose

I- Hémoglobinopathies:

Les hémoglobinopathies sont parmi les maladies monogéniques les plus fréquents chez l'homme puisque plus de 5% de la population mondiale serait porteuse d'une anomalie de l'hémoglobine (Hb) cliniquement décilable [15]. Elles sont responsables de la grande majorité des anémies hémolytiques corpusculaires héréditaires [16]. Elles peuvent être quantitatives par défaut de synthèse d'une chaîne, ou qualitatives, une mutation ponctuelle entraînant le remplacement d'un acide aminé par un autre [5].

I-1- Les hémoglobinopathies quantitatives:

Anomalie du gène de contrôle des systèmes réglant les proportions relatives et les assemblages des chaînes hémoglobiniques normales [17].

I-1-1- Les thalasseemies:

Elles sont caractérisées par la diminution génétiquement déterminée de la production d'au moins une des chaînes protéiques normales de la globine (le plus souvent il s'agit de la chaîne Bêta) [18].

-Quand la synthèse de chaîne Alpha est réduite: il s'agit d'une Alpha-thalassemie, plus rare.

-Quand la synthèse de chaîne Bêta est réduite: il s'agit d'une Bêta-thalassemie, cas le plus fréquent [19].

I-1-2- Persistances de l'hémoglobine foetale (PHF):

Quand l'hémoglobine F ($\alpha_2 \gamma_2$) se substitue à l'hémoglobine A ($\alpha_2 \beta_2$) chez l'adulte [16].

I-2- Les hémoglobinopathies qualitatives:

Hémoglobinopathies constitutionnelles s'accompagnant d'une perturbation qualitative ou quantitative de la globine [17].

I-2-1- L'hémoglobinoS «Drépanocytose»:

Atteint surtout les sujets de race noire. Elle résulte d'une mutation sur le 6^{ème} acide aminé de la chaîne Bêta (qui normalement l'acide glutamique), qui sera remplacé par la valine [19][20].

I-2-2 - L'hémoglobinosse C:

Mutation du 6^{ème} acide aminé de la chaîne Bêta (acide glutamique) remplacé par la lysine [15],[19]. Elle est surtout réponde en afrique occidentale, la forme homozygote est rare caractérisée par une anémie hémolytique modérée avec splénomégalie, hématies en cible mais sans microcytose. Elle peut se compliquer d'accès d'hypersplénisme aigu [5]. Le diagnostic est porté par l'électrophorèse de l'Hb qui met en evidence l' HbC [19].

I-2-3- L'hémoglobinosse D:

Elle représente un phénotype électrophorétique commun à plusieurs hémoglobines anormales [5]. La plus fréquente est l'hémoglobine Punjab. (remplacement du 121^{ème} acide aminé de la chaîne Bêta (qui est l'acide glutamique) par la valine [19].

Elle se localise dans l'Inde du Nord-Ouest et se traduit par une petite anémie hémolytique microcytaire. Les hémoglobines D migrent à l'électrophorèse comme l'hémoglobine S, mais elles ont une solubilité normale et ne donnent pas de falciformation [5].

I-2-4-L'hémoglobinosse E:

Mutation du 26^{ème} acide aminé de la chaîne Bêta (qui est l'acide glutamique) par la lysine [15] [19]. Elle est très fréquente en Asie du Sud-Est. Elle se traduit chez l'homozygote par une discrète anémie microcytaire hypochrome avec nombreuses cellules cibles est résistance osmotique augmentée, réalisant une forme de B⁺ thalassemie [5].

I-2-5-Les hémoglobinoses M:

Elles resultent d'une mutation au niveau de la poche de l'hème, entraînant une méthémoglobinémie. Elles ne sont observées qu'à l'état hétérozygote. Elles se traduisent par une cyanose bien tolérée apparaissant dès la naissance ou dans les premiers mois de la vie [5].

I-2-6- Les formes associées:**❖ Association S / C :**

C'est la double hétérozygote SC dont l'aspect clinique est moins sévère que celui d'une drépanocytose homozygote; le diagnostic est souvent porté à l'age adulte devant une splénomégalie et des douleurs modérés [20].



❖ Association thalassémie et drépanocytose:

Peuvent être, associées, le premier gène β est thalassémique hérité de la mère par exemple; le deuxième gène est muté en β S hérité du père. Ce malade n'est pas homozygote, mais double hétérozygote. Il présente alors une S thalassémie ou microdrépanocytose: Ce tableau clinique est variable moins grave que la forme homozygote pour les deux tares [21].

II-Drépanocytose:

La drépanocytose est une maladie génétique de l'Hb qui se transmet sur le mode autosomique récessif, la maladie résulte d'une mutation du sixième (6) codon du gène β globine. La mutation provoque la synthèse d'une Hb anormale, L'HbS [13], dont les hématies ont une durée de vie courte responsable de l'anémie sévère. L'observation d'un frottis sanguin montre que ces globules rouges ont une allure très irrégulière, en forme de faucille (hématies falciformes héréditaires) [22].

II-1- Epidémiologie:

Les anomalies de l'Hb responsables d'anémies ont une repartition mondiale particulière. Le trait drépanocytaire atteint ses fréquences maximales dans la zone intropicale occidentale de l'Afrique jusqu'à 40% dans certaines régions du Congo et du Zaïre [16]. En Amérique du Nord et du Sud, et dans les pays du Maghreb [23]. En Algérie, la fréquence du phénotype du gène β S varie de 0,5 à 3,3% selon les régions considérées [8].

II-2-Génétique:

La drépanocytose est transmise selon le mode Mendélien récessif autosomique [13][23]. Elle résulte de la mutation sur le chromosome 11 du sixième codon de la chaîne β globine de l'Hb (GAG \rightarrow GTG), entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine (Glu \rightarrow Val) sur la protéine [13].

II-3-Physiopathologie:

Le remplacement de l'acide glutamique hydrophile par la valine hydrophobe entraîne une modification sévère de la configuration spatiale et des propriétés de la molécule d'HbS [21], aboutissant à l'état desoxygéné à une polymérisation des molécules [20], avec formation de longues fibres rigides et insolubles d'hémoglobine, sorte de gel qui fait perdre aux hématies leur déformation et leur plasticité normale et leur confère l'aspect en faucille caractéristique de la maladie: c'est la falciformation.

Différents facteurs favorisant cette gelification de l'hémoglobine, et la falciformation

des hématies: l'hypoxie (quelqu'en soit la cause: stase vasculaire, altitude, anesthésie, pneumopathie, défaillance cardiaque), mais aussi la déshydratation, l'acidose et le froid [21].

II-4- Les formes cliniques:

II-4-1-La forme homozygote:

La drépanocytose homozygote est la forme la plus sévère des syndromes drépanocytaires majeurs [23], dont les deux parents sont drépanocytaires hétérozygotes [20]. L'électrophorèse de l'Hb met en évidence la présence de L'HbS, HbF et HbA₂: Il n'y a pas d'HbA. Le test de falciformation (ou le test de solubilité) est indispensable pour confirmer la nature drépanocytaire de l'Hb migrant à l'endroit de l'HbS [13].

II -4 -2-La forme hétérozygote:

Elle est en principe totalement asymptomatique. Il n'y a pas d'anémie, des accidents aigus de microthromboses peuvent cependant survenir en cas d'anoxie grave [5], on dit aussi des sujets drépanocytaires hétérozygotes qu'ils sont porteurs du trait drépanocytaire [13]. A l'électrophorèse, on retrouve à côté de l'Hb, un taux d'HbS légèrement inférieur à 50%, des taux d'HbA₂ et HbF normaux. En cas de mariage entre hétérozygote, le conseil génétique s'impose et le dépistage antenatal des formes homozygotes sera envisagé [5].

II-5- Signes cliniques et biologiques:

II-5-1- Homozygote:

❖ Signes cliniques:

La maladie débute habituellement dans l'enfance, marquée par une anémie hémolytique chronique s'aggravant par crises. Entre les crises, l'anémie normochrome ou faiblement hypochrome très régénérative et le syndrome d'hyperhémolyse sont toujours très francs. La rate palpable chez les jeunes enfants s'atrophie en général rapidement à l'occasion des thromboses, lors des crises aiguës de déglobulisation qui s'accompagnent d'une accentuation de tous les signes d'anémie et d'un malaise intense, l'anémie hémolytique est particulièrement nette et enrichie par une symptomatologie habituelle de douleurs abdominales et musculaires. A cette occasion surviennent des thromboses infractus splénique, thrombose rénale avec nécrose aseptiques plus rarement thrombose viscérale diverse [24].

❖ Signes biologiques:

De nombreux examens de laboratoire sont nécessaires pour distinguer la sclémie des autres hémoglobinopathies.

L'examen d'une lame de sang révèle des erythrocytes normochromes normocytaires [25] avec une légère tendance macrocytaire (Hb = 8g /100 ml). Cette anémie est régénérative, et hémolytique (réticulocytose de 5 à 30% hyperbilirubinémie indirecte).

La présence de hématies falciformes est fréquente: 5 - 15% des cellules cibles sont habituelles [21].

La destruction des GR est d'environ 6 fois la normale, et la durée de vie des hématies de 2 à 16 jours (NL 120 J±3).

L'hémolyse est intravasculaire pour un tiers environ, avec baisse constante de l'haptoglobine libre, et extravasculaire pour le reste hépatosplénique: surtout splénique chez l'enfant jeune et hépatique par la suite (splénomégalie)[21].

L'existence de corps de Howell-Jolly, de sidérocytes et éventuellement de normoblastes suggère l'absence d'efficacité de la fonction splénique. Le résultat positif d'un test spécifique (préparation au métabisulfite, test de solubilité) signe la drépanocytose, mais ne fait pas la distinction entre les formes SS, AS et les formes de double hétérozygotie (S βThal et SC)[25].

L'hyperleucocytose: est elle aussi constante avec polynucléose neutrophile et souvent eosinophilie modérée.

Les plaquettes: sont normales ou légèrement augmentées.

L'insolubilité de l'HbS est mise en évidence sur le test de falciformation ou test d'Emmel sur les hématies au milieu pauvre en oxygène, il n'a qu'une valeur d'appoint.

En fait, seule l'électrophorèse de l'Hb permet d'affirmer le diagnostic et d'en préciser le type, l'HbS constitue 75 à 90% de l'Hb totale, l'Hb A₂ est normale (2 - 4%), le reste est représenté par l'HbF (0,5% à 20%)[21]. On ne trouve pas d'HbA, à moins que le malade n'ait été transfusé dans les quatre mois précédents [25].

❖ Complications:

Sur fond d'hémolyse chronique souvent remarquablement tolérée, surviennent des complications d'abord ponctuelles («crises» drépanocytaires, infections) puis

chroniques à l'âge adulte provoquant une atteinte polyviscérale, faisant de la drépanocytose une affection systémique [20].

- **Les complications aiguës:**

Sont dominées par les infections, responsables d'une part importante de la mortalité et de la morbidité, sont caractérisées chez les jeunes enfants par la fréquence des méningites et des septicémies à *Streptococcus pneumoniae* et *Haemophilus influenzae*.

Les ostéomyélites, volontiers plurifocales et extensives, sont dues à des *Salmonelles* mineures ou aux *Staphylocoques*. On doit connaître la gravité des infections pulmonaires à *Mycoplasma pneumoniae* [23].

Les crises douloureuses qui associent fièvre et douleurs. Les douleurs sont localisées ou plurifocales. Elles sont d'intensité variable, parfois exigeant l'utilisation d'antalgiques majeurs (morphine) pour leur traitement [23].

- **Les crises vaso-occlusives:**

Elles résultent de l'obstruction des petits vaisseaux par les hématies falciformes et entraînent un infarctus en aval avec anoxie, leur survenue peut être spontanée ou le plus souvent provoquée (altitude, froid, acidose, DHA, infection...). Elles peuvent atteindre n'importe quel territoire, mais plus souvent le squelette et l'abdomen, et se traduisent par une douleur intense ou modérée, diffuse ou localisée [21].

- **Les crises hématologiques:**

Caractérisées par une chute du taux d'Hb, la possibilité sans traitement urgent de provoquer la mort par insuffisance cardiaque.

-La carence folique: exagérant l'anémie par surconsommation de folates, avec apparition de mégalo blastes médullaires, facilement prévenue par l'administration.

-La sequestration splénique aiguë: drame de la drépanocytose chez le jeune enfant, il s'agit d'une rétention brutale de la masse sanguine dans la rate, caractérisée cliniquement par une pâleur exangue, et l'augmentation très rapide du volume de la rate; cette complication donne la mort en quelques heures sans traitement [20].

- **syndrome thoracique aiguë:**

La prise en charge d'un syndrome thoracique aiguë repose aussi sur l'échange transfusionnel. L'amélioration clinique survient généralement dans les 24 heures qui suivent l'échange [14].

- **Les complications chroniques :**

Sont plus volontiers observées chez les adolescents et les adultes que chez l'enfant. Il s'agit des:

- Ulcères de jambe.
- Nécroses osseuses des hanches et des jambes.
- Retinopathie drépanocytaire.
- Des atteintes rénales allant de l'hyponatrémie et la microalbuminurie jusqu'à l'insuffisance rénale terminale.
- Les insuffisances chroniques pulmonaire ou cardiaque [5][23].

II-5-2- Hétérozygotes:

- ❖ **Signes cliniques:**

Elles sont en principe totalement asymptomatiques. Il n'y a pas d'anémie [5], mais on peut observer des thromboses rénales et spléniques à l'occasion de désoxygénation extrême (voyage en avion, accident d'anesthésie) [24].

- ❖ **Signes biologiques:**

A l'électrophorèse, on retrouve à côté de l'HbA, un taux d'HbS légèrement inférieur à 50%, et des taux d'HbA₂ et HbF normaux.

En cas de mariage entre hétérozygotes, le conseil génétique s'impose, et le dépistage anténatal des formes homozygotes sera envisagé [5].

II-6- Traitement:

- **Buts:**

Prolonger la vie des malades le plus longtemps possible, en assurant un confort acceptable; ceci peut-être obtenu par:

- La prévention des complications infectieuses et leur traitement rapide.
- Le traitement rapide des complications vitales (crises hématologiques).
- La prise en charge au long cours des phénomènes douloureux.
- La limitation de l'extension de la tare par le conseil génétique et le diagnostic prénatal, impliquant une prise en charge de l'affection dans ses aspects sociaux, familiaux [5].

-Thérapeutique:

- L'anémie sera traitée par des transfusions sanguines associées à des chélateurs du fer: Desféral*.
- Les crises de douleur seront traitées par des perfusions de réhydratation, transfusions sanguines et emploi d'antalgiques et d'anti-inflammatoires.
- Traitement et prévention des complications infectieuses par des A.T.B, adaptés à la nature de l'infection, par l'association systématique d' A.T.B. lors des crises douloureuses, par la vaccination anti-pneumococcique [19].
- Splénectomie: n'a pas d'indication dans la drépanocytose homozygote, puisque ces malades s'auto-splénectomisent précocément; elle peut être utilisée dans la microdrépanocytose s'il existe un hypersplénisme [20].

Partie pratique

Matériel et méthodes

II-2-Hémogramme :

II-2-1-Formule de la numération sanguine (FNS) :

Les analyses sont effectuées soit par la méthode classique, soit à l'aide d'un compteur qui effectue automatiquement les manipulations.

La numération des éléments sanguins va permettre de déterminer :

- Le taux d'hémoglobine
- Le taux des globules rouges
- Le taux des globules blancs
- L'hématocrite
- Numération des plaquettes.
- Indices hématimétrique ou globulaire :

Il est possible de calculer certaines dimensions appelées indices globulaires et qui sont :

VGM : volume globulaire moyen.

CCMH : concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine.

TCMH : teneur globulaire moyenne en hémoglobine.

Ces valeurs sont largement utilisées dans la classification des anémies.

II-2-1-1-Détermination du taux d'hémoglobine :

❖ Principe :

Le dosage de l'hémoglobine repose sur la dilution préalable du sang dans la solution de Drabkin qui est un mélange de cyanure et de ferricyanure de potassium.

L'hémoglobine circulante sous ses différentes formes (Oxyhémoglobine, Méthémoglobine et Carboxyhémoglobine) est transformée en cyanméthémoglobine dont l'absorption est déterminée photolorimétriquement à 540 nm. L'intensité de la coloration est proportionnelle à la quantité d'hémoglobine.

❖ Réactifs :

• Solution stock de Drabkin :

- | | |
|-----------------------------|---------|
| - Ferricyanure de potassium | 200 mg. |
| - Cyanure de potassium | 50 mg. |
| - Phosphate monopotassique | 140 mg. |
| - Lensex | 0,5 ml. |
| - Eau distillée QSP | 100 ml |

• **Solution de travail :**

Dilution au 1/50 de la solution stock dans l'eau distillée (pH final 7 à 7,4).

❖ **Mode opératoire :**

- Mettre dans le tube de lecture 10 µl de sang total dans 2,5 ml de solution de travail de Drabkin.
- Mélanger par retournement.
- Attendre au moins 3 min la lyse totale des globules rouges.
- Lecture à 540 nm contre la solution de Drabkin seule.
- La concentration est déterminée à partir d'une solution étalon titrée de cyanméthémoglobine, traitée dans les mêmes conditions.

$$\text{Hb gr/dl} = \frac{\text{DO} \cdot \text{C} \cdot 250}{\text{DO} \cdot 1000}$$

❖ **Valeurs normales du taux d'hémoglobine :**

- Nouveau-né	18,2 ± 4,2 g / dl.
- Enfant	12,4 ± 2 g / dl.
- Adolescent	13,4 ± 1,1 g / dl.
- Adolescente	13,7 ± 1 g / dl.
- Homme	16,5 ± 1,8 g / dl.
- Femme	14,1 ± 2,1g / dl.

II-2-1-2-Détermination du taux des globules rouges :

❖ **Principe :**

Il s'agit d'une technique basée sur le comptage au microscope optique des hématies contenues dans un volume déterminé à une dilution connue.

❖ **Mode opératoire :**

- Diluer 0,02 ml du sang avec 1,4 ml de liquide de Hayem.
- Agiter pour mélanger.
- Déposer une goutte de sang diluée au centre d'un hématimètre (cellule de Malassez).

- Appliquer une lamelle, attendre 5 minutes la sédimentation puis compter au microscope optique à l'objectif 40.
- Le nombre X de globules rouges par mm³ est donné par la formule suivante .

$$\text{NbGR} / \text{mm}^3 = \overline{X} \cdot 10 \cdot 200.$$

Avec 10 : nombre de rectangles horizontaux ou verticaux.

200 : Facteur de dilution.

❖ Valeurs normales du taux de globules rouges :

- Nouveau-né	5,0 à 6,0. 10 ⁶ /mm ³
- Enfant	3,6 à 5,1. 10 ⁶ /mm ³
- Homme	4,5 à 6,2. 10 ⁶ /mm ³
-Femme	4,0 à 5,4. 10 ⁶ /mm ³

II-2-1-3-Détermination du taux de globules blancs:

❖ Principe:

Il s'agit d'une technique basée sur le comptage au microscope optique des GB contenues dans un volume déterminé et à une dilution connue.

❖ Réactifs:

Liquide de dilution : «Solution de Hayem »

- Bleu de méthylène 0,25 gr.
- Acide acétique 5 ml .
- Eau distillée QSP 1000ml.

Par son pH acide, la solution lyse les hématies en épargnant les éléments nucléés, et devrait colorer les noyaux leucocytaires par l'intermédiaire du bleu de méthylène. En réalité, cette action n'est pas observée à cause de la réfringence des noyaux.

❖ Mode opératoire :

- Pipette de potain pour numération des globules blancs.

Faire une dilution au 1/200 (10 µl de sang + 2 ml de liquide de dilution (Hayem ou Marciano).

Bien agiter et laisser décanter en contact 5 à 10 min pour la lyse complète des érythrocytes.

Rejeter les premières gouttes et remplir la cellule de la même manière que pour les globules rouges.

Laisser sédimenter les cellules le temps nécessaire avant la lecture.

Contrôler la répartition cellulaire (elle doit être homogène).

- Comptage :

Observation d'une plus grande surface que pour les GR, deux bandes minimum ou toute la cellule de référence. Ecart entre chaque bande 10 éléments.

- Calcul :

$$\text{GB par mm}^3 = N.F$$

N : nombre de leucocytes pour toute la cellule.

F : facteur de dilution (10 ou 20).

❖ Valeurs normales:

- Nouveau-né	16400 ± 5300 / mm ³ .
- Enfant	9200 ± 3900 / mm ³ .
- Adolescent	8100 ± 2200 / mm ³ .
-Adolescente	8400 ± 3100 / mm ³ .
-Adulte F	6300 ± 2100 / mm ³ .
-Adulte H	6300 ± 1500 / mm ³ .

II-2-1-4-Détermination du taux d'hématocrite :

❖ Principe :

L'hématocrite est mesuré après centrifugation du sang total, et représente le volume occupé par les globules rouges par rapport au volume sanguin total. Il se lit sur tube à la limite de la couche des hématies et du plasma surnageant.

❖ Mode opératoire :

- Tubes capillaires héparines de 75 mm de long sur 1mm de diamètre intérieur, permettant des prélèvements directs de sang capillaire.
- Le micro tube est scellé à l'aide d'une pâte à modeler.
- Utilisation d'une microcentrifugeuse à hématocrite tournant à 12000 g pendant 3 à 5min.

❖ **Valeurs normales :**

- Nouveau-né	49,2 ± 5,6%.
- Adolescent	42,8 ± 3,9%.
- Adolescente	40 ± 3 %.
- Adulte homme	45,1 ± 3,7%.
- Adulte femme	41,5 ± 3,8%.

-L'hématocrite peut être utilisée comme paramètre simple de dépistage d'une anémie.

II-2-1-5-Numération des plaquettes :❖ **Conditions particulières :**

- Parfaite propreté de la verrerie et du matériel de microscopie optique
- Dilution immédiate du sang après prélèvement dans un tampon hypotonique respectant les plaquettes et empêchant leur agglutination au verre
- Délai exigé pour leur sédimentation.
- Lecture en microscopie de contraste de phase.

❖ **Réactifs :**

- Sang capillaire veineux.
- Liquide de dilution :

Chlorhydrate de procaine	3 gr.
Chlorure de sodium	0,20 gr.
Eau distillée QSP	100 ml .

Conservation à + 4°C.

A jeter lorsque son pouvoir hémolysant à diminuer.

❖ **Mode opératoire :**

- Utiliser une pipette de Potain pour hématies.
- Dilution au 1 / 20.
- Mettre la pipette sur un agiteur mécanique pendant 20 à 30 minutes ou agitation manuelle toutes les 10 secondes.
- Après remplissage de la cellule de Malassez, laisser sédimenter 15 minutes.
- En microscopie à contraste de phase, les plaquettes apparaissent comme de petits corpuscules réfringents, isolés, 3 fois plus petits que l'hématie.
- Décompte effectué sur 20 rectangles minimum (0,20 mm³).

-Calculs :

$$N = M \cdot F \cdot 10$$

M : moyenne des plaquettes par bandes.

F : facteur de dilution.

10 : pour ramener le volume à 1 mm³.

Erreurs (15 %)

❖ **Valeurs normales :**

200000 à 400000 / mm³ (système classique).

200 à 400 giga / L (système international).

Les valeurs obtenues doivent toujours être comparées à la richesse en plaquettes du frottis sanguin.

II-2-1-6-Indices hématimétriques:

↳ **VGM:**

Il se calcule à partir de l'hématocrite (en ml / 100 ml) et du nombre d'érythrocytes (en millions / mm³).

$$\text{VGM } (\mu^3) = \frac{\text{Hématocrite} \times 10}{\text{Nombre d'Erythrocytes}}$$

Il s'exprime en microbulles ou en femtolitres.

• **Valeurs normales :**

- Nouveau-né	106 ± 8,9 μ ³ .
- Enfant	84,2 ± 4,1 μ ³ .
- Adolescent	84,5 ± 4,5 μ ³ .
- Adolescente	85 ± 5 μ ³ .
- Adulte F	86 ± 5 μ ³ .
- Adulte H	80,6 ± 4 μ ³ .

◀ CCMH :

Il se calcule à partir de l'hémoglobine (g / dl) et de l'hématocrite (en %). C'est une constante qui s'exprime en pourcentage.

$$\text{CCMH} = \frac{\text{Hémoglobine X 100}}{\text{Hématocrite}}$$

- **Valeurs normales :**

Le résultat normal est compris entre 32 et 36 %. Au-dessous de 32 % on parlera d'hypochromie, entre 32 et 36 % il s'agit de normochromie

◀ TCMH :

Il se calcule à partir de l'hémoglobine (gr / dl) et du nombre de globules rouges (millions/mm³)

$$\text{TCMH} = \frac{\text{Hémoglobine X 10}}{\text{Nombre de GR}}$$

Il s'exprime en picogrammes ou en femtolitres.

- **Valeurs normales :**

- Nouveau-né	34.4 ± 0.6.
- Enfant	27.6 ± 0.4.
- Adolescent	27.7 ± 0.2.
- Adulte F	29.0 ± 0.5.
- Adulte H	27.5 ± 0.5.

II-2-2-Méthode automatique:

La numérotation des particules sanguines est réalisée automatiquement à l'aide d'un compteur, qui est un analyseur sanguin automatisé, pour échantillon de sang entier.

Les réactifs recommandés pour ce type d'appareil sont:

- Un diluant (réactif A)
- Un agent de nettoyage
- Un agent de lyse (réactif C)
- La température des réactifs doit être d'environ 20°C
- L'anti-coagulant recommandé est l'EDTA

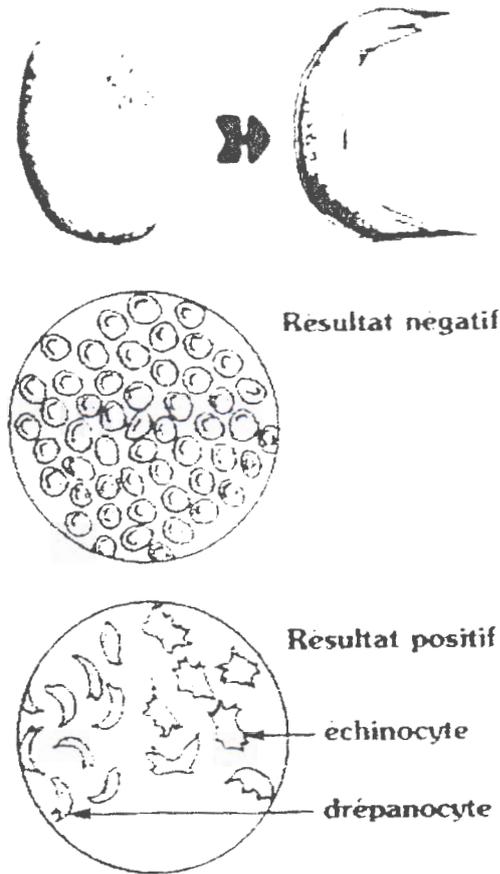


Figure N° 7 : Résultat de test de falciformation [12].

II-5-Frottis sanguins :

❖ Principe :

La séparation des cellules sanguines est basée sur les différences d'épaisseur, de taille et de gravité existante entre les lignées cellulaires. Cette séparation se faisant par étalement de sang sous forme d'un mouvement rapide et continu. Le sang suit la lamelle d'étalement sans que les cellules ne soient écrasées

❖ Mode opératoire :

- Déposer à la surface de la lame et à 1 cm de son extrémité une goutte de sang de diamètre de 3 mm environ.
- Placer la lame d'étalement (à bord rodé) à son contacte faisant un angle dièdre de 30° environ.
- Laisser le sang s'étaler par capillarité le long de l'arrêt.
- Pousser la lamelle d'un seul coup vers la partie libre sans s'arrêter.
- Sécher par agitation à l'air.

• Qualité d'un bon frottis :

Le frottis obtenu doit être :

- Mince et régulier.
- A bords rectilignes et distants de ceux de la lame (tendance des leucocytes à se répartir dans les parties externes du frottis).

• Coloration au May Grunwald Giemsa : MGG

-Réactifs :

May Grunwald : dissoudre 0.3 g de poudre dans 100 ml d'alcool puis filtrer

Giemsa : dissoudre au mortier :

3.8 g de poudre.

125 g de glycérol.

Rajouter 375 ml d'eau distillée neutralisée.

-Coloration :

La coloration s'effectue en trois étapes

- La fixation : recouvrir la lame avec 1ml environ de May Grunwald pendant 3 min
- La coloration au MGG : rajouter 1 ml d'eau distillée. Mélanger par inclinaison de la lame , rincer à l'eau de robinet. Egoutter la lame.

-La coloration de Giemsa: recouvrir le frottis avec 2 ml de Giemsa dilué extemporanément au 1 / 10. Laisser agir 20 min.

-Le lavage et le séchage : chasser le colorant avec un jet d'eau ordinaire. Sécher par ventilation ou en épongeant entre 2 feuilles de papier filtre.

❖ **Etude statique :**

Au microscope optique, l'examen d'un étalement de sang coloré permet de reconnaître trois types de polynucléaires selon les affinités tinctoriales:

- 1- P. Neutrophile: Granulations très fines, très nombreuses, beiges, noyau polylobé (2 à 5 lobes), taille 10 à 15 microns.
- 2- P. Eosinophile : Granulations arrondies jaunes orangées, noyau à (2 ou 3 lobes).
- 3- P. Basophile : Granulations peu nombreuses, grosses, bleues noires, se projetant sur le noyau volumineux peu segmenté.

Eventuellement :

- Grand lymphocyte: Arrondi, noyau volumineux central, cytoplasme très clair (9 à 16 microns).
- Petite lymphocyte: Arrondi ou légèrement ovalaire moyen, très volumineux périphérique, cytoplasme bleu sans granulation (6 à 9 microns).
- Monocyte : Noyau volumineux réniforme, cytoplasme abondant, gris, granulations nombreuses et très fines, azurophiles, chromatine peignée (taille supérieure à 15 microns).

Tableau N°1 : Les valeurs normales.

	Neutrophile	Eosinophile	Basophile	Lymphocyte	Monocyte
Adulte	50 à 70 %	1 à 3 %	0 à 1 %	20 à 35 %	3 à 9 %
N. Né	La formule leucocytaire est proche de celle de l'adulte à la 1 semaine puis diminution des granulocytes à 40 %.				
Jeune enfant	60 % de lymphocytes jusqu'à 4 à 6 ans.				

II-6-Electrophorèse d'hémoglobine sur acétate de cellulose :

❖ But et principe :

L'électrophorèse sur acétate de cellulose est une technique généralement satisfaisante pour séparer les différentes fractions d'hémoglobine.

Il s'agit d'une méthode d'analyse qui met à profit les différentes vitesses des particules chargées se déplaçant sous l'influence d'un champ électrique

La vitesse de migration dépend de la charge du poids moléculaire et la composition des diverses hémoglobines en acides aminés.

Il est possible de distinguer par électrophorèse à pH alcalin (8,4), les différentes hémoglobines telles que : (HbA₁, HbA₂, HbF, S, C... etc.).

❖ Réactifs et consommables :

- Bandes d'acétate.
- Tampon «super Heme » (1 sachet dilué dans 1000 ml d'eau distillée).
- Rouge Ponceau (1 sachet dilué dans 1000 ml d'eau distillée).
- Solution clarifiante (Clear Aid).
- Réactif hémolysat.
- Feuilles de résultats.
- Papiers buvards.
- Ponts papier.
- Méthanol pur.
- Acide acétique pur.

❖ Mode opératoire :

- Trempage des bandes 15 mn dans le tampon.
- Préparation de l'hémolysat : 1 vol. Pack globules + 6 volumes hémolysat ou 1 vol de sang total + 3 volumes hémolysat. Laisser reposer 5 mn.
- Volume échantillon : 5 ml hémolysat.
- 1 application cathodique.
- Migration : 20 mn à 350V.
- Coloration : rouge Ponceau 3 mn.
- Décoloration : 5 mn dans 3 bains successifs d'acide acétique à 5 %.
- Déshydratation : 4 mn dans 1 bain de méthanol pur.

- Transparisation : entre 5 à 10 mn dans un mélange composé de
 - 67 % méthanol pur.
 - 29 % acide acétique pur.
 - 04 % solution clarifiante.
- Après le bain de solution clarifiante, bien égoutter la bande (placée verticalement sur un coin pendant environ 1 mn.
- Mettre a l'étuve (acétate vers le haut) pendant 10 mn entre 50° et 60°
- Essuyer parfaitement les 2 faces de la bande.
- Lecture : lire avec le densitomètre a 525 nm.

Résultats et interprétation

III-Résultats :

D'après les résultats d'étude de l'électrophorèse de l'Hb nous avons classé les patients en 3 populations différentes :

- Population I : cette population est constituée de 15 patients drépanocytaires homozygotes
- Population II : est constituée de 5 malades drépanocytaires hétérozygotes.
- Population III : est constituée de 3 malades β -Thalasso-drépanocytaires

Population I : Drépanocytose homozygote
Tableau N°3

N°	Sexe	Age	GBx10 ³ /(mm ³)	GRx10 ⁶ /(mm ³)	Hb (g/dl)	Hte (%)	Plq x10 ³ /(mm ³)	VGM (μ ³)	CCMH (%)	TCMH (pg)	Test de Falcifor- -mation	Test de solubilité	Frottis sanguin	Résultats d'électro- Phorèse	Signes cliniques
			4 -10	3,6-05	10,4 - 14,4	35- 47	150-450	85-95	32-36	27-32					
1	M	10 mois	13,3	2,4	8,1	24	480	100	33,75	33,75	+	-		S : 77,6% F : 18 %	-Fièvres Lithiase biliaire
2	F	12 mois	9,5	2,2	6,7	21,8	390	99,09	30,73	30,46	+	-		S : 83% F : 17%	-Infractus splénique
3	M	20 mois	11,3	3,0	9,2	27	274	90	34,07	30,67	+	-		S : 81,1% F : 18,9%	-Manifestation vaso-occlusive
4	M	2 ans	7,2	2,21	7,4	24	201	108,5	30,83	33,48	+	-		S : 95% F : 5%	-Crises vaso- occlusives -Fièvre
5	M	3 ans	13	2,68	8,9	26	320	97,02	34,23	33,21	+	-		S : 96,7% A ₂ : 3,3%	-Atteinte tubulaire rénale -Fièvre
6	F	5 ans	4,2	2,75	5,6	19,5	291	70,91	28,72	20,36	+	-		S : 97% A ₂ : 3,0%	-Infractus splénique -fièvre
7	M	5 ans	15,9	2,85	6	22	344	77,19	27,27	21,05	+	-		S : 100%	Crises vaso- occlusives
8	F	6 ans	5,1	1,9	4,4	15	570	78,95	29,33	23,16	+	-	Lym : 24 Neutro :63 Mono : 13	S : 100%	Lithiase biliaire

9	F	7 ans	17,4	2,60	5,2	18	355	69,23	28,89	20	+	-		S : 97,8% A ₂ : 2,2%	Crises vaso-occlusives
10	M	11 ans	13,7	2,7	5	23	288	85,19	21,74	18,52	+	-		S : 98% A ₂ : 2%	Infractus cardiaque Hématurie
11	F	16 ans	20	2,30	5	17	198	73,91	29,41	21,74	+	-		S : 96,7% A ₂ : 03,3%	Crises douloureuses ostéo-Articulaires
12	F	16 ans	12	1,8	4	14	233	77,77	28,57	22,22	+	-		S : 100%	Douleur abdominale Douleur des membres
13	F	17 ans	19	2,9	8,3	29,1	332	100	28,52	19,76	+	-	Lym : 22 Neutro : 72 Mono : 6	S : 100%	Crises vaso-occlusives Asthénie
14	M	23 ans	17	2,1	4,7	23	500	109,5	29,38	22,38	+	-		S : 100%	Crises vaso-occlusives Ulcère des jambes
15	F	31 ans	12	3	7,9	26,7	591	89	29,59	26,33	+	-		S : 97% A ₂ : 3%	Crises vaso-occlusives Splénomégalie

Population II : Drépanocytose Hétérozygote.

Tableau N°4 :

N°	Sexe	Age	GBx10 ³ /(mm ³)	GRx10 ⁶ /(mm ³)	Hb (g/dl)	Hte (%)	Plq x10 ³ /(mm ³)	VGM (μ ³)	CCMH (%)	TCMH (pg)	Test de falciform ation	Test de Solubilité	Frottis sanguin	Résultats d'électro- Phorèse	Signes cliniques
			4 -10	3,6-05	10,4 – 14,4	35- 47	150-450	85-95	32-36	27-32					
1	F	2 ans	6,4	3,2	9	30	240	93,75	30	28,1	+	+ -		A ₁ : 64 % S : 34 % A ₂ : 2 %	-Fièvre -Hématurie
2	M	7 ans	6,2	3,9	10,8	34	300	81,17	31,76	27,69	+	+ -		A ₁ : 51 % S : 48 % A ₂ : 1 %	-Fièvre -Un point de splénomégalie
3	F	24 ans	6,6	2,6	7,5	21	380	80,76	35,71	28,84	+	+ -		A ₁ : 56,1% S : 42,4% A ₂ : 1,5	-Asthénie -Douleurs articulaires prédominant aux membres inférieurs
4	M	28 ans	7	3	8,9	30	220	100	29,66	29,66	+	+ -		A ₁ : 61,6% S : 38,4%	Rares douleurs articulaires et lambaires
5	M	38 ans	6,7	3,5	10,2	30,5	200	87,41	33,44	29,14	+	+ -		A ₁ : 75 % S : 25 %	-Douleurs articulaires

Population III : Thalasso-drépanocytose.
Tableau N°5

N°	Sexe	Age	GBx10 ³ / (mm ³)	GRx10 ⁶ / (mm ³)	Hb (g/dl)	Hte (%)	Plq x10 ³ / (mm ³)	VGM (μ ³)	CCMH (%)	TCMH (pg)	Test de Falcifor- -mation	Test de solubilité	Frottis sanguin	Résultats d'électro- Phorèse	Signes cliniques
			4 -10	3,6-05	10,4 – 14,4	35- 47	150-450	85-95	32-36	27-32					
1	F	5 ans	8,8	2,8	5,6	19	150	67,86	29,47	20	+	-		F : 33,6% S : 66,4%	Splénomégalie
2	F	16 ans	6,6	2,6	5,3	19	200	73,08	27,89	20,38	+	-		F : 21,7% S : 78,3%	Crises douloureuses des membres
3	M	20 ans	7	3,6	6,7	27	170	75	24,81	18,61	+	-		F : 29,3% S : 70,7%	Splénomégalie

Interprétation :

Population I :

Les résultats du tableau n°3 représentent une proportion majoritaire de 15 patients (65,21%) « Population I », caractérisée par :

1. signes cliniques :

Fièvre, infarctus splénique et crises vaso-occlusives, ont été observés chez les enfants. Alors que les adultes souffrent des ulcères des jambes, d'une apparition splénomégalie (augmentation du volume de la rate) et des crises douloureuses osteoarticulaires dues à l'obstruction des vaisseaux par les globules rouges déformés, des urines foncées, une coloration jaune de la peau et des muqueuses, gonflement des mains et des pieds.

2. signes biologiques :

a. hémogramme :

On a effectué un hémogramme complet dans le but de révéler les signes hématologiques présents chez tous les cas étudiés et on a constaté que :

- Le taux des globules blancs est normal chez 04 cas (n°2, n°4, n°6, n°8), il oscille entre $4,2 \cdot 10^3$ GB/ mm³ et $9,5 \cdot 10^3$ GB/ mm³, élevé chez 11 cas (n°1, n°3, n°5, n°7, n°9, n°10, n°11, n°12, n°13, n°14, n°15), variant en moyenne de $11,3 \cdot 10^3$ GB/ mm³ à $20 \cdot 10^3$ GB / mm³.
- Tous les cas ont un taux de globules rouges inférieur à la normale, il varie en moyenne de $1,8 \cdot 10^6$ à $3 \cdot 10^6$ GR / mm³.
- Tous les cas présentent un taux abaissé d'Hb situé entre 4 g/dl et 9,2 g/dl,
- le taux d'hématocrite est inférieur à la normale chez tous les cas, il oscille entre 14 % et 29,1%,
- Une légère augmentation du taux des plaquettes est observée dans les cas (1, 8, 14 et 15), elle varie entre $480 \cdot 10^3$ /mm³ et $591 \cdot 10^3$ /mm³, par contre leurs taux chez les autres patients qui restent sont normaux ($198 \cdot 10^3$ /mm³- $390 \cdot 10^3$ /mm³)
- Présence d'une réticulocytose variée en moyenne de $200 \cdot 10^3$ et $600 \cdot 10^3$ /mm³.

- **Constantes érythrocytaires**

- 1) Le volume globulaire moyen (VGM) est normal chez 03 cas (n°3, n°10 et n°15), car il oscille entre $85,19$ et $90\mu^3$; il est inférieur à la normale chez 06 cas (n°6, n°7, n°8, n°9, n°11 et n°12); ($69,23 \mu^3$ - $78,95 \mu^3$), et il augmenté ($97,02 \mu^3$ - $109,5 \mu^3$) chez 6 cas (n°1, n°2, n°4, n°5, n°13, n°14).
- 2) La concentration corpusculaire moyenne (CCMH) est inférieure à la normale ($21,74$ - $30,83$ %) chez 12 cas (n° 2, n° 4, n° 6, n° 7, n° 8, n° 9, n° 10, n°11, n°12, n° 13, n° 14, n° 15), elle est normale ($33,75$ - $34,23$) chez les trois autres malades (n°1, n° 3, n°5).
- 3) Concernant la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH), 10 cas (n°6 - n°15) ont des valeurs inférieures à la normale ($18,52$ - $26,33$ pg), le reste présente une TCMH normale.

b. Frottis sanguin :

L'examen du frottis sanguin révèle la présence d'hématies en forme de "faucille" ou drépanocytes. Les hématies ont une forme allongée aux deux extrémités pointues (cellules cibles), une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles pouvant atteindre (63 - 72%), la présence d'une érythroblastose, des punctuations basophiles.

c. Electrophorèse de l'Hb :

L'électrophorèse de l'Hb met en évidence la présence d'Hb S, F et A₂ ; il n'y a pas d'Hb A₁, cette étude a révélé la présence des fractions suivantes :

- 1) Hb F : 05% - 18% , S : $77,6\%$ - 95% , chez les cas (n°1, n°2 et n°3, n°4).
- 2) Hb A₂: 2% - $03,3\%$, S : $96,7\%$ - 98% , chez les malades (n°5, n°6, n°9, n°10, n°11 et n°15).
- 3) Hb S : 100% . chez les patients (n°7, n°8, n°12, n°13, n°14).

d. Test de falciformation :

Après la réalisation du frottis sanguin, il est alors possible de déclencher au laboratoire la falciformation, soit en rajoutant du métabisulfite au sang du malade soit en créant artificiellement une atmosphère pauvre en oxygène afin de confirmer la nature drépanocytaire de l'Hb migrant à l'endroit de l'HbS, on observe alors à l'état frais, entre lame et lamelle, les hématies qui prennent progressivement la forme typique en "faucille" chez tous les patients de cette population.

e. Test de solubilité :

Une confirmation est obligatoire par le test de solubilité (test de précipitation de l'HbS en milieu réducteur), il est négatif chez tous les patients.

Population II :

Les résultats du tableau n°4 représentent une proportion de 05 patients (21,73%)

« Population II », caractérisée par :

1. signes cliniques :

En générale, cette population est peu symptomatique cliniquement, mais on a pu constater des signes communs chez quelques patients: la Fièvre, les crises douloureuses osteoarticulaires, des hématuries macroscopiques, des infarctus spléniques.

2. signes biologiques :

a. hémogramme :

Les résultats de l'hémogramme effectué sur les malades de cette population sont les suivants :

- Le taux des globules blancs est normal chez tous les patients, il oscille entre $(6,2 \cdot 10^3 \text{ GB} / \text{mm}^3 - 7 \cdot 10^3 \text{ GB} / \text{mm}^3)$.

- 4 cas (n°1, n°3, n°4, n°5) ont un taux de globules rouges inférieur à la normale, il varie en moyenne de $2,6 \cdot 10^6$ à $3,5 \cdot 10^6 \text{ GR} / \text{mm}^3$, tandis que un seul cas a un taux normal $3,9 \cdot 10^3 \text{ GR} / \text{mm}^3$.

- 4 cas (n°1, n°3, n°4, n°5) présentent un taux abaissé d'Hb situé entre 7,5 g/dl et 10,2 g/dl, alors que un seul cas présente un taux normal 10,8 g/dl.

- le taux d'hématocrite est inférieur à la normale chez tous les cas, il oscille entre 21 % et 34%.

- le taux des plaquettes observé est normal dans tous les cas, il varie entre $200 \cdot 10^3$ et $380 \cdot 10^3 / \text{mm}^3$.

- **Constantes érythrocytaires**

- 1) Le volume globulaire moyen (VGM) est normal chez deux cas (n°1, n°5), inférieur à la normale chez 2 cas (n°2, n°3), car il oscille entre $80,76-81,17 \mu^3$ et un seul cas (n°4) supérieur à la normale $100 \mu^3$.

- 2) La concentration corpusculaire moyenne (CCMH) est normale (34,44-35,71 %) chez 2 cas (n°3, n°5), alors que 3 cas (n°1, n°2, n°4) ont un taux inférieur à la normale (29,66-31,76%).

3) Concernant la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH), tous les cas étudiés dans cette section présente une TCMH normale, elle varie entre 27,69 et 29,66 pg.

b. Frottis sanguin :

L'examen du frottis sanguin ne révèle aucune présence de drépanocytes en circulation. La morphologie des hématies est normale.

c. Electrophorèse de l'Hb :

L'électrophorèse de l'Hb montre une fraction majeure d'HbA (51 à 75%), une fraction importante d'HbS (25 à 48 %) et un constituant mineur l'HbA₂ (01 à 2 %).

d. Test de falciformation :

Pour confirmer la nature drépanocytaire de l'Hb migrant à l'endroit de l'HbS, le test de falciformation a révélé la présence des hématies qui prennent progressivement la forme typique en "faucille" chez tous les patients de cette population.

e. Test de solubilité :

Une confirmation est obligatoire par le test de solubilité (test de précipitation de l'HbS en milieu réducteur), il est négatif chez tous les patients.

Population III :

D'après les résultats de tableau n°5 «population III » qui représente la minorité des cas étudiés (3 patients) (13,04%) est caractérisée par :

1. signes cliniques :

Cliniquement, cette population présente des signes bien déterminés chez la majorité des patients: splénomégalie, crises douloureuses des membres.

2. signes biologiques :

a. hémogramme :

Les résultats de l'hémogramme effectué sur les malades de cette population sont les suivants :

- Le taux des globules blancs est normal chez tous les patients, il oscille entre $(6,6 \cdot 10^3 - 8,8 \cdot 10^3 \text{ GB} / \text{mm}^3)$.
- Tous les cas ont un taux de globules rouges inférieur à la normale, il varie en moyenne de $2,6 \cdot 10^6$ à $3,6 \cdot 10^6 \text{ GR} / \text{mm}^3$,
- Tous les cas présentent un taux abaissé d'Hb situé entre 5,3 g/dl et 6,7 g/dl,
- Le taux d'hématocrite est inférieur à la normale chez tous les cas, il oscille entre 19 % et 27%,
- Le taux des plaquettes observé est normal chez tous les cas (150-200).

- **Constantes érythrocytaires**

- 1) Le volume globulaire moyen (VGM) est inférieur à la normale chez tous les cas, il oscille entre 67,86 et 75 μ^3 .
- 2) La concentration corpusculaire moyenne (CCMH) est inférieure à la normale (24,81-29,47%) chez tous les cas.
- 3) Concernant la teneur corpusculaire moyenne en hémoglobine (TCMH), les trois cas ont des valeurs inférieures à la normale (18,61-20,38 pg).

- b. **Frottis sanguin :**

La morphologie des hématies est normale et il n'y a que très peu d'hématies en forme de "faucille" en circulation.

- c. **Electrophorèse de l'Hb :**

D'après le tableau N°5, l'électrophorèse de l'Hb montre la présence d'HbS, d'HbF élevée chez tous les patients, se manifestant à la fois par :

La présence d'une portion quantitativement très importante d'hémoglobine anormale (HbS) qui varie entre 66,4% et 78,3%, et d'une autre fraction d'HbF (supérieur à la normale, qui oscille entre 21,7%- 33,6%.

- d. **Test de falciformation :**

Le test de falciformation a révélé la présence des hématies qui prennent progressivement la forme typique en "faucille" chez tous les patients de cette population.

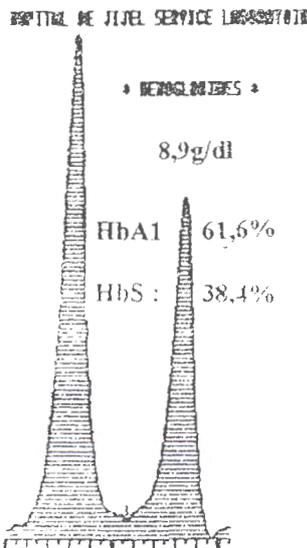
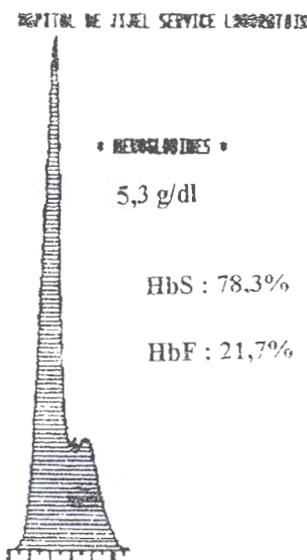
- e. **Test de solubilité :**

Le test de solubilité est négatif chez tous les patients.

- ❖ Les profils de l'électrophorèse d'Hb de quelque cas sont représentés dans le tableau N°6.

Tableau N°6 : profils d'électrophorèse

	Traces	Hb (g/dl)	HbA ₁	HbA ₂	HbF	HbS	Observation
	<p>HOPITAL DE TIJEL SERVICE L</p>  <p>* HEMOGLOBINES *</p> <p>13 g/dl</p> <p>HbA₁ : 100%</p>	13	100	0	0	0	Sujet sain
Population I Cas N° 14	<p>HOPITAL DE TIJEL SERVICE LABORATOIRE</p>  <p>* HEMOGLOBINES *</p> <p>4,7 g/dl</p> <p>HbS : 100%</p>	4,7	0	0	0	100	Drépanocytaire homozygote

	Traces	Hb g/dl	HbA ₁	HbA ₂	HbF	HbS	Observation
Population II Cas N° 4	<p>HOPITAL DE JIJEL SERVICE LABORATOIRE</p>  <p>HÉMOGLOBINES 8,9g/dl HbA1 : 61,6% HbS : 38,4%</p>	8,9	61,6	0	0	38,4	Drépanocytaire hétérozygote
Population III Cas N°2	<p>HOPITAL DE JIJEL SERVICE LABORATOIRE</p>  <p>HÉMOGLOBINES 5,3 g/dl HbS : 78,3% HbF : 21,7%</p>	5,3	0	0	21,7	78,3	Thalasso- drépanocytaire

Transmission Héritaire :

A l'aide d'une enquête familiale. On peut déceler la transmission héréditaire avec son volume dans la famille.

L'enquête familiale s'effectue après la remise des résultats d'électrophorèse d'hémoglobines.

D'après l'importance et la fréquence de la drépanocytose, que ce soit homozygote ou hétérozygote, on a basé notre étude sur deux enquêtes aux choix :

Première enquête : cas n°8 : le malade est une fille (6 ans)

	sujet	Age	Résultats
Le couple	Le père	40 ans	Drepanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 60% HbS = 38% HbA ₂ = 02%
	La mère	35ans	Drepanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 58,3% HbS = 41,7% HbA ₂ = 00%
Nombre d'enfants (04)	1 ^{er} garçon	16 ans	Drépanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 64% HbS = 34% HbA ₂ = 02%
	2 ^{eme} garçon	13 ans	Drépanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 65,4% HbS = 34,6% HbA ₂ = traces
	3 ^{eme} garçon	09 ans	Sujet normal
	4 ^{eme} fille	06 ans	Drépanocytaire homozygote (S/S) HbS = 100%

Interprétation :

- Le couple est drépanocytaire hétérozygote.
- Deux enfants atteints de drépanocytose hétérozygote.
- Un enfant atteint de drépanocytose homozygote.
- Un seul enfant sein (sujet normal).

Donc, le taux de la transmission héréditaire :

1/4 S/S → 25% sujet malade

1/4 A/A → 25% sujet sain

1/2 A/S → 50% sujet atteint.

Deuxième enquête : cas n° 3 : le malade est une femme (24ans)

	Sujet	Age	Résultats
Le couple	Le père	30 ans	Sujet normal
	La mère	24 ans	Drépanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 56,1% HbS = 42,4% HbA ₂ = 1,5%
Nombre d'enfants (03)	1 ^{ère} fille	5 ans	Sujet normal
	2 ^{ème} fille	3 ans	Sujet normal
	3 ^{ème} fille	1 ans	Drépanocytaire hétérozygote (A/S) HbA ₁ = 30% HbS = 10% HbF = 60 %

Interprétation :

- Seulement la mère qui est drépanocytaire hétérozygote.
- Deux enfants sains.
- Un enfant atteint de la drépanocytose hétérozygote

Le taux de la transmission héréditaire :

Dans notre cas . 67% sujet sain.

33% atteint.

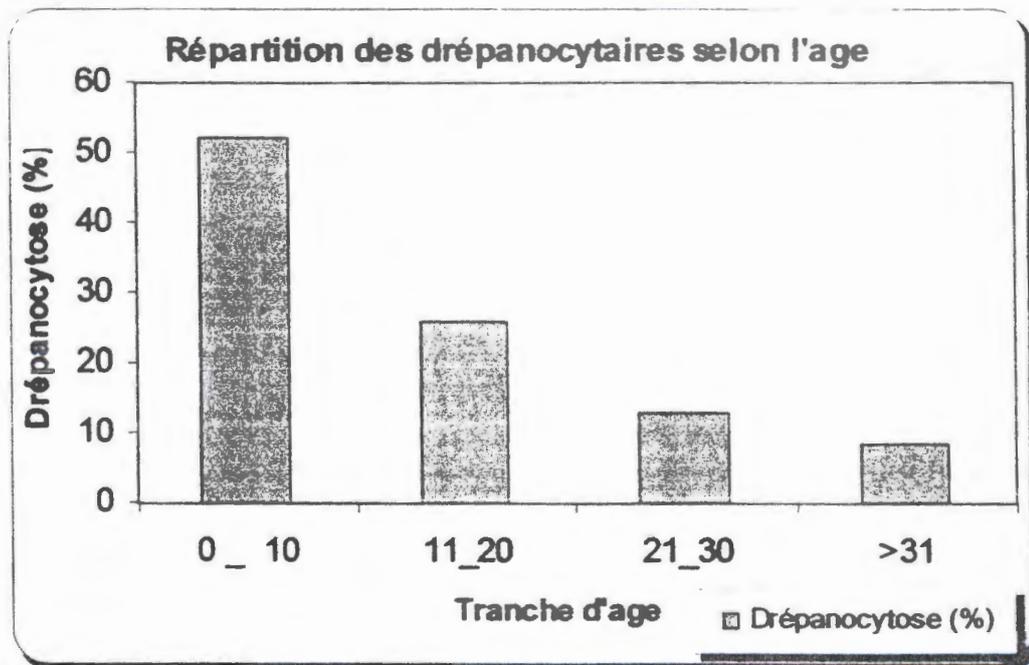
III-3 Répartition de la drépanocytose :

III-3-1 selon l'âge :

La répartition de la drépanocytose selon l'âge est représentée dans le tableau suivant :

Tableau N°6 : Répartition de la drépanocytose selon l'âge

Age	0 - 10	11-20	21- 30	+31	Total
Nombre (Nbr)	12	06	03	02	23
Pourcentage (%)	52,17	26,08	13,04	8,69	100%



Histogramme N°1 : Répartition de la drépanocytose selon l'âge.

Interprétation :

D'après le tableau N° 6, on remarque que parmi les 23 sujets malades, la drépanocytose touche 52,17 % des individus âgés moins de dix ans, pour cette tranche d'âge, la drépanocytose (S/S) est l'affection la plus répandue.

La seconde catégorie de malade âgés de 11 à 20 ans présente une proportion de 26,08 %, avec une proportion identique de drépanocytose homozygote et thalasso-drépanocytose.

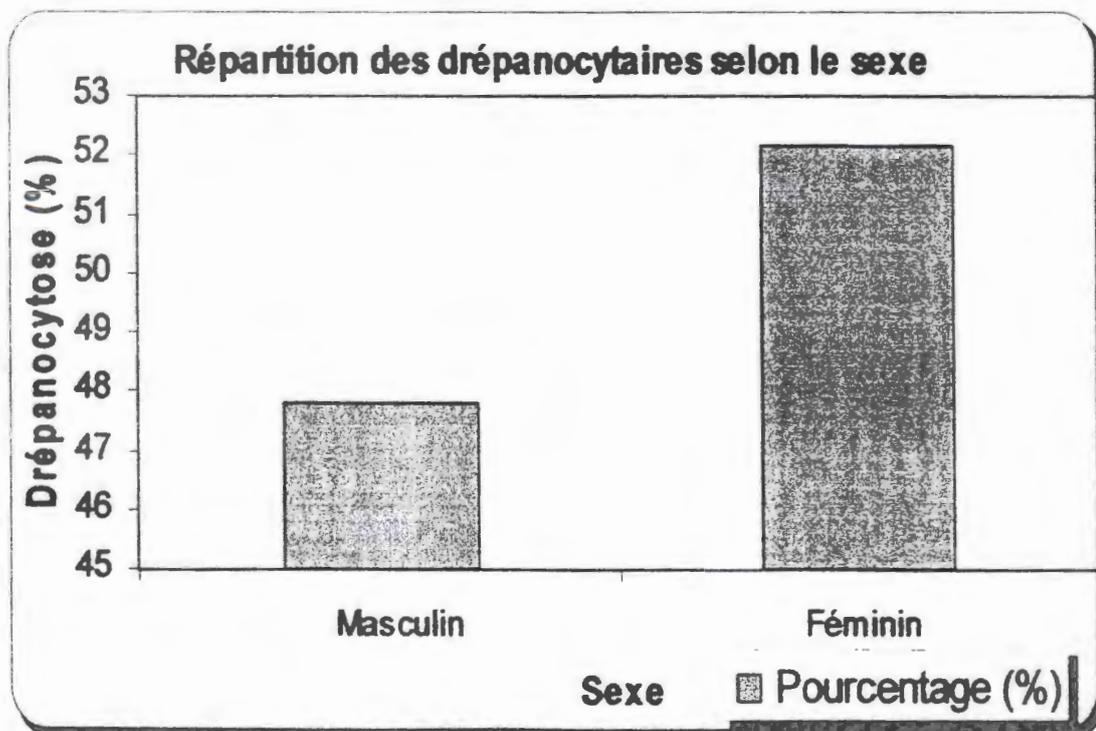
Par ailleurs, la tranche d'âge entre 21 à 30 ans et la moins affectée, avec une proportion de 13,04 %, dans cette catégorie de malade, la maladie la plus courante étant la drépanocytose hétérozygote (A/S).

Enfin, 8,69 % des cas drépanocytaires sont des sujets âgés de plus de 31 ans, avec les mêmes proportions hétérozygote ou homozygote.

III-3-2 selon le sexe :

Tableau N° 7 : Répartition de la drépanocytose selon le sexe.

Sexe	Masculin	Féminin	Total
Nombre (Nbr)	11	12	23
Pourcentage (%)	47,82	52,17	100%



Histogramme N°2 : Répartition de la drépanocytose selon le sexe.

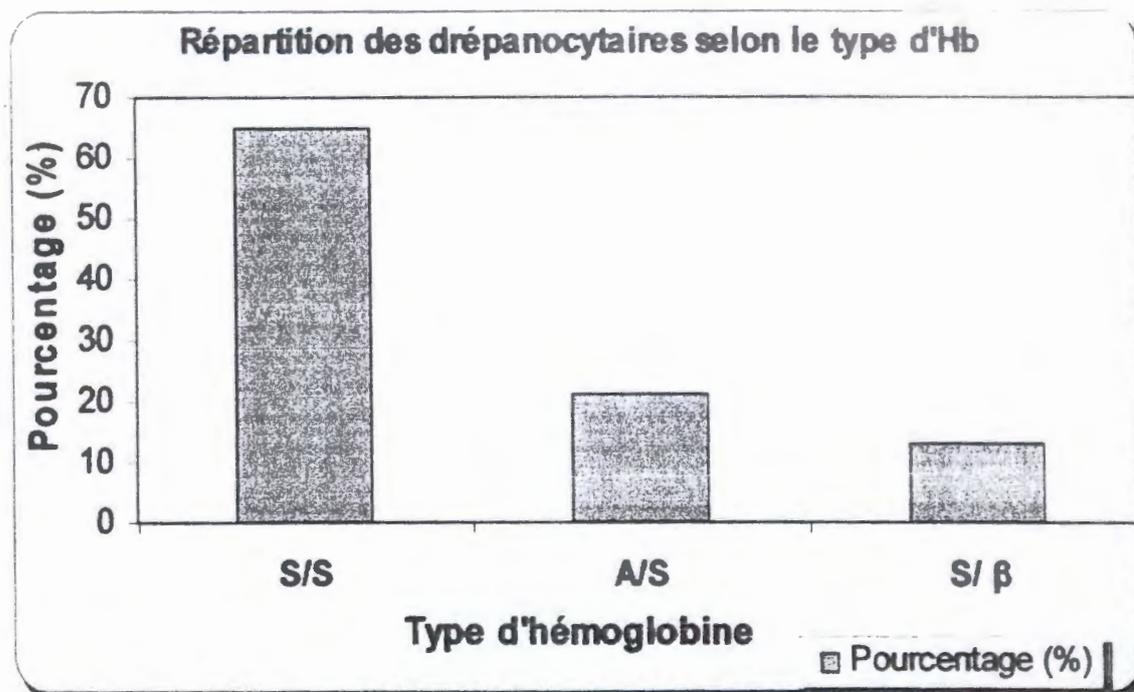
Interprétation :

D'après le tableau N° 7, on remarque que 12 malades sont du sexe féminin, soit 52,17 % du total, et 11 sont du sexe masculin, soit 47,82 % ce ci montre que les hémoglobinopathies sont légèrement supérieures chez la femme, dans la région d'étude.

III-3-3 selon le type d'hémoglobine :

Tableau N° 8 : Répartition la drépanocytose selon le type d'hémoglobine.

	Population I	Population II	Population III
	S/S	A/S	S/ β
Nombre (Nbr)	15	05	03
Pourcentage (%)	65,21	21,17	13,04



Histogramme N°3 : Répartition de la drépanocytose selon le type d'hémoglobine.

S/S : drépanocytose homozygote.

A/S : drépanocytose hétérozygote.

S/B : thalasso-drépanocytose.

Interprétation :

D'après le tableau N° 8, on remarque que, parmi les différents types d'hémoglobinopathies, la drépanocytose homozygote (S/S) occupe la première place avec une importante proportion (65,21 %) et que la drépanocytose (A/S) arrive en deuxième position avec un taux de 21,17 % tandis que la thalasso- drépanocytose vient en troisième place avec un taux de 13,04.

Discussion

Discussion :

La drépanocytose est une anomalie congénitale avec formation d'hémoglobine de type S anormale, qui a tendance à se polymériser lorsque l'oxygénation du sang diminue. Elle est qualitative, une mutation ponctuelle entraînant le remplacement d'un acide aminé par un autre, elle précipite et donne à l'hématie une forme caractéristique en faucille (hématie falciforme), qui obstrue les capillaires, provoque des thromboses, particulièrement dans les organes très vascularisés : rate, reins, moelle osseuse). Les conséquences de ces anomalies sont multiples, du point de vue clinique, l'hyperhémolyse est fréquente, isolée ou associée à différents troubles. La transmission est autosomale, dominant ou récessive, c'est la maladie la plus grave et la plus fréquente des hémoglobinoses.

L'hémogramme, les frottis, le test de falciformation et le test de solubilité, apparaissent d'une importance primordiale dans le diagnostic biologique des anomalies drépanocytaires. A cela s'ajoute l'électrophorèse de l'hémoglobine sur acétate de cellulose qui reste un examen clé, largement employé dans tous les services d'analyses médicales pour une détection simple des différentes fractions d'hémoglobine. Ces techniques sont utilisées dans le but dépister les foyers de la drépanocytose dans différentes régions et de permettre ainsi une meilleure prise en charge des sujets qui en souffrent.

1. Population I

Drépanocytose homozygote

- Cette population représente une drépanocytose homozygote qui est caractérisée par :
 - Un taux d'Hb situé entre 4 et 9,2 g/dL
 - La plus part des cas possèdent un taux de GR inférieur à la normale accompagné d'une diminution du taux d'hématocrite et d'hémoglobine, ces résultats sont en faveur d'une anémie hémolytique [16], [23].
 - Le VGM dans le syndrome drépanocytaire est normalement soit normocytaire ou macrocytaire [21], 40% des cas ont un VGM inférieur à la normale, l'anémie est donc microcytaire [24] - L'anémie microcytaire est due à un début de carence en fer. 40% des cas ont un VGM supérieur à la normale, donc l'anémie est macrocytaire.

- 80% des cas ont un CCMH inférieur à la normale, il s'agit d'une anémie hypochrome [24].
- 73,33% des cas ont un taux de GB supérieur à la normale (hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles), il s'agit donc d'une hyperleucocytose en particulier chez les patients drépanocytaires homozygote [23].
- On remarque aussi que le taux des plaquettes est normal ou légèrement augmenté en raison de l'autosplénectomie qui survient dans la maladie [23].
- 66,66% des cas ont un TCMH inférieur à la normale, donc ce dernier est proportionnel avec le VGM.
- La présence constante sur le frottis sanguin de drépanocytes.
- Le taux de réticulocytes est très élevé, sauf en cas d'érythroblastopénie.
- La présence de corps de Jolly en cas d' atrophie splénique. on peut également retrouver une érythroblastose, une polychromatophilie, des ponctuations basophiles.
- Le test de falciformation (ou le test de solubilité) est indispensable pour confirmer la nature drépanocytaire de l'Hb migrant à l'endroit de l'HbS.
- Le test de falciformation est positif, confirmer la nature drépanocytaire de l'Hb migrant à l'endroit de l'HbS [12].
- Le test de solubilité est négatif, ce ci indique l'augmentation de la viscosité sanguine, la rigidité et la déshydratation des GR [13].

1. population II :

Drépanocytose hétérozygote

On dit aussi des sujets drépanocytaires hétérozygotes qu'ils sont porteurs du trait drépanocytaire.

- Les caractéristiques hématimétriques du sang périphérique de la majorité des patients drépanocytaires hétérozygotes présentent des taux : de globules rouges, d'hémoglobine, d'hématocrite inférieurs à la normale, ces résultats son en faveur d'une anémie hémolytique.
- 40% des cas ont un VGM inférieur à la normale. L'anémie est donc microcytaire, 20% des cas ont un VGM supérieur à la normale. donc l'anémie est macrocytaire.
- 60% des cas ont un taux de CCMH inférieur à la normale, il s'agit d'une anémie hypochrome.

- Une microcytose constatée chez un drépanocytaire hétérozygote doit faire penser à une carence martiale ou à une α -thalassémie associée.
- Une macrocytose doit suggérer une carence vitaminique, notamment en acide folique ou en vitamine B12.
- Le frottis sanguin montre que la morphologie des hématies est normale et il n'y a pas de drépanocytes en circulation.
- Le test de falciformation est positif, mais il ne se produit que dans un nombre très restreint d'hématies et seulement dans des conditions extrêmes de désoxygénation [24].
- Le test de solubilité est négatif, tant qu'il y a une falciformation, donc l'absence de la solubilité dépend du nombre des hématies falciformes.
- Ces deux derniers tests permettent le dépistage rapide des drépanocytaires hétérozygotes.

3. Population III

Hétérozygotie composite S- β -thalassémie

Les patients S- β -thalassémiques ont un syndrome anémique moins important que celui des drépanocytaires homozygotes.

- Tous les cas ont un taux du GR, d'Hb, d'Hte inférieur à la normale, donc ces résultats sont en faveur d'une anémie hémolytique [16], [23].
- Tous les cas ont des valeurs de VGM inférieur à la normale, Il existe une microcytose en dehors de toute carence martiale. [24]
- Tous les cas ont des valeurs de CCMH inférieur à la normale, il s'agit d'une anémie hypochrome [24].
- Tous les cas ont des valeurs de TCMH inférieur à la normale, donc le TCMH est proportionnel au VGM.
- La plupart des sujets de cette population étudiée présentent une anémie microcytaire hypochrome [12].
- Le test de falciformation est positif chez tous les cas, il indique que les hématies prennent progressivement une forme de faucille ou de banane aux extrémités pointues [12].
- Le test de solubilité est négatif, ce ci indique l'augmentation de la viscosité sanguine, la rigidité et la déshydratation des GR [13].

- ❖ D'après les résultats d'électrophorèse des trois populations on constate :
 - la présence d'une fraction d'Hb de migration différente des hémoglobines normales, traduit forcément une anomalie qualitative.
 - L'existence simultanée d'HbS et HbA1 (Hémoglobine A/S) caractériser la drépanocytose hétérozygote. Les homozygotes auront au contraire une absence totale d'HbA1 (Hémoglobine S/S).
 - L'association d'une anomalie qualitative d'Hb et d'une anomalie quantitative (thalassémie) entraînera des modifications complexes d'électrophorèse.

Donc ces résultats indiquent que l'électrophorèse permet de poser le diagnostic et de différencier les formes homozygotes des formes hétérozygotes, ainsi que la présence éventuelle d'une autre anomalie de l'hémoglobine associée (autre mutation ou thalassémie) [12].

- ❖ Selon les résultats obtenus à partir de deux enquêtes familiales (, on peut dire que la drépanocytose est une maladie héréditaire dont la transmission est du mode génétique autosomique récessif, qui se transmet conjointement par le père et la mère.
- ❖ D'autre part, on constate que la tranche d'âge la plus affectée est celle de 0 à 10 ans (52,17), c'est-à-dire que les enfants sont les ^{plus} exposés à cette maladie.
- ❖ Il apparaît d'autre part que l'anomalie, concerne aussi bien les femme que les hommes avec des proportions très proches 52,17% masculin.

Conclusion

Conclusion

La drépanocytose touche chaque année 300000 nouveaux enfants dans le monde et pose un véritable problème mondial.

Actuellement, plusieurs techniques sont utilisées au niveau des laboratoires spécialisés permettant un diagnostic fiable de la maladie, parmi ces techniques on peut citer l'électrophorèse qui représente une simple technique de routine pratiquée au niveau des laboratoires médicaux bien qu'elle ne permette pas de mettre en évidence tous les types drépanocytaires, elle nous a servi d'outil efficace et primordiale pour doser l'HbS avec grande précision.

Face à cette maladie dangereuse, beaucoup de suggestions et de propositions doivent être prises en considération à savoir

- Eviter le mariage entre les hétérozygotes, au moins déconseiller les grossesses dans les couples hétérozygotes.
- L'enquête familiale est essentielle aux malades venant à l'hôpital dans le cadre d'un dépistage de cette hémoglobinopathie.
- Il est impératif de transfuser les drépanocytaires avec du culot globulaire phénotypé, iso-groupe, iso-rhésus, pour éviter toute immunisation.
- Création d'une association des hémoglobinopathies qui s'en charge dans un but éducatif et travaille en collaboration avec les donneurs du sang au niveau de la wilaya
- Prise en charge des hémoglobinopathies par l'état.

Glossaire

Glossaire

Anomalie congénitale :

Anomalie qui est présent dès la naissance.

Acidose :

Trouble de l'équilibre acido-basique de l'organisme.

Atrophie :

Diminution de poids et de volume d'un organe, d'un tissu ou d'un membre à la suite d'une nutrition insuffisante des cellules ou d'une immobilisation.

Anesthésie :

Suspension plus ou moins complète de la sensibilité générale.

Cyanose :

Coloration mauve ou bleutée de la peau.

Erythroblaste :

Cellule de la moelle osseuse, spécialisée dans la synthèse de l'hémoglobine.

Erythropoïétine ou EPO :

Hormone responsable de la différenciation et de la prolifération des globules rouges.

Erythropoïèse:

Processus de formation des globules rouges dans la moelle.

Hémoglobinopathies:

Maladie relative à l'hémoglobine.

Hémogramme:

Numération des éléments figurés du sang.

Hémolyse:

Destruction des globules rouges.

Hérédité:

Transmission des caractères génétiques des parents à leurs descendants.

Hétérozygote:

Se dit d'un individu dont les allèles (gènes) de même fonction, situés au même niveau et portés sur les chromosomes d'une même paire sont différents.

Homozygote:

Se dit d'un individu dont les allèles (gènes) de même fonction, situés au même niveau et portés sur les chromosomes d'une même paire sont identiques.

Hypersplénisme:

Stockage et destruction excessive des cellules sanguines dans la rate, entraînant une diminution de celles-ci dans le sang.

Méningite :

Inflammation des méninges et du liquide céphalorachidien qui elles contiennent entre leurs feuillets

Méthémoglobinémie :

Augmentation anormale de la concentration sanguine de méthémoglobine (Molécule d'hémoglobine dont l'atome de fer est à l'état ferrique, ce qui la rend inapte au transport d'oxygène.

Microthrombose :

Affection caractérisée par une augmentation du nombre des plaquettes sanguines

Monogénique :

Se dit d'une maladie dans laquelle un seul gène est responsable de la pathologie.

Nécrose :

Mort d'une cellule ou d'un tissu organique.

Ostéomyélite :

Maladie infectieuse grave, chronique ou aiguë du tissu osseux

Pâleur :

Aspect de la peau et des muqueuses plus claires qu'à l'ordinaire.

Septicémie :

Etat infectieux généralisé, dû à la dissémination d'un germe pathogène.

Splénomégalie :

Augmentation du volume de la rate.

Stase :

Ralentissement prononcé ou arrêt de la circulation d'un liquide dans l'organisme.

Bibliographie

Bibliographie

- [1] WWW. Ensemp.fr /Fr /CENERG/Scp1/Doc Matériel/Electrophorèse. htm. 26k
- [2] BOUCHGRA.T, (1990). « Analyse instrumentale en biochimie » édition : Office des publications universitaires (Alger) : p 35-36.
- [3] GEORG. S, (1993). «Atlas de poche des méthodes d'analyse» édition Flammarion, paris : p174.
- [4] KAMOUN. P, (1987). «Appareils et méthodes en biochimie» édition : Flammarion, France : p 207-211.
- [5] MARIE. JP, SAMAMA. M, ZITTOUN.R, (1992). « Manuel d'hématologie » 4^{ème} édition : p77-95, p101-10
- [6] BOREL. J, CARON.J, CHANARD. J, LEUTENEGGER. M, MAQUART. F, POTRON. G, RANDOUX. A, et ZEITOUN. P, (1984) «Comment prescrire et interpréter un examen de biochimie » 2^{ème} édition Maloine, Paris : p420-42, p450-451.
- [7] BACHIR.D, BELABES.S, BOUZID. K, et SMAILI. F, (1987) «Hématologie S₄ clinique » Tome 1, édition : Office des publications universitaires, p22, p44, p48.
- [8] BELLON, BOREL, GILLERY, LE PEUCH, MAQUART, MONBOISSE, (1997). « Biochimie dynamique ». édition Deboeck université, paris : p195, p792.
- [9] BEZEAUD. A, CLAUVEL. JP, GUILLIN. MC, LEFRERE. F, LEVY. JP, VARET. B, (2001) «Hématologie et transfusion » édition Masson S. A, Paris : p44-47.
- [10] LAVOINNE. A, KAMOUN. P, VERNEUIL. H, (2003) «Biochimie et biologie moléculaire » édition Flammarion, Paris : p315-317.
- [11] BISERTE. G, BOULANGER. P, MANDEL. P, POLONOVSKI. J, TAYEAU. F (1973) «Biochimie médicale » édition Masson, Paris : p356.
- [12]<http://documentation.ledamed.org/IMG/html/doc-10905.html>.
- [13] AMAL.C,GIROT.R, (2002) «Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Drépanocytose chez l'adulte» éditions scientifiques et médicales Elsevier SAS, Paris.
- [14] VARET.B, (1997) «Hématologie» 1^{ère} édition Flammarion, Paris : p464.
- [15] COLL, SERRE. JL, (2002) «Les diagnostics génétiques» édition Dunod, Paris : p105, p113

- [16] BRETON-GORUIS.J, REYES. F, ROCHANT.H, ROSA.J, VERNANT.JP, (1992) «L'Hématologie de Bernard Dreyfus » édition Flammarion, Paris : p359-360, p365.
- [17] BLAQUE-BÉLAIR. A, (1981)«Dictionnaire médical clinique, pharmacologique et thérapeutique» 3^{ème} édition Maloine S.A, Paris: p 95 , p 98.
- [18] LOUIS. ST, MISSOURI, (1991) «Manuel de thérapeutique Médicale » 22^{ème} édition MEDSI, Paris : p271.
- [19] KHIATI. M, (1998) «L'essentiel en pédiatrie » Tome2 édition Frison- Roche, Paris : p437-439.
- [20] BACHIR. D, BELABES. S, BOUZID. K, SMAILE, (1987) «hématologie S4 clinique » Tome 2, édition OPU : p159-169.
- [21] BENSENOUCI. A, MAZOUNI. M, (2003) «Elément de pédiatrie » Volume 2 édition OPU : p553-558.
- [22] BARRERE. J, DUPONT. JY, SALAME N, (1997) «Structure et fonctions des molécules biologiques » édition INRP : p76.
- [23] La revue du praticien, Paris. (1999) : p70-p73.
- [24] PEQUIGNOT. H, (1979) «Pathologie Médicale » 2^{ème} édition Masson, Paris . p1282-1283.
- [25] HARISSON. (1992) « Principes de médecine interne » 5^{ème} édition Flammarion, Paris : p1546-1547.

« l'intérêt d'électrophorèse d'hémoglobine dans le diagnostic d'une drépanocytose »

Date de la soutenance :

02 / 07 / 2005

Réalisé par :

- Feriah Yasmina.
- Kerrout Dalal.
- Koudja Fatima

Résumé

La drépanocytose est une anomalie héréditaire de l'hémoglobine atteignant les globules rouges (hématies) du sang qui présentent une forme de croissant ou de faucille appartiennent au groupe des maladies génétique les plus fréquentes, dont les lourdes conséquences, engendrées par les complications de cette maladie entraînant de gros problèmes de la santé publique.

Tout l'intérêt de dépistage des hémoglobines dans le sang des patients réside dans la mise en évidence des hémoglobines anormales d'une part et la quantification de ces fractions en utilisant la technique d'électrophorèse d'Hb à fin de donner toutes chances aux médecins de traiter ces maladies (corriger l'anémie par transfusion, de permettre d'espérer une prévention des formes graves et de faire une évolution de prévalence sur les différents types d'hémoglobinopathies).

Summary

The drepanocytosis is a hereditary anomaly of hemoglobin reaching the red globules (red blood corpuscles) of blood which present the shape of crescent or of sickle belong to the group of the most frequent diseases genetic, of which heavy consequences, generated by the complications of this disease involving of big problems of public health.

All interest of tracking of hemoglobin in the blood of the patients reside in the description of abnormal hemoglobin on the one hand and the quantification of these fractions by using the technique of electrophoresis of Hb at end to give all chances to the doctors to treat these diseases (to correct anemia by transfusion, to allow to hope for a prevention of the serious forms and to make an evolution of prevalence on the various types of hemoglobinopathies)

المخلص

الأيميا المنجلية (الدريباتوميثوز) مرض وراثي للهيموغلوبين يصيب الكريات الدموية الحمراء التي تظهر على شكل هلال، والتي تنتمي إلى الأمراض الوراثية الأكثر انتشاراً، بحيث تعتبر النتائج الوخيمة لمضاعفات هذا المرض إحدى أكبر مشاكل الصحة العامة. كل أهمية تتبع للهيموغلوبين في الدم عند المرضى تعتمد من جهة على وجود هيموغلوبين غير عادي، ومن جهة أخرى على تقدير جزيئاته بقتية الهجرة الكهربائية للهيموغلوبين من أجل فصح المجال للأطباء لمعالجة المرضى (تصحيح الأيميا بنقل الدم والوقاية من حدوث حالات أكثر خطورة).

Mots clé : Hémoglobine, Électrophorèse d'hémoglobine, Hémoglobinopathies, Drépanocytose.