

INTRODUCTION

L'hémoglobine C est une anomalie génétique autosomique récessive généralement bénigne, due à une mutation ponctuelle sur le gène de la chaîne bêta de la globine. Elle associe le plus souvent une anémie hémolytique et une splénomégalie modérée. [1]

L'HbC est l'anomalie la plus fréquente après l'HbS[2], et souvent rencontrée en zones impaludées de l'Afrique de l'Ouest.

OBJECTIF

L'intérêt du travail est de montrer le profil hématologique des patients portant une hémoglobine C diagnostiqués au sein du laboratoire central d'hématologie de Rabat.

MATERIEL ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective s'étalant sur une période de 2 ans allant de septembre 2021 à septembre 2023. Ont été inclus tous les cas d'hémoglobine C à savoir le profil homozygote CC, hétérozygote AC et composite SC, reçus au sein du laboratoire central d'hématologie de Rabat.

Nous avons réalisé une étude biologique comportant un hémogramme avec taux de réticulocytes, un frottis sanguin ainsi qu'une électrophorèse de l'hémoglobine par HPLC.

RESULTATS

L'âge moyen est de 17.8 ans avec un sexe ratio (H/F) de 1. Sur la lignée érythrocytaire on note une anémie régénérative chez 75 % des patients avec une moyenne d'hémoglobine de 8,8 g/dl (66% microcytaire à moyenne de 71 fl de VGM, 25% normocytaire normochrome à moyenne de 87 fl de VGM, et 8% macrocytaire à moyenne de 105.9 fl).

Le degré d'anémie est variable, sévère dans les formes composites SC à moyenne de 8.1 g/dl d'hémoglobine, contre 10.7 g/dl dans les formes homozygotes, et 12.1 g/dl dans les formes hétérozygotes AC.

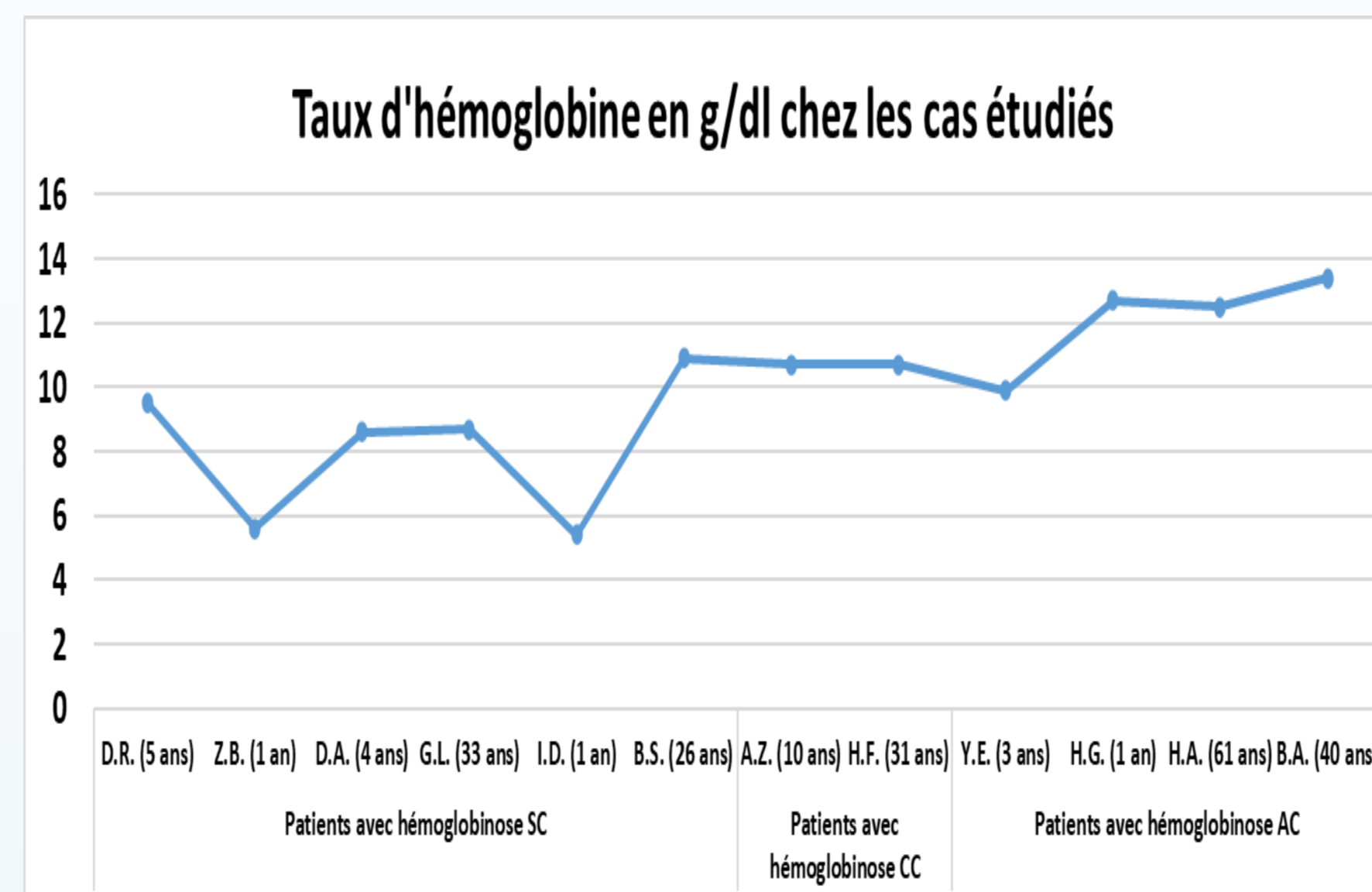
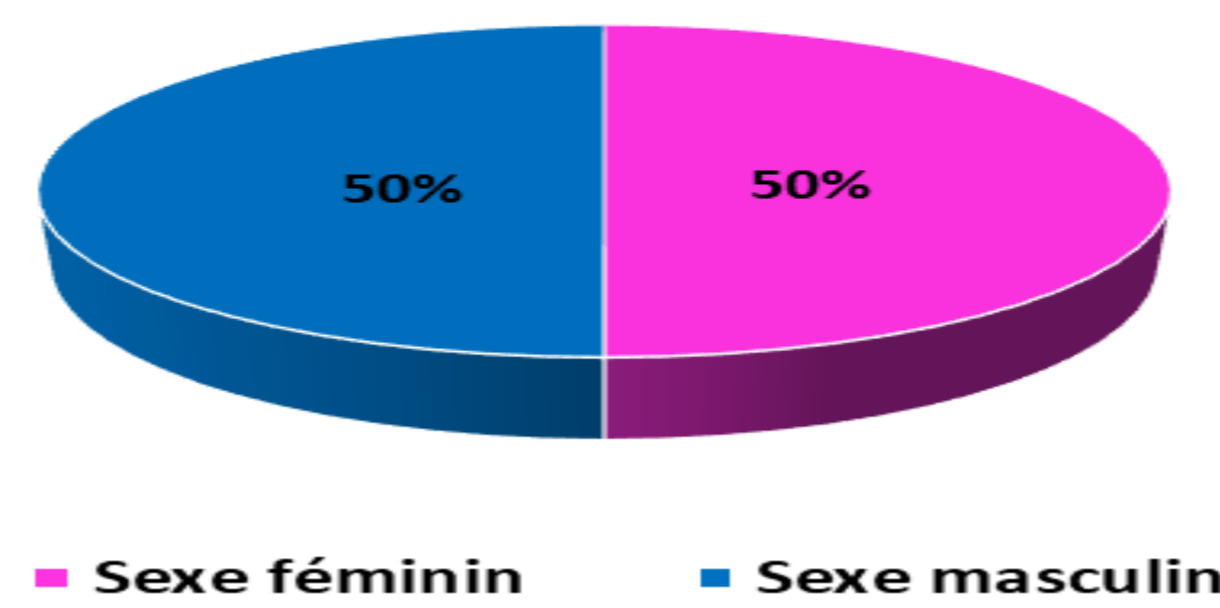
La lignée granuleuse est normale chez 75% des patients, contre une hyperleucocytose chez 25% (neutrophile 66% et lymphocytaire 33%).

Une thrombocytose a été notée chez 8% des patients, le reste avait une numération plaquettaire normale.

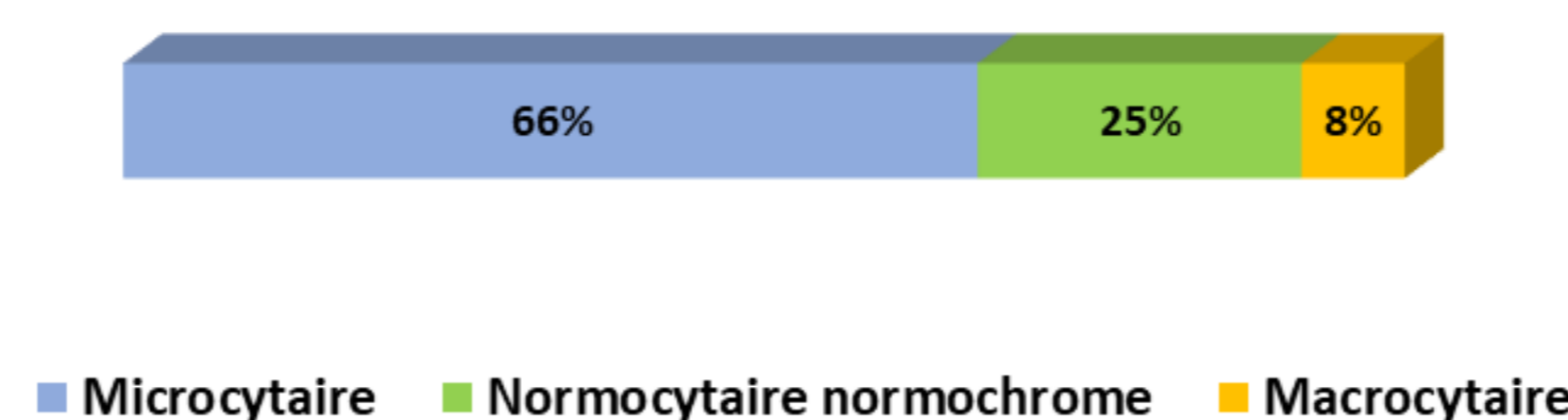
Le frottis sanguin a montré un aspect caractéristique de cristaux et cellules en cibles avec anisopoikilocytose érythrocytaire.

La moyenne d'hémoglobine C chez les homozygote CC était de 95%, contre 41% chez les cas composites SC et 39% chez les cas hétérozygotes AC.

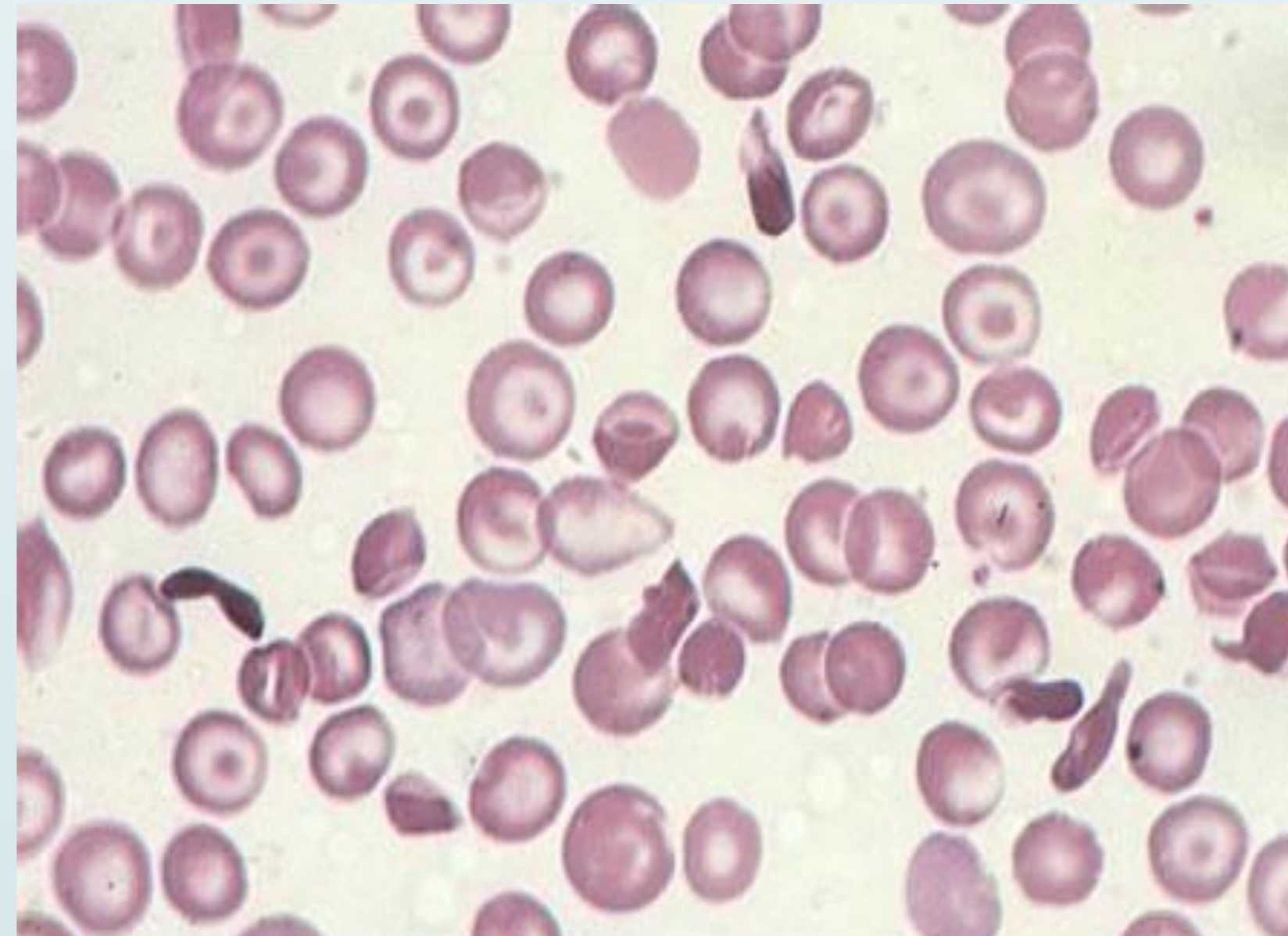
Répartition des patients ayant l'hémoglobine C selon le sexe



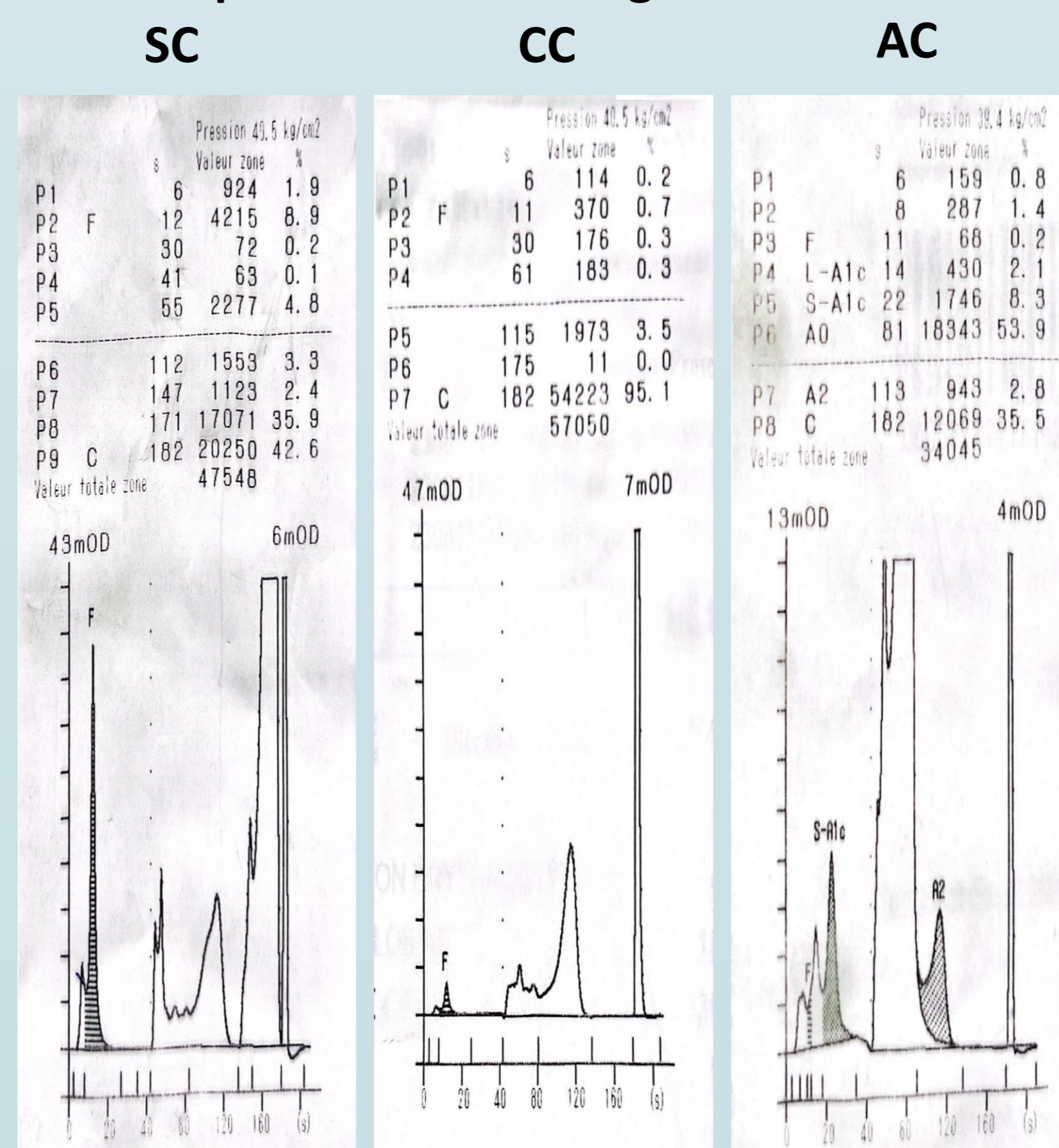
Types d'anémies chez les patients ayant l'hémoglobine C



Hémoglobine C au microscope grossissement x1000 coloration MGG



Electrophorèse de l'hémoglobine d'un patient portant une hémoglobine C



DISCUSSION

A l'échelle mondiale, la fréquence de l'hémoglobine C est de 1 à 10 % en Afrique du Nord (Maroc et Algérie) et 20 à 50 % en Afrique de l'Ouest (Ghana, Côte d'Ivoire et Burkina Faso). La prévalence du syndrome clinique est estimée entre 1/3000 et 1/6000 habitants chez les populations d'origine africaine. Aux États-Unis, la prévalence du trait HbC est de 2,4 sur 100 000 habitants noirs [3].

Les hétérozygotes pour HbC (AC) sont généralement asymptomatiques avec une microcytose.

Les homozygotes pour HbC (CC) présentent le plus souvent une hémolyse compensée avec splénomégalie, et des complications (l'hypersplénisme, la lithiase biliaire, des douleurs articulaires, une formation dentaire anormale..) [4] et des complications rares pendant la grossesse [5].

Les hétérozygotes composites (SC) présentent un syndrome drépanocytaire majeur et se manifeste par la perte progressive de la vision à l'âge adulte avec possibilité d'hémorragie du vitré et de décollement rétinien [6].

Dans la littérature, les séries de patients portant une hémoglobine C sont rares, par conséquent, la découverte est souvent tardive, au stade de complications, d'où l'intérêt du bilan hématologique pour le dépistage précoce de cette hémoglobinopathie.

CONCLUSION

La présence d'une anémie associée à des anomalies morphologiques (hématies en cible, cristaux, anisopoikilocytose, ...) doit inciter à la recherche d'une hémoglobinopathie C afin d'entamer une prise en charge adaptée, dépister les couples à risque et leur proposer un conseil génétique.

Références

- [1] Redetzki JE, Bickers JN, Samuels MS. Homozygous hemoglobin C disease: clinical review of fifteen patients. South Med J 1968;61:238—42.
- [2] Gulbis B, Cotton F, Hansen V, et al. Prévention des hémoglobinopathies à Bruxelles : une nécessité? Rev Med Brux 2001;22:133—40.
- [3] Uddin DE, Dickson LG, Brodine CE. Screening of military recruits for hemoglobin variants. JAMA 1974;227:1405—7.
- [4] Dufflo B, Maiga L, Pichard E, Diallo D, Diallo AN, Coulibaly T, Mohamane D, Traore BA. L'hémoglobine C en milieu hospitalier Bamakois (Mali). Bull Soc Pathol Exot 1978;78: 393—400.
- [5] Dare FO, Makinde OO, Faasuba OB. The obstetric performance of sickle-cell disease patients and homozygous hemoglobin C disease patients in Ile-Ife, Nigeria. Int J Gynaecol Obstet Man 1992;37(3):163—8 [Medline].
- [6] Mc Brayer GM, Semes L, Stephens GG. Angioid streaks and AC hemoglobinopathy a newly discovered association. J Am Optom Assoc 1993;64(4):250—3 [Medline].