



HAL
open science

Intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytaire

Emmanuelle Mouchon

► **To cite this version:**

Emmanuelle Mouchon. Intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytaire. *Organes des sens*. 2015. dumas-01200580

HAL Id: dumas-01200580

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-01200580>

Submitted on 20 Jul 2022

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

UNIVERSITE DES ANTILLES
ET DE LA GUYANE
2015

FACULTE DE MEDECINE
HYACINTHE BASTARAUD
N° 2015AGUY0861

**INTERET DE L'ADENO-AMYGDALECTOMIE CHEZ
L'ENFANT DREPANOCYTAIRE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement à la Faculté de Médecine Hyacinthe BASTARAUD
des Antilles et de la Guyane
Et examinée par les Enseignants de la dite Faculté

Le 23 Juin 2015

Pour obtenir le grade de

DOCTEUR EN MEDECINE

Par

MOUCHON Emmanuelle

Madame le Professeur Suzy DUFLO

Présidente du Jury

Monsieur le Professeur Thierry DAVID

Membre du Jury

Monsieur le Professeur Sébastien VERGEZ

Membre du Jury

Monsieur le Docteur Emmanuel NALLET

Directeur de Thèse

Madame le Docteur Lydia DIVIALLE-DOUMDO

Co Directeur de Thèse

UNIVERSITE DES ANTILLES ET DE LA GUYANE



FACULTE DE MEDECINE HYACINTHE BASTARAUD

Présidente de l'Université : Corinne MENCE-CASTER
Doyen de la Faculté de Médecine : Raymond CESAIRE
Vice-Doyen de la Faculté de Médecine: Suzy DUFLO

Professeurs des Universités - Praticiens Hospitaliers

Serge ARFI

Médecine interne

CHU de FORT- DE - FRANCE

Tel : 05 96 55 22 55 - Fax : 05 96 75 84 45

Bruno HOEN

Maladies Infectieuses

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 15 45

Pascal BLANCHET

Chirurgie Urologique

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 13 95 -Tel/Fax 05 90 89 17 87

André-Pierre UZEL

Chirurgie Orthopédique et

Traumatologie

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 14 66 – Fax : 0590 89 17 44

Pierre COUPPIE

Dermatologie

CH de CAYENNE

Tel : 05 94 39 53 39 - Fax : 05 94 39 52 83

Thierry DAVID

Ophtalmologie

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 14 55 - Fax : 05 90 89 14 51

Suzy DUFLO

ORL – Chirurgie Cervico-Faciale

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 93 46 16

Eustase JANKY

Gynécologie-Obstétrique

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES
Tel 05 90 89 13 89 - Fax 05 90 89 13 88

Georges JEAN-BAPTISTE

Rhumatologie
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 52 - Fax : 05 96 75 84 44

François ROQUES

**Chirurgie Thoracique et
Cardiovasculaire**
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 22 71 - Fax : 05 96 75 84 38

Jean ROUDIE

Chirurgie Digestive
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 21 01

Jean-Louis ROUVILLAIN

Chirurgie Orthopédique
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 22 28

Didier SMADJA

Neurologie
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 22 61 - Fax : 05 96 75 84 42

André WARTER

Anatomopathologie
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 50

André CABIE

Maladies Infectieuses
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 01

Philippe CABRE

Neurologie
CHU de FORT- DE - France
Tel : 05 96 55 22 61

Raymond CESAIRE

Bactériologie-Virologie-Hygiène option virologie
CHU de FORT- DE - France
Tel : 05 96 55 24 11

Philippe DABADIE

Anesthésiologie/Réanimation
CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 96 89 11 82

Maryvonne DUEYMES-BODENES

Immunologie
CHU de FORT- DE - FRANCE

Tel : 05 96 55 24 24

Radiologie et imagerie Médicale

CHU de FORT- DE - FRANCE

Tel : 05 96 55 21 84

Annie LANNUZEL**Neurologie**

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 14 13

Louis JEHEL**Psychiatrie Adulte**

CHU de FORT- DE - FRANCE

Tel : 05 96 55 20 44

Mathieu NACHER**Epidémiologie**

CH de CAYENNE

Tel : 05 94 93 50 24

Guillaume THIERY**Réanimation**

CHU de POINTE-A-PITRE/ABYMES

Tel : 05 90 89 17 74

Magalie DEMAR**Parasitologie et Infectiologie**

CH de CAYENNE

Tel : 05 94 39 53 09

Professeurs des Universités Associé**Jeannie HELENE-PELAGE****Médecine générale**

Cabinet libéral au Gosier

Tel : 05 90 84 44 40 - Fax : 05 90 84 78 90

Maître de Conférences des Universités - Praticiens Hospitaliers**Christine AZNAR****Parasitologie**

CH de CAYENNE

Tel : 05 94 39 50 54

Christophe DELIGNY**Gériatrie et biologie du vieillissement**

CHU de FORT- DE - FRANCE

Tel : 05 96 55 22 55

Philippe GARSAUD**Epidémiologie, Economie de la Santé et
Prévention**

CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 90 89 14 55 - Fax : 05 90 89 14 51

Jocelyn INAMO

Cardiologie

CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 72 - Fax : 05 96 75 84 38

Franciane GANE-TROPLENT

Médecine générale

Cabinet libéral les Abymes
Tel : 05 90 20 39 37

Fritz-Line VELAYOUDOM épouse CEPHISE

Endocrinologie

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 1303

Marie-Laure LALANNE-MISTRIH

Nutrition

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 1300

Sébastien BREUREC

Bactériologie & Vénérologie

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 12 80

Chefs de Clinique des Universités - Assistants des Hôpitaux

Rémi EYRAUD

Urologie

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 13 95

Lauren BRUNIER-AGOT

Rhumatologie

CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 52

Xavier BOUILLOUX

Chirurgie Orthopédique et Traumatologie

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 14 66

Philippe CARRERE

Médecin Générale

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

Cédric Sandy PIERRE

ORL

CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 13 95

Pierre CARRET

Orthopédie
CHU de FORT -DE- FRANCE
Tel : 05 90 55 22 28

Julie SAMBOURG

Dermatologie – Maladies Infectieuses
CH de CAYENNE
Tel : 05 94 39 53 59

Katlyne POLOMAT

Médecine interne
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 22 55

Teddy TOTO

Gynécologie Obstétrique
CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 179

Laurent BRUREAU

Urologie
CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES

JACQUES-ROUSSEAU Natacha

Anesthésiologie/Réanimation
CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 96 89 11 82

GUILLE Jérémy

ORL
CHU de POINTE- À -PITRE/ABYMES
Tel : 05 90 89 13 95

BLETTERY Marie

Rhumatologie 5D
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 23 52 - Fax : 05 96 75 84 44

SCHOELL Thibaut

Chirurgie thoracique et cardiovasculaire
CHU de FORT- DE - FRANCE
Tel : 05 96 55 22 71 - Fax : 05 96 75 84 38

ROUX Guillaume

Parasitologie
CH de CAYENNE
Tel : 05 94 39 54 05 - Fax : 05 94 39 53 09

REMERCIEMENTS

Je dédie cette thèse

A mes parents

Merci de votre soutien pendant ces longues études. Si je suis là aujourd'hui c'est grâce à vous et à votre passion pour la médecine que vous m'avez transmise.

Vous me manquez chaque jour.

A ma sister

La distance n'a pas entamé notre complicité. Tu seras toujours ma sœur préférée ;) Tu me manques et j'espère que nous nous retrouverons très vite.

A mon maître et présidente de thèse,

Madame le Professeur Suzy DUFLO

Je vous remercie de l'honneur que vous me faites de présider mon jury de thèse.

Je vous remercie de l'enseignement que vous m'avez apporté et du cursus dont j'ai pu bénéficier. J'admire votre ambition et votre persévérance, vous êtes pour moi un exemple de réussite professionnelle. J'espère être à la hauteur de ce que vous attendiez de moi.

A Monsieur le Professeur Thierry DAVID

Je vous remercie d'avoir accepté de siéger dans mon jury de thèse. Soyez assuré de toute ma reconnaissance.

A mon maître

Monsieur le Professeur Sébastien VERGEZ

Je te remercie d'avoir accepté de faire partie de mon jury de thèse. C'est un véritable honneur pour moi que tu sois présent en Guadeloupe pour ma thèse. Je ne te remercierai jamais assez de m'avoir si bien accueillie pendant mes semestres toulousains. Ta gentillesse, ton accessibilité et ton sens de l'humour sont une chance pour ceux qui te côtoient.

A mon directeur de thèse

Monsieur le Docteur Emmanuel NALLET

Je te suis très reconnaissante d'avoir accepté de diriger ce travail. Travailler et apprendre à tes côtés a toujours été un plaisir. Je te remercie pour ta gentillesse et ta disponibilité. J'espère que nous aurons l'occasion de travailler de nouveau ensemble. Tu as toute mon amitié.

A ma co-directrice de thèse

Madame le Docteur Lydia DIVIALLE DOUMDO

Je vous remercie d'avoir accepté de diriger ce travail de thèse. Votre expertise a été indispensable et ce travail n'aurait pas pu être réalisé sans vous. Merci d'avoir pris le temps de m'aider et d'avoir partagé vos connaissances sur la drépanocytose. Soyez assurée de mon plus profond respect.

Je remercie

Monsieur le Professeur Elie SERRANO

Je vous remercie de m'avoir accueillie dans votre service et de l'enseignement que vous m'avez apporté pendant ces deux semestres à Toulouse. A vos côtés, j'ai découvert une passion pour la chirurgie endonasale. Je vous remercie de votre disponibilité et votre bienveillance à mon égard qui m'ont permis de me sentir bien dans votre équipe. Je suis honorée de pouvoir rejoindre votre équipe dans quelques mois.

Monsieur le Professeur Bernard FRAYSSE

Je vous remercie de l'accueil que vous m'avez réservé dans votre équipe et de l'enseignement que vous m'avez transmis. Soyez assuré de mon plus profond respect.

Les autres Professeurs qui m'ont accueillie dans leurs services et m'ont accompagnée dans mon cursus, le **Professeur Jean Jacques PESSEY** et le **Professeur Olivier DEGUINE**.

Tous les médecins qui m'ont encadrée depuis mes débuts :

Dr Alexandre, Dr Duffas, Dr Mouaci, Dr Decotte, Dr Percodani, Dr Woisard, Dr Baladi, Dr Marx, Dr Rhabi, Dr Froget.

Dr Esteve-Fraysse: ces 6 mois avec vous ont été passionnants ! Soyez assurée de mon plus profond respect.

Dr Calmels: ton enseignement de l'ORL pédiatrique m'est précieux, merci de tout ce que tu m'as apporté.

Dr Do: merci pour le semestre à vos côtés. Soyez assuré de toute ma reconnaissance.

Tous les chefs avec qui j'ai eu le plaisir de travailler :

Regine : plus qu'une chef une véritable amie (et fun en plus !!), merci de tout ce que tu m'as apporté professionnellement et personnellement, merci d'avoir été là pendant les moments compliqués. Ça va être difficile de te quitter dans quelques mois !! A notre belle amitié !

Laure : ah mais je ne comprends toujours pas pourquoi tu ne m'as pas attendue !? Merci pour tout ce que tu m'as appris et notamment la passion de l'ORL pédiatrique. Notre amitié est vraie et on se retrouve bientôt à Toulouse ou à Mulhouse (c'est à peu près la même chose ;))!!

Benjamin : mon premier binôme toulousain, grâce à toi j'ai pu bien m'intégrer dès mon arrivée, merci de tout ce que tu m'as apporté !

Guillaume, Boris, Nathalie, Sandy, Jeremy et Alexandra.

Tous mes co internes:

Btissam: Ah Madame Sourire !! Mon séjour toulousain n'aurait pas été le même sans toi ! De notre rencontre à la SFORL à cette chute sur le ponton, que de moments partagés !! Merci de m'avoir accueillie à Toulouse et de m'avoir supportée pendant les moments difficiles !! Pleins de beaux moments !! Notre amitié ne fait que commencer !!

Alex: Et oui que de moments à râler, mais aussi de longues discussions!! C'étaient 6 mois super avec toi ! On se retrouve bientôt !

Gael: Je suis sûre que ton costume sera parfait! Félicitations !

Aurélien: On va enfin travailler ensemble !! Bon, je n'ose pas la contrepèterie moi ! Merci de m'avoir accueillie à mon arrivée à Toulouse!!

Christelle: Ce semestre avec toi a été court mais j'ai apprécié tous les moments à tes cotés ! On se voit très vite!!

Irene: Mes premiers pas d'interne étaient à tes cotés ! Merci de tout ce que tu m'as appris !

Benoit: Et oui ça fait loin, pas facile ce premier choix mais de bons souvenirs quand même ! Paul, Helene, Mark, Antony, Clement, Charles Edouard, Julie, Julie, Kevin, Julie, Amhed, Bilal, Mickael, Imene, Aurélie, Aina, Karl, Gunther, Jerome et Charly.

A toutes les **infirmières, aides-soignantes, secrétaires et brancardiers** des différents services où je suis passée : en Guadeloupe, en Martinique, à Toulouse Larrey et Purpan. En particulier à Vaness, Sandrine, Catherine, Vero, Crisnikaet Carole avec qui j'ai lié une véritable amitié.

A mes amis de toujours

Justine: mon champi, du collègue à aujourd'hui que de souvenirs, nous avons grandi ensemble ! Tu pourras toujours compter sur moi!

Astrid: nos échanges me manquent (vive le téléphone), tu es l'amie parfaite depuis toutes ces années!

Raf et Aurel: ahlalala le binôme de choc ! Vous me manquez les filles, les soirées sont toujours réussies avec vous!

Helene: nos chemins se sont éloignés mais notre amitié reste intacte.

Alex: du collègue au P1, du P1 à l'internat, que de moments partagés !! Notre complicité me manque!

A mes amis

Blandine: une vraie amitié, tu me manques ! Félicitations pour Marie !

Maité: de la Guadeloupe à Toulouse et de Toulouse à la Guadeloupe, ça va être difficile de se quitter maintenant !

Lucie: nous avons découvert la Guadeloupe ensemble, nos échanges me manquent !

Alizé: a nos sacrées soirées !

AP: mais pourquoi t'es parti aussi loin ?

Justin: je t'admire beaucoup, merci de m'avoir fait découvrir Marseille !

A Yoann: Merci d'être là. Merci pour ton soutien au quotidien.

Au **Dr DECROCQ** pour m'avoir donné l'envie de faire cette magnifique spécialité.

Au personnel de l'unité transversale de la drépanocytose

A Mme Rambhojan et Mme Tarer pour les statistiques.

«Cognoscendistudiumhominidedit Deus ejustorquendigratia»

Montaigne

RESUME

Introduction : La drépanocytose est une maladie génétique dépistée de manière systématique en Guadeloupe depuis 1989. Elle a une incidence de 1/304 naissances dans notre archipel. Cette pathologie se caractérise par la formation d'une hémoglobine anormale, qui va se polymériser en milieu désoxygéné déformant ainsi les globules rouges en faucille. Une des principales expressions de la maladie est la crise vaso-occlusive dont l'hypoxie chronique intermittente est un facteur favorisant. Le syndrome d'apnée hypopnée obstructif du sommeil (SAHOS) chez l'enfant entraîne des hypoxies nocturnes. La prise en charge chirurgicale par l'adéno-amygdalectomie représente l'une des solutions thérapeutiques adaptées. L'objectif de cette étude est d'étudier l'intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytaire.

Matériel et méthodes : Une étude rétrospective et monocentrique a été conduite de 2001 à 2014. Les enfants drépanocytaires opérés d'une adéno-amygdalectomie au CHU de Guadeloupe ont été inclus. Les variables biologiques telles que l'hémoglobine, les réticulocytes, les LDH, la bilirubine libre et conjuguée et la saturation en oxygène ont été évaluées douze mois avant et après l'intervention. Le test statistique principal utilisé a été le test de Wilcoxon sur données appariées.

Résultats : Quarante-trois enfants (23 garçons et 20 filles) dont 32 drépanocytaire SS et 11 drépanocytaires SC ont été inclus. La moyenne d'âge de prise en charge des drépanocytaires SS était de 7 ans (3-17) et de 8,4 ans (4-17) pour les drépanocytaires SC. Les indications chirurgicales étaient un SAHOS (79%, n=34), des angines à répétition (14%, n=6) et la survenue de complications drépanocytaires (7%, n=3). Il a été mis en évidence une différence significative en faveur d'un nombre d'enfants SS opérés sur la période étudiée plus important que d'enfants SC (10% n=32 versus 4%, n=11, p= 0,018). Pour la population SS, le taux d'hémoglobine à 1 an après la chirurgie était plus élevé (8gr/dl versus 7,9gr/dl, p= 0,17) et le nombre de réticulocytes était abaissé (261G/L versus 32G/L, p=0,36). On a rapporté également une nette diminution des épisodes aigus liés à la maladie après l'intervention.

Conclusion : La prise en charge précoce et chirurgicale du SAHOS chez l'enfant drépanocytaire est d'importance et permet de réduire l'apparition des complications de la maladie. L'adéno-amygdalectomie traite l'hypoxie chronique intermittente qui est un des

facteurs principaux des crises vaso-occlusives. Notre étude nous a permis de proposer un protocole de prise en charge de l'enfant drépanocytaire.

ABSTRACT

Introduction: Sickle cell disease is a genetic disease detected systematically in Guadeloupe since 1989. It has an incidence of 1/304 birth in our archipelago. The disorder is characterized by the formation of abnormal hemoglobin, which will polymerize in deoxygenated condition deforming the red cells blood in sickle. One of the main expressions of the disease is vaso-occlusive crisis whose chronic intermittent hypoxia is a contributory factor. The obstructive sleep apnea syndrome in children causes of nocturnal hypoxia. The surgical management of adenotonsillectomy is one of the available treatment options. The objective of this study is to investigate the interest of adenotonsillectomy in children with sickle cell anemia.

Methods: A retrospective and single-center study was conducted from 2001 to 2014. The affected children who underwent adenotonsillectomy at CHU Guadeloupe were included. Biological variables such as hemoglobin, reticulocytes, LDH, free and conjugated bilirubin and oxygen saturation were evaluated twelve months before and after the intervention. The main statistical test used was the Wilcoxon test on matched data.

Results: Forty-three children (23 boys and 20 girls) with 32 sickle cell SS and 11 sickle cell SC were included. The mean age of management of sickle cell SS was 7 years (3-17) and 8.4 years (4-17) for sickle cell SC. Surgical indications were an obstructive sleep apnea syndrome (79%, n = 34), tonsillitis (14%, n = 6) and the occurrence of sickle cell complications (7%, n = 3). It showed a significant difference in favor of a number of children operated SS over the period studied more important than SC children (10% n=32 versus 4% n=11, p = 0.018). For the SS population, hemoglobin at 1 year after surgery was higher (8gr/dl versus 7,9gr/dl, p = 0.17) and the reticulocyte count was lowered (261G/L versus 32G/L, p = 0.36). It is also reported a significant reduction in acute episodes associated with the disease after surgery.

Conclusion: Early and surgical management of the obstructive sleep apnea syndrome in sickle cell children is important and helps reduce the appearance of complications of the disease. The adenotonsillectomy treats chronic intermittent hypoxia is one of the main factors of vaso-occlusive crises. Our study has allowed us to propose a management protocol sickle cell child.

TABLE DES MATIERES

Liste des abréviations	19
INTRODUCTION	21
GENERALITES	
1. La drépanocytose	23
1.1 Définition.....	23
1.2 Epidémiologie.....	23
1.2.1 France.....	23
1.2.2 Guadeloupe.....	24
1.3 Génétique.....	24
1.4 Historique et dépistage.....	29
1.5 Physiopathologie, manifestations cliniques et complications.....	31
1.5.1 Anémie hémolytique.....	31
1.5.2 Crise vaso-occlusive.....	33
1.5.3 Infections.....	36
1.6 Drépanocytose et ORL.....	38
1.7 Pronostic.....	39
1.8 Présentation de l'unité transversale de la drépanocytose au Centre Hospitalier de Pointe à Pitre en Guadeloupe.....	40
2. Anatomie du tissu lymphoïde adéno-amygdalien	42
2.1 Les végétations adénoïdes.....	42
2.2 Les amygdales	42
2.3 Particularités chez l'enfant drépanocytaire.....	45
3. Le Syndrome Apnées Hypopnées Obstructives du Sommeil	47
3.1 Définition.....	47
3.2 Sévérité du SAHOS.....	48
3.3 Bilan clinique.....	49
3.4 Etiologies du SAHOS	50

	18
3.5 Conséquences du SAHOS	50
3.6 Bilan complémentaire.....	51
3.7 Traitements.....	54
3.7.1 La chirurgie.....	55
3.7.1.1 L'adénoïdectomie.....	55
3.7.1.2 L'amygdalectomie.....	55
3.7.1.3 Particularités chez l'enfant drépanocytaire.....	56
3.7.2 La VNI.....	60
3.7.3 Les autres traitements.....	60
MATERIEL ET METHODES.....	62
1. Critères d'inclusion.....	62
2. Méthodes.....	62
RESULTATS.....	65
1. Description de la cohorte.....	65
2. Données pré opératoires.....	65
3. Données opératoires.....	68
4. Données post-opératoires.....	68
5. Comparaison des données pré et post opératoires de l'enfant SS.....	69
6. Comparaison des données pré et post opératoires de l'enfant SC.....	72
DISCUSSION.....	77
CONCLUSION.....	88
BIBLIOGRAPHIE.....	89
INDEX.....	93
ANNEXES	95

Liste des abréviations

AFDPHE: association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l'enfant

ANSM : agence nationale de sécurité du médicament et des produits de santé

BPCO : broncho pneumopathie obstructive chronique

CHU : centre hospitalier universitaire

CO₂ : dioxyde de carbone

CVO: crise vaso occlusive

EMA :europeanmedicinesagency

HAS : haute autorité de santé

Hb: hémoglobine

HPLC: chromatographie à haute performance en phase liquide

IAH: index apnée hypopnée

Ig: immunoglobuline

IMC : indice de masse corporelle

INSEE : institut national de la statistique et des études économiques

LDH : lactate déshydrogénase

MOS : McGill oximetry score

Nb : nombre

OMS: organisation mondiale de la santé

O₂ : di oxygène

PMSI : programme médicalisé des systèmes d'information

PPC: pression positive continue

RCP : réunion concertation pluridisciplinaire

SAHOS: syndrome apnée hypopnée obstructif du sommeil

Sat : saturation

SDM: syndrome drépanocytaire majeur

STA: syndrome thoracique aigu

INTRODUCTION

INTRODUCTION

La drépanocytose, dont l'incidence en Guadeloupe est de 1 naissance sur 304, est une maladie dépistée dans nos maternités depuis 1989 et ce de manière systématique entre J2 et J3 de vie. Cette maladie génétique résulte d'une substitution d'acide aminé au niveau du 6^{ème} codon du gène β -globine : il s'agit d'une mutation autosomique récessive sur le chromosome 11. La conséquence est la formation d'une hémoglobine anormale qui va polymériser en milieu désoxygéné. Des globules rouges modifiés dits en faucille (anémie falciforme) vont apparaître et de multiples manifestations cliniques et biologiques vont en découler. Les principales expressions de la maladie sont la survenue de phénomènes vaso-occlusifs, une anémie hémolytique chronique et une susceptibilité aux infections bactériennes. Ces complications peuvent être mortelles et leurs facteurs de risque sont connus. L'hypoxie chronique représente l'un de ses facteurs de risque. Les causes d'hypoxie doivent être recherchées et prises en charge. Parmi ces causes d'hypoxie, le syndrome d'apnée hypopnée obstructive du sommeil représente une pathologie fréquente et chronique chez l'enfant. L'identification de ce syndrome est importante notamment chez l'enfant drépanocytaire. La prise en charge chirurgicale par l'adéno-amygdalectomie est une solution thérapeutique proposée pour lever l'obstruction mécanique et ainsi éviter les hypoxies chroniques. Le rapport bénéfice-risque de cette opération doit être particulièrement étudié car les périodes péri opératoires sont des périodes à risque élevé de crise vaso-occlusive chez l'enfant drépanocytaire.

Ce travail propose d'étudier, de façon rétrospective, monocentrique et sur une période de 13 ans, l'influence de l'adéno-amygdalectomie sur la saturation en oxygène et le taux d'hémoglobine chez les enfants drépanocytaires. Ces dernières variables sont des indicateurs importants de l'évolution de la maladie drépanocytaire. Les objectifs secondaires de ce travail sont de dépister au plus tôt les enfants drépanocytaires devant bénéficier d'une adéno-amygdalectomie, de déterminer la période appropriée de prise en charge de ces enfants et d'évaluer nos pratiques par l'étude de la morbidité et de la survenue de complications.

GENERALITES

1. La drépanocytose

1.1 Définition

La drépanocytose, encore appelée anémie falciforme, est une maladie génétique du globule rouge liée à une anomalie de structure de l'hémoglobine. Elle est due à la production d'une hémoglobine anormale, liée à une mutation du gène codant la synthèse de la chaîne β -globine.

1.2 Epidémiologie

1.2.1 France

Les données 2012 du programme de dépistage des nouveaux nés de la drépanocytose en France mettent en évidence 382 naissances en 2012 sur le territoire métropolitain. Les cas comptabilisés ne tiennent compte que des syndromes drépanocytaires majeurs (SDM): homozygotes SS, hétérozygotes composites S/ β thalassémiques, SC, SD Punjab, SO Arab et AS Antilles(1).

	NN drépanocytaires (SDM)				
	SDM	SS	SC	S/β thal	Autres
France	382	270	85	27	0
Métrop.	310	227	60	23	0
Hors métrop.	72	43	25	4	0

Figure 1 - Nombre de nouveau nés repérés à la naissance en 2012
Données AFD PHE
(Hors métropole : Réunion, Guyane, Mayotte, Guadeloupe, Martinique)

La prévalence des SDM observée à la naissance est de 0,12% (1/811) dans la population dépistée en 2012. 83% (310 cas dont 270 SS, 85 SC et 23S/ β) se situent en métropole et 18,8% (72 cas dont 43 SS, 25 SC et 4S/ β) en outre-mer. La prévalence en métropole est de 0,11% sur la population testée (population cible) et de 0,04% pour tous les nouveaux nés mais seulement 33% des nouveaux nés ont été dépistés. En outre-mer, la prévalence à la naissance est de 0,19% (soit 1/527 : toute la population des DOM étant dépistée). Le taux en Guadeloupe est de 0,30 à 0,32% selon les études (1)(2).

Le taux de détection observé de drépanocytose est resté globalement stable sur la période 2006-2012 en France.

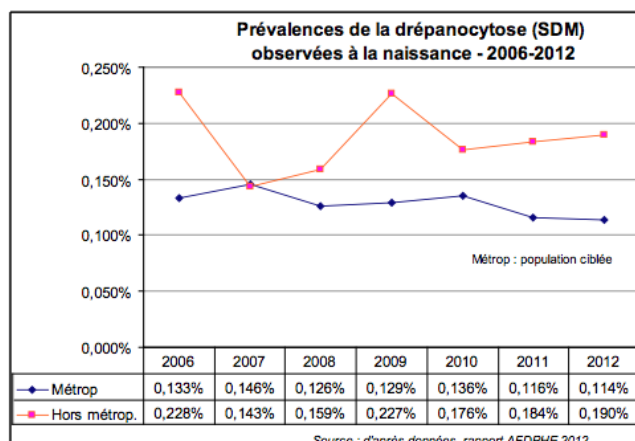


Figure 2 - Evolution de la prévalence de la drépanocytose entre 2006 et 2012
(Données HAS : dépistage néonatal de la drépanocytose en France- 2013)

1.2.2 Guadeloupe

Selon le centre de référence de la drépanocytose de la Guadeloupe(2), elle représente la maladie héréditaire la plus fréquente dans la population guadeloupéenne. Cinq cents quatre vingt trois cas de drépanocytose sont recensés entre 1984 et 2010 sur les îles de Guadeloupe, St Martin et St Barthélémy. Elle concerne 0,33% des enfants (n=585) nés sur ces îles entre 1884 et 2010. Les drépanocytaires SS représentent 1 naissance sur 575 (soit 310 enfants sur la période étudiée), les drépanocytaires SC 1 naissance sur 771 (soit 231 enfants sur la période). Les Hb S β thalassémie représentent 1 naissance sur 4243. Les hétérozygotes AS représentent 1 naissance sur 13 sur la période étudiée.

1.3 Génétique

L'hémoglobine adulte normale (Hb A) est une protéine constituée de 4 sous-unités de globine semblables 2 à 2 (2 chaînes α et 2 chaînes β). Chaque chaîne peptidique comprend une molécule d'hème capable de fixer l'oxygène. Les gènes des chaînes α sont situés sur le chromosome 16, ceux des chaînes β sur le chromosome 11.

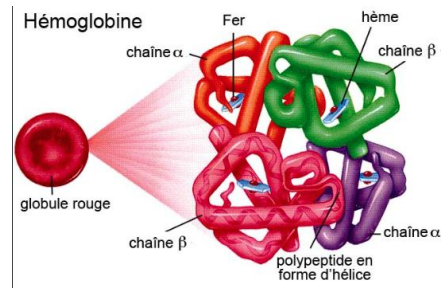


Figure 3 - Structure de l'hémoglobine adulte(3)

La composition de l'hémoglobine varie au cours des périodes embryonnaire, fœtale et néonatale. A environ 1 mois de vie fœtale l'hémoglobine A ($\alpha_2\beta_2$) apparaît mais reste minoritaire par rapport à l'Hb F. Après la naissance, le niveau d'Hb F diminue et le taux d'Hb A augmente, la composition de l'hémoglobine n'est pas stabilisée avant l'âge de 6 mois.

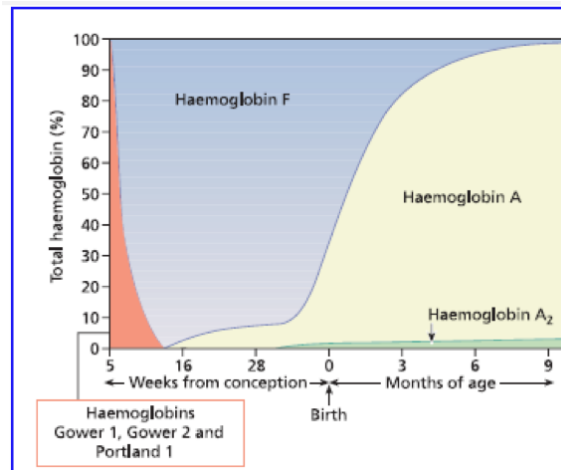


Figure 4- Evolution de l'hémoglobine pré et post natale(1)

A l'âge adulte, l'Hb A représente plus de 95 % de la totalité des hémoglobines.

Dans le cadre de la drépanocytose, il existe une substitution d'acide aminé de type substitution d'un acide glutamique par une valine $GAG \rightarrow GTG$ au niveau du 6^{ème} codon du gène β - globine située sur le chromosome 11. Il s'agit d'une mutation autosomique récessive. Cette mutation entraîne une hémoglobine anormale (hémoglobine S) qui possède une charge différente de celle de l'Hb A. La résultante est un changement des propriétés de stabilité et de solubilité des molécules. Ces molécules auront alors tendance à polymériser en milieu désoxygéné. La conséquence de la polymérisation de cette Hb S est une rigidification puis une déformation des globules rouges.

Les syndromes drépanocytaires sont classés selon le type d'hémoglobine. Le terme de syndrome drépanocytaire désigne la drépanocytose homozygote (forme SS) et les hétérozygoties composites associant l'Hb S à une autre anomalie de l'Hb. La forme homozygote SS est la forme de drépanocytose la plus fréquente. Mais l'Hb S peut être associée à un autre mutant de la chaîne β -globine à l'origine des autres syndromes drépanocytaires comme l'hémoglobinose SC qui est l'hétérozygotie la plus fréquente, l'hémoglobinose SD Punjabet l'hémoglobinose SO Arab.(1)

L'Hb S peut coexister avec un ou plusieurs types de thalassémie. La thalassémie est une atteinte d'une chaîne de globine. L' α thalassémie affecte tous les types d'hémoglobine : Hb A, Hb F et Hb A2 et la β thalassémie seulement l'Hb A. L'hétérozygotie composite S β thalassémie est le syndrome drépanocytaire le plus fréquent au sein de la population méditerranéenne. Deux formes existent selon qu'il y ait ou non une synthèse partielle d'HbA. Les associations de l'Hb S avec une Hb thalassémique sont plus rares. (ANNEXE 1).

La drépanocytose est une maladie à transmission autosomique récessive. Ce mode de transmission génère plusieurs aspects concernant l'expression de la maladie (1):

1^{er} cas: les deux parents sont porteurs du gène défectueux

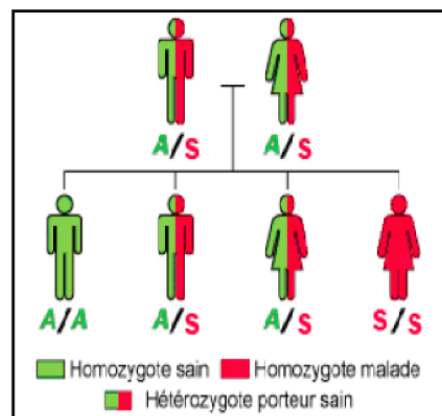


Figure 5- Deux parents porteurs

Trois profils génétiques sont alors possibles au sein de l'union de deux porteurs du gène défectueux :

- a) les homozygotes AA sains sans gène muté : $\frac{1}{4}$ de risque.

- b) les homozygotes SS malades avec les deux gènes mutés : patients atteints de la drépanocytose : cela représente $\frac{1}{4}$ de risque.
- c) les hétérozygotes AS avec un gène muté et un gène sain. Cela représente $\frac{1}{2}$ de risque.

Les hétérozygotes AS produisent une Hb A et une Hb S, ils sont en règle générale asymptomatiques et ne présentent pas les complications de la maladie. Ils ne sont pas considérés comme drépanocytaires, mais simples porteurs du trait drépanocytaire. Ces anomalies ne nécessitent pas de prise en charge, mais font l'objet d'une information aux parents, notamment sur la possibilité d'un diagnostic prénatal pour de futures grossesses.

2^{ème} cas : un parent est porteur du gène défectueux et l'autre parent non porteur

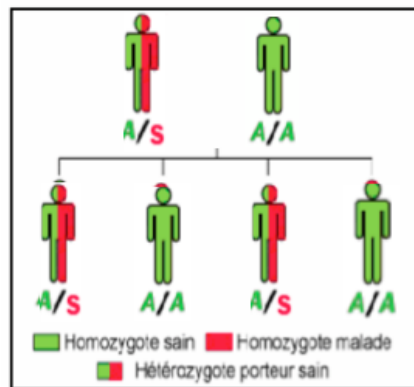


Figure 6 - Un parent porteur et un parent non porteur

Les cas possibles de cette union sont :

- a) les hétérozygotes AS : cela représente $\frac{1}{2}$ de risque.
- b) les homozygotes AA : cela représente $\frac{1}{2}$ de risque.

Aucun patient homozygote SS possible.

3^{ème} cas : un parent est porteur du gène défectueux et l'autre est malade

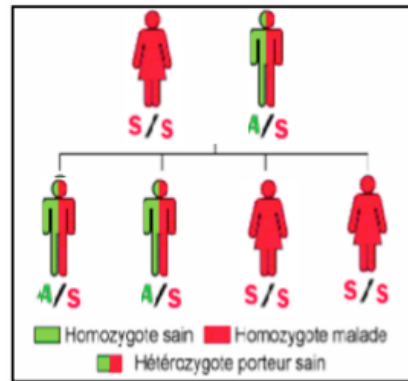


Figure 7 - Un parent porteur et un parent malade

Les cas possibles de cette union sont :

- les hétérozygotes AS : cela représente 1/2 de risque.
- les homozygotes SS malades : cela représente 1/2 de risque.

4^{ème} cas : un parent est non porteur du gène défectueux et l'autre est malade

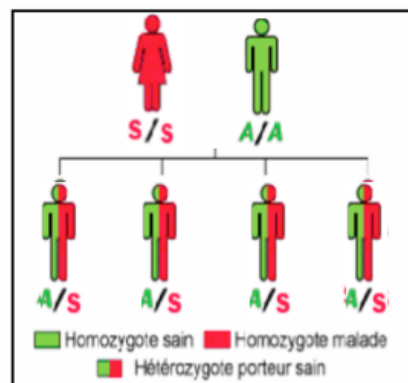


Figure 8 - Un parent non porteur et un parent malade

Tous les enfants de cette union seront hétérozygotes AS.

Aucun patient homozygote SS possible.

5^{ème} cas: les deux parents sont malades

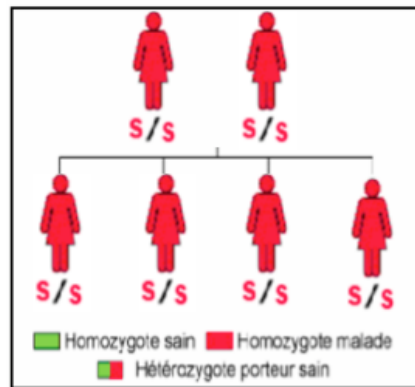


Figure 9 - Deux parents malades

Tous les enfants de cette union seront homozygotes SS donc malades.

1.4 Historique et dépistage

La découverte de la drépanocytose a eu lieu en 1949 par Pauling. Pauling avait mis en évidence une migration électrophorétique anormale de l'hémoglobine S(1)(4).

En 1956, Ingram découvre l'anomalie de structure primaire qui est la substitution d'acide aminé. Les années qui ont suivi ont permis la découverte des différentes étapes du processus physiopathologique.

En France, les premiers dépistages néonataux ont été réalisés de 1979 à 1984 par le laboratoire du centre hospitalier de Pointe à Pitre en Guadeloupe. Ce dépistage était effectué à la naissance sur un prélèvement de sang du cordon ombilical.

En 1984, le programme de dépistage de la drépanocytose devient systématique en Martinique et en Guadeloupe. En 1985, il s'incorpore dans le programme de santé publique financé par la CNAM.

Il débute en métropole en 1986 à Créteil puis il est introduit dans les autres DOM en 1989.

Il est réalisé en métropole pour une population ciblée depuis 1995. En d'autres termes, le dépistage de la drépanocytose en métropole est réalisé « *chez les nouveau-nés dont les parents appartiennent à un groupe à risque pour cette maladie* », soit essentiellement les parents originaires d'Afrique subsaharienne, des Antilles et du Maghreb (dépistage ciblé) » (ANNEXE 2).

Le dépistage consiste à détecter les fractions normales de l'Hb, les variantes communes considérées cliniquement significatives à l'état homozygote ou hétérozygote composite et de repérer l'absence d'Hb A. Le prélèvement est réalisé au 3^{ème} jour de vie au talon sur un papier buvard en même temps que le test de Guthrie.

Techniques de dépistage

Deux techniques existent pour le dépistage de la drépanocytose : la technique d'électrophorèse (depuis 1984) et la chromatographie liquide à haute performance (depuis 1990). Ces deux techniques permettent d'arriver rapidement au diagnostic d'hémoglobinopathie. Elles sont préconisées pour le dépistage néonatal de la drépanocytose au niveau international. Quelle que soit la technique utilisée en première ligne, il est recommandé d'utiliser la méthode alternative en seconde ligne, afin de valider le variant présumé.

Intérêt du dépistage

Il répond aux critères définis par l'OMS. L'objectif principal de ce dépistage est de permettre un diagnostic précoce afin d'instaurer, dès 2 à 3 mois de vie, des mesures préventives pour l'enfant et éducatives auprès des parents.

Les premières mesures préventives comprennent : l'instauration d'une prophylaxie antibiotique quotidienne pour réduire le risque d'infections invasives à *Streptococcus pneumoniae* et l'initiation de la vaccination car le risque d'infection par bactéries encapsulées est élevé en raison d'une asplénie fonctionnelle . En effet , les infections invasives à pneumocoque sont la première cause de mortalité chez les enfants drépanocytaires (5) en l'absence de prophylaxie.

Les mesures éducatives des parents vont permettre de les informer des manifestations cliniques précoces et du mode de transmission de la maladie, de les alerter sur l'importance d'un suivi rapproché, de les sensibiliser sur la conduite à tenir en cas de fièvre ou de crises douloureuses, de leur enseigner la palpation de la rate et les mesures à prendre en cas d'urgence.

Le dépistage néonatal permet la mise en place du suivi rapproché des enfants atteints de la drépanocytose. Il doit être organisé pour assurer la surveillance clinique, l'adhésion aux

mesures préventives et l'éducation continue des enfants et des parents. Une concertation doit avoir lieu entre le médecin spécialisé dans la prise en charge de la drépanocytose et le médecin traitant.

Le rythme des visites médicales durant les 2 premières années doit suivre le calendrier vaccinal. Au-delà, un rythme trimestriel est recommandé ainsi qu'un bilan annuel pour dépister et traiter précocement certaines complications spécifiques de la maladie(1).

1.5 Physiopathologie, manifestations cliniques et complications

Chez l'enfant, la drépanocytose associe trois grandes catégories de manifestations cliniques avec une grande variabilité d'expression selon les individus atteints : une anémie hémolytique chronique, des phénomènes vaso-occlusifs et une susceptibilité aux infections bactériennes(4).

1.5.1 Anémie hémolytique

1.5.1.1 Physiopathologie

Au cours de la maladie drépanocytaire des altérations cellulaires sont constantes et sont susceptibles de modifier la concentration intra érythrocytaire de l'hémoglobine. Ces modifications cellulaires amorcent la polymérisation de l'hémoglobine.

En milieu désoxygéné c'est à dire en situation d'hypoxie, le phénomène de polymérisation de l'hémoglobine S a lieu.

Les modifications cellulaires comprennent(4) :

- a) Une oxydation de l'hème qui conduit à la formation de méthémoglobine et d'hémichromes. Des complexes se forment alors avec des protéines membranaires. Ce processus s'accompagne d'une perte d'hème, de la libération de Fe^{3+} qui se dépose sur la membrane et favorise les phénomènes d'oxydation et le dépôt d'autres hémichromes.
- b) l'oxydation de la B actine avec formation d'un pont disulfure et altération du cytosquelette.
- c) la perte d'asymétrie des lipides membranaires avec exposition anormale des phosphatidyl sérines susceptibles de réagir avec les mécanismes de coagulation.
- d) la distorsion cellulaire entraînant la libération de micro éléments exprimant les phosphatidyl sérines.

La déshydratation est aussi un facteur favorisant de la polymérisation. En cause dans la déshydratation, il y a les canaux ioniques (co-transport K-Cl et le canal Gardos) et la perte de potassium.

Après la polymérisation, le globule rouge prend une forme de faucille mais conserve sa taille.



Figure 10 - Forme du globule rouge (6)

Le globule rouge déformé est fragilisé et rapidement détruit : c'est l'hémolyse chronique. Il adhère alors au macrophage, puis est capté dans une vacuole et digéré hors des vaisseaux. Cette hémolyse engendre une déshydratation intracellulaire, des carences multiples et la présence d'oxydes intracellulaires. La chute du nombre de globules rouges stimule l'érythropoïèse et entraîne une augmentation du nombre de réticulocytes.

=> L'anémie au cours de la drépanocytose est donc chronique, hémolytique, régénérative et normocytaire.

1.5.1.2 Clinique

L'anémie est la conséquence de la destruction des globules rouges déformés. Elle apparaît vers l'âge de 3 mois lors de la commutation de l'érythropoïèse fœtale vers l'érythropoïèse adulte majoritaire.

Cliniquement, l'anémie associe la triade pâleur, ictère et splénomégalie modérée avant l'âge de 5 ans chez l'enfant homozygote. D'un point de vue biologique, l'anémie est normochromenormocytaire et une microcytose peut s'ajouter s'il y a une carence martiale ou une alpha thalassémie associée. La réticulocytose est augmentée à cause de la stimulation médullaire en réponse à la destruction des globules rouges.

Les conséquences de cette anémie chronique sont multiples. L'hémolyse chronique est responsable d'un ictère à bilirubine libre ce qui peut entraîner le développement d'une lithiase pigmentaire. Une dilatation du ventricule gauche apparaît selon l'anémie. Enfin, un retard de croissance staturo pondéral et un retard pubertaire peuvent être une conséquence de cette anémie chronique.

L'anémie peut être aggravée de manière aiguë ou progressive au cours de l'enfance :

De manière aigue :

- a) lors de séquestration splénique : une occlusion du retour capillaire veineux de la rate par les globules rouges falciformés se produit alors que le débit artériel est préservé. Le volume de sang séquestré dans cet organe au tissu conjonctif lâche augmente ce qui entraîne une splénomégalie rapide importante associée à une aggravation de l'anémie habituelle (baisse du taux d'Hb d'au moins 2gr/dl). Le risque est celui de la survenue de choc hypovolémique suivi du décès de l'enfant. L'infection est un facteur favorisant de la séquestration splénique.
- b) lors d'une hémolyse aigue : mutations génétiques, hémolyse auto immune induite par le mycoplasme dans les pneumopathies par exemple, accidents transfusionnels par incompatibilité érythrocytaire.
- c) lors d'érythroblastopénie : la primo infection à parvovirus B19 est la première cause de sidération médullaire transitoire avec un tableau clinique de crise aplasique.
- d) lors d'hémorragie : cycles menstruels par exemple.

De manière chronique l'anémie peut s'aggraver principalement par les carences nutritionnelles en fer et en folates. Le saturnisme, l'hypersplénisme et la iatrogénie (hydroxyurée par exemple) sont aussi des causes d'altération chronique de l'anémie.

La prévention de la majoration de l'anémie chronique repose principalement sur la prise en charge (non systématique) des carences nutritionnelles notamment le fer et les folates. Pour l'anémie aigue, les épisodes récidivants de séquestration splénique peuvent être évités grâce à une splénectomie : geste proposé à partir de 2 à 3 épisodes de séquestration splénique. Enfin, en période endémique d'infection à parvovirus, la surveillance des enfants non immunisés doit permettre une transfusion rapide des sujets infectés.

1.5.2 Crise vaso-occlusive

1.5.2.1 Physiopathologie

Les réticulocytes qui apparaissent à la suite de l'hémolyse sont immatures et expriment deux protéines pro adhérentes qui ne sont normalement pas ou peu retrouvées chez les globules rouges circulants. Ces protéines sont la protéine VLA-4 (familles des intégrines) et la glycoprotéine CD36 et elles interagissent avec les protéines de la surface endothéliale CD36 et VCAM-1. Cette interaction explique le phénomène d'adhérence des cellules responsable en partie des phénomènes vaso-occlusifs. D'autres mécanismes sont avancés pour expliquer

l'adhérence des cellules la présence de multimères de très haut poids moléculaire du facteur Von Willebrand au niveau des gros vaisseaux, le partenariat B-CAM/LU du globule rouge drépanocytaire et la lamine sous endothéliale.

A la suite de la polymérisation, il y a une auto oxydation des globules rouges par l'intermédiaire du relargage du fer. Ce phénomène entraîne une expression augmentée de la surface des globules rouges à l'endothélium vasculaire et renforce l'adhérence cellulaire.

D'autres explications à la formation de thrombus sont la présence d'une hyperviscosité sanguine par hypercytose et déshydratation. L'hyperviscosité sanguine est la conséquence de :

- a) la présence de nombreux réticulocytes qui sont des cellules érythrocytaires immatures et de taille plus importante que les érythrocytes,
- b) une augmentation du taux de fibrinogène et de sa viscosité,
- c) une agrégation plus importante des plaquettes due à une augmentation de l'Adénosine Triphosphonate (ATP) et à la baisse de l'Adénosine Diphosphonate (ADP)
- d) la présence de cellules endothéliales circulantes secondaires à des lésions vasculaires par anoxie,
- e) l'hémoglobine modifiée entraîne une concentration réduite en oxygène dans le sang. Les globules rouges déformés par la présence de polymères prennent une forme en faucille. Ils subissent plusieurs cycles de désoxygénation, sont rapidement détruits et s'ensuit une hémolyse chronique. Les globules rouges drépanocytaires ont une déformabilité diminuée de façon variable selon le génotype, chez un même patient, selon les conditions cliniques et physiologiques. L'agglutination des globules rouges peu déformables constitue le facteur principal des accidents vaso-occlusifs qui se produisent de façon privilégiée dans la microcirculation post capillaire. D'autres phénomènes tels que l'augmentation de l'adhésion des globules rouges à l'endothélium vasculaire sont également impliqués dans le processus vaso-occlusif. Le caractère systémique de la drépanocytose s'explique par le fait que ces phénomènes peuvent potentiellement intéresser tous les organes et les tissus (os, rate, foie, cerveau, poumon, reins et articulations, ...)

Enfin, au cours d'une crise vaso-occlusive l'hyperviscosité est renforcée par la baisse de certaines protéines anticoagulantes (protéine C et l'antithrombine III).

Toutes ces modifications cellulaires expliquent la formation de thrombus et la survenue de crises vaso-occlusives.

1.5.2.2 Clinique

Il s'agit d'une obstruction distale (veinules post capillaires) par les globules rouges déformés de la circulation sanguine source d'ischémie et de douleur.

Différentes localisations sont possibles :

La crise vaso-occlusive peut toucher les os. Le syndrome pied-main observé est retrouvé lors d'une atteinte des petits os du carpe ou du tarse, les métacarpes et métatarses et les premières phalanges. L'atteinte peut être uni ou bilatérale. Cliniquement, le patient présente un œdème douloureux tendu chaud et rouge. La douleur se majore à la palpation.

Plus tard, la crise va se situer au niveau des os longs (diaphyse ou supra métaphysaire) est possible. Le tableau est celui d'une douleur associée ou non à un œdème. Enfin l'atteinte vertébrale plus souvent au niveau lombaire et dorsal. Elle se traduit par une douleur avec rectitude du rachis. Les os plats, les côtes et plus rarement les os du crâne et de la face peuvent être atteints eux aussi.

La crise peut être thoracique : c'est le syndrome thoracique aigu. Il s'agit de phénomènes vaso-occlusifs au niveau de la microcirculation pulmonaire. Le syndrome thoracique aigu est diagnostiqué en présence de symptômes de détresse respiratoire, d'une oxygène dépendance, d'une aggravation de l'anémie avec apparition de nouveaux infiltrats à la radiographie pulmonaire, d'origine infectieuse ou non.

Les symptômes varient en fonction de l'âge de l'enfant : la fièvre et la toux sont les plus fréquentes chez l'enfant de moins de 10 ans, la douleur thoracique est moins souvent retrouvée. Le diagnostic est confirmé par la radiographie du thorax qui met en évidence habituellement au début une atteinte alvéolaire des lobes inférieurs.

Enfin, la crise vaso-occlusive peut concerner l'abdomen : les organes intra abdominaux et le péritoine. Le patient présente une douleur progressive généralisée et diffuse avec un iléus reflexe : arrêt des matières et des gaz et météorisme abdominal.

A noter que le syndrome drépanocytaire est la première étiologie d'accident vasculaire cérébral chez l'enfant.

La prévention des crises vaso-occlusives repose sur la prise en charge des facteurs favorisant des crises. Ces facteurs sont connus : l'hypoxie et la déshydratation. (4)

a) L'hypoxie se rencontre lors de multiples situations.

L'infection est le facteur majeur d'hypoxie. La prévention des infections est assurée par une antibioprofylaxie anti pneumococcique dont la pénicilline V et par le calendrier vaccinal.

L'anesthésie générale est aussi une situation délicate pour l'enfant drépanocytaire. La prévention de l'hypoxie est réalisée en salle opératoire grâce à une pré-oxygénation efficace, une compensation des pertes hydriques et un équilibre thermique (réchauffement du patient et des solutés). Certains traitements (corticoïdes) doivent être évités. La prise en charge de la douleur et du stress doit être rigoureuse en pré et post opératoire.

L'altitude et les efforts prolongés peuvent entraîner une hypoxie. Les voyages en altitude et les efforts prolongés doivent être évités.

Enfin, l'insuffisance respiratoire doit être dépistée précocement. La recherche diagnostic et la prise en charge thérapeutique d'un asthme, d'une pneumopathie ou d'un syndrome d'apnée hypopnée du sommeil sont indispensables.

b) La déshydratation est la conséquence de plusieurs situations.

Elle est rencontrée principalement dans le cas d'infection avec hyperthermie, lors de fortes chaleurs ou d'efforts prolongés non compensés par l'hydratation.

1.5.3 Infections

1.5.3.1 Physiopathologie

L'une des conséquences de la répétition des crises vaso-occlusives qui entraînent des micro infarctus spléniques est l'altération du fonctionnement de la rate. L'asplénie fonctionnelle est l'étiologie la plus avancée pour comprendre la plus grande sensibilité des malades drépanocytaires aux infections. Plusieurs modifications expliquent cela :

- a) un taux d'IgM abaissé et retardé et un relai IgM-IgG retardé,
- b) une baisse de l'interleukine4 synchrone à la baisse des IgM,
- c) une baisse de la capacité de prolifération des cellules mononuclées périphériques en réponse aux mitogènes,
- d) un trouble de la production des lymphocytes B,
- e) une altération de la voie du complément avec une baisse du pouvoir opsonisant du sérum,
- f) une diminution de la réponse aux cytokines qui explique le déficit de défense aux germes encapsulés,

- g) une élévation de l'activité du phospholipase A2 du neutrophile : ceci pourrait être un facteur favorisant de crise vaso-occlusive.

1.5.3.2 Clinique

L'infection est responsable de crise vaso-occlusive par le biais de la fièvre, de l'hypoxie et de la déshydratation, tous les trois des facteurs de falciformation.

Le déficit immunitaire des patients drépanocytaires explique la spécificité de bactéries telles que le pneumocoque et la salmonelle.

Les pneumopathies se présentent par l'association d'une hyperthermie et d'un foyer radiologique. Le diagnostic entre pneumopathie et syndrome thoracique aigu débutant est difficile. Les germes les plus souvent retrouvés sont le *chlamydia pneumoniae* et le *mycoplasmapneumoniae*.

Les ostéomyélites et les ostéo arthrites sont des complications classiques de la maladie drépanocytaire. Elles sont multiples et atteignent des os atypiques comme les petits os du carpe, du métacarpe, des phalanges, des vertèbres ou du sternum. Des fractures pathologiques sont possibles. Ces infections surviennent presque toujours à la suite d'une crise vaso-occlusive ayant entraîné un infarctus osseux. Le tableau est l'association d'une douleur osseuse, d'une hyperthermie et d'un syndrome inflammatoire biologique.

L'infection à parvovirus B19 entraîne une aplasie aigue avec chute de la réticulocytose. Le plus souvent ces infections sont silencieuses et le pronostic est excellent.

Enfin, l'infection par le paludisme peut toucher le malade drépanocytaire. Il est connu que la drépanocytose protège contre les formes sévères d'infection à plasmodium falciparum, réduit la sensibilité aux formes communes mais n'empêche pas l'infection. Comme toute infection, il peut déclencher une crise vaso-occlusive.

1.6 Drépanocytose et ORL

Les événements vaso-occlusifs au cours de la maladie drépanocytaire peuvent également atteindre la sphère ORL. En effet, l'obstruction vasculaire de petits vaisseaux peut entraîner une symptomatologie ORL.

Au niveau de l'oreille interne, la vascularisation est assurée par l'artère auditive interne aussi appelée artère labyrinthique(7). Cette artère naît le plus souvent de l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et se divise en trois branches, une branche cochléaire, une branche vestibulaire antérieure et une branche vestibulo-cochléaire. La vascularisation de l'organe cochléo vestibulaire est terminale. Cet organe est extrêmement fragile et sensible soit aux thromboses soit à l'hypoxie chronique qui entraîne des lésions cochléo vestibulaires majeures.

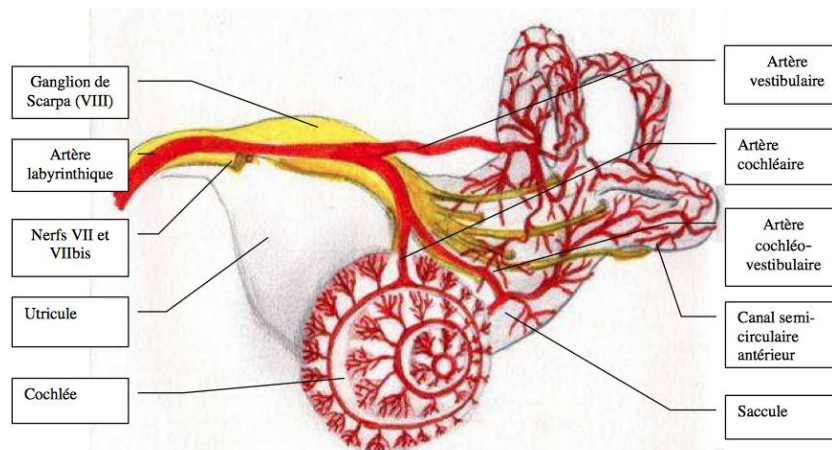


Figure 1 : Vascularisation de l'oreille interne, d'après A. LEBLANC

Figure 11 – Vascularisation de l'oreille interne (7)

La vaso-occlusion des branches à destinée vestibulaire va entraîner une symptomatologie vertigineuse avec un déficit vestibulaire périphérique unilatéral aigu. La vaso-occlusion des branches à destinée cochléaire va entraîner une ischémie cochléaire se traduisant par une surdité de perception unilatérale brusque.

La prévalence des surdités chez le patient drépanocytaire est estimée entre 11 et 41% des grands enfants et adultes(8). Elle se produit dans 3,8% à 21,4% des enfants de 15 ans contre 0% à 6,2% dans les groupes témoins appariés selon l'âge. Chez les adultes drépanocytaire de plus de 15 ans la prévalence de la surdité de perception est de 46% à 66%, comparativement à 7,5% à 47% dans les groupes de contrôle(9).

Les surdités de transmission rencontrées dans le cadre d'otites sero muqueuses sont aussi présentes chez l'enfant drépanocytaire. Sur un travail de 80 sujets drépanocytaires SS, il n'y avait pas de différence dans l'incidence des otites sero muqueuses entre le groupe drépanocytaire et le groupe non drépanocytaire. Le taux de prévalence de la surdité de perception était de 3,8%(10).

L'hyperviscosité sanguine rencontrée dans la drépanocytose peut entraîner de multiples symptômes. Appelé « syndrome d'hyperviscosité » il peut comprendre notamment de vertiges, des céphalées, des hypoacusies et des acouphènes. Ces symptômes sont dus à un ralentissement du débit sanguin vasculaire. Ce phénomène est plus fréquent chez les patients SC.

Le syndrome d'apnée hypopnée obstructif du sommeil secondaire à une hypertrophie amygdalienne entraîne une hypoxie intermittente chronique prolongée.

Les infections de la sphère ORL sont fréquentes chez l'enfant et représentent également un facteur de risque connu de crise vaso-occlusive.

Enfin, une hypertrophie des cornets peut aussi être constatée chez le malade drépanocytaire et engendre une obstruction nasale chronique bilatérale(8).

1.7 Pronostic

Les complications de la drépanocytose peuvent survenir dès l'âge de 3 mois. Avant cet âge, l'enfant est protégé par la présence majoritaire de l'Hb F.

La fréquence et la gravité des manifestations cliniques sont très variables au cours de la vie d'un même patient, et entre différents patients présentant un même génotype. Le décès peut être précipité par une atteinte vaso-occlusive massive pouvant entraîner une défaillance organique. Il n'existe pas de modèle validé qui prévoit l'évolution clinique d'une personne drépanocytaire. En France, l'âge moyen observé au décès est estimé à 40 ans pour une période d'étude de 2005 à 2008 d'après les données de l'HAS(1).

1.8 Présentation de l'unité transversale de la drépanocytose au Centre Hospitalier de Pointe à Pitre en Guadeloupe (<https://www.chu-guadeloupe.fr>)



Figure 12 –Photos de l'unité transversale de la drépanocytose

En janvier 2009, le centre de santé « Centre Caribéen de la Drépanocytose Guy Mérault » est intégré au Centre Hospitalier Universitaire de Pointe à Pitre. Il devient le principal pilier du centre de référence labellisé en 2007 pour la drépanocytose aux Antilles-Guyane depuis la mise en place du plan national « Maladies rares 2005-2008 ».

Ce centre a des activités de prévention avec notamment les objectifs de réduire le nombre de naissances inattendues d'enfants drépanocytaires, d'améliorer l'information des familles, de favoriser le dépistage et la prise en charge de la drépanocytose en Guadeloupe.

D'autres objectifs plus larges sont aussi atteints avec : l'information de la population générale, l'éducation des malades et de leur entourage, la sensibilisation et la formation des professionnels de Santé, le dépistage et l'information des transmetteurs de la maladie et des couples à risque de procréer des enfants drépanocytaires et l'accès au Conseil Génétique et au Diagnostic Prénatal.

Le centre de référence a aussi une action de surveillance épidémiologique de la drépanocytose et une activité de recherche clinique.

Les malades drépanocytaires y sont suivis de manière régulière en consultation médicale programmée, en urgence ou en hospitalisation. Lors de ces visites peuvent être réalisés le bilan annuel de la maladie, un protocole transfusionnel, une éducation thérapeutique ou encore une aide psychologique et sociale.

Ce centre regroupe cinq médecins : le Dr Maryse Etienne-Julan, chef de service et médecin coordonnateur du Centre de Référence, le Dr Lydia Divialle-Doumdo et le Dr Eléonore Petras pour la prise en charge des enfants drépanocytaires, le Dr Nathalie Lemonne et le Dr Marie Billaud pour la prise en charge des adultes drépanocytaires.

2. Anatomie du tissu lymphoïde adéno-amygdalien

L'anneau de Waldeyer ou anneau lymphatique est une zone annulaire de tissu lymphoïde constituée par les végétations adénoïdiennes, les amygdales palatines, linguales et les follicules disséminés entre ces différents éléments.

2.1 Les végétations adénoïdes

Les végétations adénoïdes sont un amas plus ou moins volumineux de follicules lymphoïdes situés sur la paroi postérieure du rhinopharynx.

Le développement maximal des végétations adénoïdes est atteint vers l'âge de cinq ans puis le tissu régresse pendant l'adolescence pour disparaître à l'âge adulte.

Elles sont situées sur la paroi postérieure du rhinopharynx et peuvent occuper toute la hauteur de la paroi postérieure chez le jeune enfant. Leurs rapports latéralement sont l'orifice tubaire de chaque trompe auditive et antérieurement les choanes(11).

2.2 Les amygdales

Les amygdales sont présentes dès la naissance et augmentent progressivement de volume jusqu'à l'âge de cinq ans. Elles involuent à l'adolescence et peuvent demeurer plus ou moins volumineuses à l'âge adulte.

Elles ont une forme ovale à grand axe vertical, d'environ deux centimètres de hauteur, un centimètre d'épaisseur et quinze millimètres de largeur. Leur aspect est irrégulier, mamelonné, parsemé de petits orifices donnant accès à des cryptes. Elles sont entourées d'une capsule fibreuse sur leur face latérale.

Les amygdales se situent dans la fosse tonsillaire qui fait partie de la région latérale de l'oropharynx. La fosse tonsillaire est une dépression comprise entre l'arc palato-pharyngien et l'arc palatoglosse.

L'arc palato-pharyngien est un repli muqueux curviligne oblique en bas et en arrière s'étendant de l'uvule palatine à la paroi latérale de l'oropharynx en passant en arrière de l'amygdale. Cet arc contient le muscle palato-pharyngien.

L'arc palatoglosse est un repli qui s'étend de la face antéro-inférieure du voile du palais, se prolonge en bas et en dehors pour se terminer sur le bord latéral de la langue au niveau du « V » lingual. L'arc palatoglosse contient le muscle palatoglosse.

L'amygdale se situe dans la partie supérieure de la fosse tonsillaire, la partie inférieure étant libre(12)(13).

L'amygdale est donc limitée en avant par l'arc palatoglosse puis le trigone retro molaire et la cavité orale, en arrière par l'arc palato-pharyngien, en haut par la réunion des deux arcs et latéralement par la paroi du pharynx. La paroi du pharynx comprend de dedans en dehors : le fascia pharyngo-basilaire, les muscles constricteurs supérieurs et moyens du pharynx et le fascia externe. La tonsille palatine se situe en regard d'un hiatus existant entre les fibres les plus basses du muscle constricteur supérieur du pharynx et les fibres les plus hautes du muscle constricteur moyen du pharynx. En dehors de cette paroi pharyngée se trouvent les muscles stylo-pharyngien et styloglosse et l'axe vasculaire du cou.

La partie inférieure de la fosse tonsillaire située sous la tonsille palatine est limitée en avant par le sillon amygdaloglosse, en arrière par l'arc palato-pharyngien et en bas par le pli glosso-épiglottique latéral et le pli pharyngo épiglottique. L'arc palato-pharyngien, le pli glosso-épiglottique latéral et le pli pharyngo épiglottique vont alors former le « carrefour des trois replis ».

La vascularisation artérielle de l'amygdale se fait par deux pédicules provenant de l'artère carotide externe(11) :

- le pédicule supérieur comprend l'artère tonsillaire supérieure et l'artère polaire supérieure. L'artère tonsillaire supérieure est issue de l'artère pharyngienne ascendante et l'artère polaire supérieure de l'artère palatine descendante provenant de l'artère maxillaire interne.

- le pédicule inférieur plus volumineux comprend l'artère tonsillaire inférieure et l'artère polaire inférieure. L'artère tonsillaire inférieure est issue de l'artère palatine ascendante provenant de l'artère faciale. L'artère polaire inférieure vient de l'artère dorsale de la langue issue de l'artère linguale.

Ces artères traversent le muscle constricteur supérieur, se divisent au niveau de la capsule et vont former un plexus intracapsulaire.

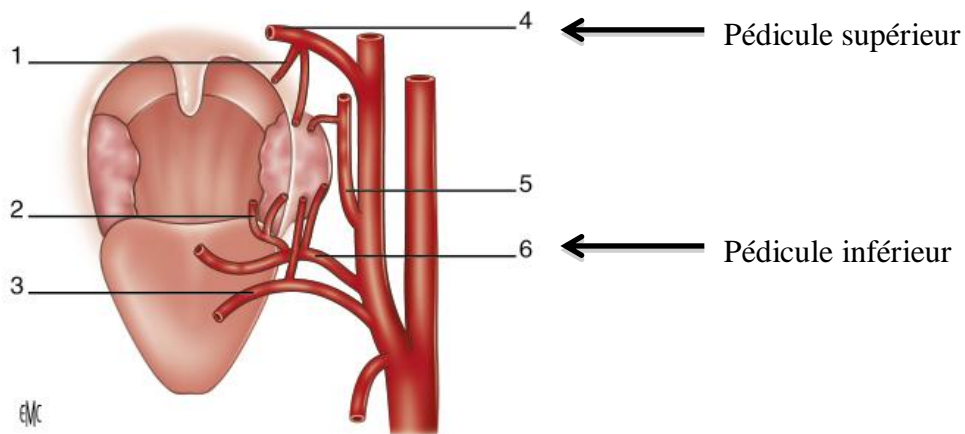


Figure 13- Vascularisation de la loge amygdalienne

- 1 Artère palatine descendante
- 2 Artère palatine ascendante
- 3 Artère linguale
- 4 Artère maxillaire interne
- 5 Artère pharyngienne ascendante

Concernant le réseau veineux, il regroupe les veines polaires supérieures qui se drainent dans le sinus caverneux, les veines hilaires supérieures dans la jugulaire externe, les veines hilaires principales et les veines polaires inférieures qui se drainent dans la jugulaire interne.

L'innervation des tonsilles palatines est assurée par le nerf glosso-pharyngien.

Concernant l'histologie, les tonsilles palatines sont entourées d'un épithélium pavimenteux stratifié non kératinisé de type buccal qui forme des cryptes contenant des débris cellulaires, des polynucléaires, des lymphocytes et des bactéries. Des cellules dendritiques sont présentes et peuvent migrer dans le chorion sous-jacent pour transporter les antigènes captés à la surface. Enfin des lymphocytes T vont former des thèques intraépithéliales.

Le chorion sous-jacent est riche en follicules lymphoïdes secondaires B dépendants(14).

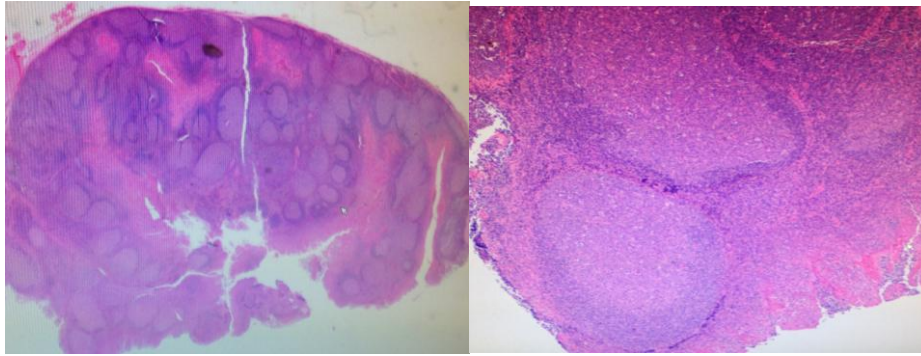


Figure 14- Coupe histologique d'une amygdale : hyperplasie folliculaire

Les tissus adéno amygdaliens sont en contact direct avec l'extérieur et les antigènes. Leur rôle est exclusivement immunitaire. Leur épithélium comporte des cellules épithéliales différenciées appelées cellules M qui présentent de nombreuses micro-vésicules. Ces cellules M ont un contact étroit avec des cellules dendritiques, des macrophages et des lymphocytes au niveau de leur membrane basale. Ces cellules vont capter de façon sélective les microparticules, souvent antigéniques, qui parviennent à leur contact. Elles leur font alors traverser leur cytoplasme sous forme de vésicules et les libèrent dans le microenvironnement immunocompétent. Les cellules lymphoïdes naïves T et B sont ainsi informées et sélectionnées. Les cellules B prolifèrent au sein de ces tissus puis les quittent par le système lymphatique efférent. Les lymphocytes B activés vont alors coloniser tous les territoires muqueux par voie sanguine et terminer à ce niveau leur différenciation en plasmocytes. Ils vont alors produire des immunoglobulines A spécifiques des antigènes rencontrés.

2.3 Particularités chez l'enfant drépanocytaire

Il existe une hypertrophie physiologique plus ou moins marquée des tissus lymphoïdes chez tous les enfants : les végétations adénoïdes et les amygdales atteignent leur taille maximale à 5 ans pour ensuite involuer progressivement.

L'enfant drépanocytaire présente une hypertrophie du tissu lymphoïde plus importante que l'enfant nondrépanocytaire. Une étude (15) a mis en évidence sur une population de 72 enfants une différence significative du volume des organes lymphoïdes entre des enfants drépanocytaires et des enfants non drépanocytaires. Grâce à l'IRM, les deux populations ont été comparées et les tissus lymphoïdes sont significativement plus volumineux et la filière aérienne supérieure plus petites chez les enfants drépanocytaires. Une corrélation avec l'index

d'apnée hypopnée (IAH) a été mise en évidence dans cette étude.

Cette augmentation du tissu lymphoïde peut s'expliquer par trois hypothèses d'après Maddern(16) et Kamal (8).La première hypothèse serait une hypertrophie lymphoïde compensatoire à l'asplénie fonctionnelle. La rate est un organe important de l'immunité et l'asplénie peut être secondaire aux micro-infarctus ou à une splénectomie, intervention chirurgicale proposée à l'enfant drépanocytaire en cas de répétition des séquestrations spléniques.La deuxième hypothèse serait une hypertrophie lymphoïde dans le cadre d'une protection immunitaire. La probabilité d'infections des voies aériennes supérieures est élevée chez l'enfant drépanocytaire due à une baisse de l'opsonisation des bactéries pathogènes.Les tissus lymphoïdes secondaires comme l'amygdale et les végétations seraient d'avantage stimulés. La dernière hypothèse est l'hypertrophie du tissu lymphoïde adéno amygdalien en réponse à une hyperactivité de ces tissus considérés comme des centres hématopoïétiques. L'anémie hémolytique entraînerait cette hypertrophie par stimulation de ces centres hématopoïétiques.

3. Le Syndrome Apnées Hypopnées Obstructives du Sommeil (SAHOS)

3.1 Définition du SAHOS de l'enfant

	PETIT ENFANT	GRAND ENFANT
CRITERES DIURNES OBSERVES PAR LES PARENTS	-troubles du comportement : agitation, hyperactivité, troubles de l'humeur, troubles de l'attention, difficultés scolaires, timidité pathologique, -retard staturo pondéral, -difficultés d'alimentation : difficulté à avaler les morceaux	-sommolence inexplicée, -céphalées matinales, -sentiment de sommeil non réparateur, -irritabilité, troubles de la mémoire inexplicée, -syndrome dépressif,
CRITERES NOCTURNES OBSERVES PAR LES PARENTS	-ronflements, -apnées, -réveils fréquents, des cauchemars et/ou des terreurs nocturnes, -hypersudation, -énurésie notamment secondaire	-ronflements, -apnées, -nycturie, -hypersudation
CRITERES POLYSOMNOGRAPHIQUES	Présence de plus d'une apnée ou hypopnée obstructive par heure de sommeil	
	Ensemble 1 -fréquentes réactions d'éveil associées à une augmentation de l'effort respiratoire, -index de micro éveils > 11/h, -désaturation en O ₂ associées aux épisodes apnéiques, -hypercapnie pendant le sommeil, -variations importantes de la pression intra œsophagienne	Ensemble 2 -périodes d'hypercapnie et/ou de désaturations durant le sommeil associées à un ronflement, -respiration paradoxale inspiratoire avec soit de fréquents éveils nocturnes soit des variations marquées de la pression œsophagienne

Figure 15- Définition du SAHOS selon des critères diurnes, nocturnes et polysomnographiques(17)

- a) Une apnée obstructive est définie comme un arrêt du débit aérien naso-buccal pendant au moins 10 secondes avec persistance des efforts ventilatoires pendant l'apnée.
- b) Une hypopnée est un événement durant au moins 10 secondes associé à une diminution d'au moins 50% d'un signal de débit validé par rapport au niveau de base ou une diminution inférieure à 50% ou aspect de plateau inspiratoire associé à une désaturation en oxygène d'au moins 3% et/ ou à un micro-éveil.

Le niveau de base est déterminé :

- par l'amplitude moyenne de la respiration stable dans les 2 minutes précédant le début de l'événement,

- ou par l'amplitude moyenne des 3 cycles les plus amples au cours des 2 minutes précédant le début de l'événement chez les sujets n'ayant pas une respiration stable.

- c) Un micro éveil lié à un effort à des efforts respiratoires se définit grâce à la mesure continue de la pression œsophagienne. Il peut être aussi détecté par la présence d'un plateau inspiratoire sur le signal de pression nasale suivi d'un micro-éveil EEG.

3.2 Sévérité du SAHOS

Le SAHOS est dit léger si l'IAH est inférieur à 15, modéré s'il se situe entre 15 et 30 et grave s'il est supérieur à 30. Cependant peu de polysomnographies sont réalisées, moins de 5% des enfants en bénéficient.

L'oxymétrie est plus facilement disponible et permet de mettre au point une échelle d'évaluation de la gravité du SAHOS. Le score oxymétrique de McGill (MOS) étudie la saturation nocturne et permet de classer le SAHOS en léger, modéré et sévère(18).

Score de MOS	Gravité du SAHOS	Nombre d'épisodes de désaturations nocturnes		
		Sat<90%	Sat<85%	Sat<80%
1	Normal	<3	0	0
2	Léger	≥3	≤3	0
3	Modéré	≥3	>3	≤3
4	sévère	≥3	>3	>3

Figure 16 – Score de MOS

3.3 Examen clinique du patient avec un SAHOS

L'interrogatoire cherche les antécédents personnels de l'enfant :le carnet de santé, les antécédents familiaux de SAHOS et les traitements pouvant induire une somnolence. Un agenda du sommeil avec les horaires et la durée du sommeil peuvent apporter une aide précieuse en cas de doute de SAHOS chez le grand enfant. Des questionnaires peuvent être utilisés comme l'échelle d'Epworth(ANNEXE 3)qui permet d'évaluer la somnolence. Ce questionnaire est simple peut être répété et permet de juger de l'évolution de la somnolence chez un patient après l'instauration d'un traitement.D'autres tests d'évaluation de la somnolence sont connus mais peu utilisés chez l'enfant.

Les paramètres morphologiques sont à recueillir notamment le poids et la taille pour le calcul de l'indice de masse corporelle (IMC), la courbe staturo-pondérale, le tour de taille et le tour de cou.

L'examen ORL étudie l'articulé dentaire, la classe d'Angle et la retrognathie. L'étude de l'oropharynx permet d'apprécier la taille des amygdales, le volume et la dorsalisation de la langue, la longueur du voile et le rétrécissement antéropostérieur et transversal des espaces rétrovélaire et rétrobasilingual. La quantification de la taille des amygdales (figure 17),l'évaluation des anomalies vélares et linguales, ou encore le score de Friedman doivent être réalisées. La réalisation d'une nasofibroscopie évaluant les fosses nasales, le rhinopharynx, l'oropharynx et le pharyngolarynx est recommandée. L'examen des fosses nasales est important pour rechercher une résistance des voies ariennes supérieures et inférieures(19).

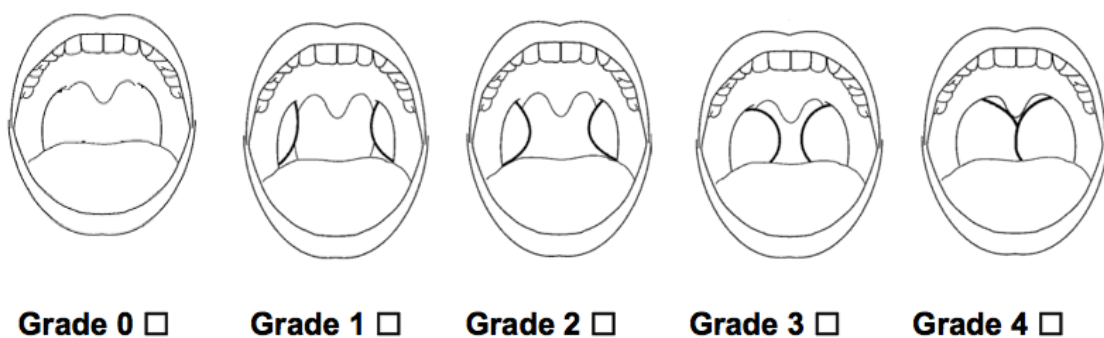


Figure 17 –Evaluation du volume amygdalien(20)

L'évaluation du volume amygdalien s'apprécie en ouverture buccale sans abaisse langue. Dans le grade 3 les amygdales affleurent de part et d'autre la luette et dans le grade 4 elles sont jointives.

3.4 Etiologies du SAHOS de l'enfant

Obstruction des voies aériennes supérieures	-HYPERTROPHIE ADENO AMYGDALIENNE -anomalies vélopharyngées -hypoplasie étage moyen de la face -retrognathie -macroglossie -obésité
Hypotonie musculaire	-myopathie -trouble neurologique, tumeur cérébrale, malformation Arnold Chiari
Hypotonie musculaire Réduction du contrôle ventilatoire	Iatrogène : sédatif (benzodiazepine), opioïde, alcool

Figure 18 - Etiologies du SAHOS de l'enfant (21)

3.5 Conséquences du SAHOS chez l'enfant

Le SAHOS a des conséquences délétères en rapport avec l'hypoxie et l'hypercapnie intermittentes, les modifications répétées de la pression intrathoracique et les éveils intrasommeil.

La complication la plus décrite est le retard de croissance, imputé à une diminution du taux de l'hormone de croissance et de l'insulin-like growth factor-1.

Les accidents respiratoires graves ne concernent que peu d'enfants.

Les troubles neurocomportementaux avec le syndrome d'hyperactivité avec trouble de l'attention ainsi que les troubles cognitifs sont plus fréquents. Il peut y avoir un retentissement scolaire. La somnolence diurne chez les enfants atteints de SAHOS varie beaucoup selon les enfants : elle s'accompagne souvent de fatigue et d'endormissements inappropriés. Le SAHOS entraîne une fatigue chronique et une baisse de la qualité de vie d'autant plus qu'il s'accompagne de surpoids ou d'obésité. Des troubles de la concentration, un manque d'intérêt dans les activités quotidiennes et des troubles de l'humeur de type dépressif sont mis en évidence.

Une résistance à l'insuline et à l'hyperlipidémie doit être recherchée chez les enfants obèses atteints de SAHOS. L'obésité et le SAHOS additionnent leurs effets.

Les conséquences cardiovasculaires et métaboliques du SAHOS concernent essentiellement l'adulte.

Chez l'enfant drépanocytaire, le SAHOS entraîne une hypoxie chronique intermittente nocturne qui est un facteur déclenchant connu de crise vaso-occlusive. Il est indispensable à rechercher chez l'enfant drépanocytaire. L'HAS a notamment recommandé spécifiquement la recherche des causes d'hypoxie dans la prévention de l'accident vasculaire cérébral, du syndrome thoracique aigu, de la crise vaso-occlusive et des priapismes intermittents.

3.6 Bilan complémentaire

La polygraphie ventilatoire et la polysomnographie

Il existe plusieurs types de systèmes d'enregistrement suivant le nombre de capteurs et les conditions d'enregistrement(22) :

- Type I : polysomnographie au laboratoire surveillée par du personnel formé avec au moins 7 signaux (EEG, EOG, EMG mentonnier, débits aériens nasobuccaux, efforts respiratoires, ECG, oxymétrie ± EMG jambiers, position, ronflement)
- Type II : polysomnographie en condition non surveillée avec au moins 7 signaux
- Type III : polygraphie ventilatoire avec au moins 4 signaux : débits aériens nasobuccaux + un signal de mouvements respiratoires ou 2 signaux de mouvements respiratoires, oxymétrie et fréquence cardiaque ou ECG
- Type IV : un ou deux signaux respiratoires le plus souvent oxymétrie et/ou débits aériens

Figure 19 - Classification des enregistrements du sommeil

Les recommandations soulignent qu'une polygraphie ventilatoire doit être réalisée en première intention en cas de présomption clinique d'un SAHOS et en l'absence d'argument pour une autre pathologie du sommeil. Cet examen doit être complété par un questionnaire qui va permettre l'appréciation subjective du sommeil au cours de la période d'enregistrement. Si les résultats sont discordants entre la clinique et la polygraphie ventilatoire, une polysomnographie de type I doit être réalisée

La polysomnographie est réalisée à tout âge dans un laboratoire de sommeil pédiatrique avec une durée d'enregistrement du sommeil minimum de 6 heures.

Les indications de la polysomnographie chez l'enfant reconnues par un consensus de l'American Thoracic Society sont :

- le diagnostic des troubles respiratoires liés au sommeil : SAHOS, les syndromes d'apnées centrales du sommeil, le syndrome d'hypoventilation de l'obèse, le syndrome de haute résistance des voies aériennes supérieures ou encore le syndrome d'hypoventilation centrale congénitale.
- l'adaptation de la ventilation non invasive dans les troubles respiratoires liés au sommeil.
- le suivi et l'évaluation des patients atteints d'un syndrome d'apnées- hypopnées obstructives du sommeil déjà traités.
- le diagnostic du syndrome des jambes sans repos et celui des mouvements périodiques des membres inférieurs.
- le diagnostic de certains troubles respiratoires compliqués par des facteurs cardio-respiratoires (BPCO, insuffisance cardiaque droite, hypertension pulmonaire, polyglobulie, hypercapnie avec fonction pulmonaire normale, affection de la paroi thoracique ou pathologies neuromusculaires, arythmies cycliques).
- le diagnostic des hypersomnies et des parasomnies atypiques.

L'évaluation de la respiration comprend les mesures de l'effort respiratoire et du flux aérien. L'enregistrement simultané des mouvements de la paroi thoracique et de l'abdomen, et des flux aériens au niveau des narines et de la bouche permet de détecter un mouvement paradoxal de la cage thoracique et d'identifier les apnées centrales et obstructives et/ou l'hypoventilation. L'efficacité de la ventilation est appréciée par les mesures d'oxygénation et de rétention de CO₂.

L'électroencéphalogramme, l'électro-oculogramme, et l'électromyogramme enregistré au

niveau des muscles mentonniers permettent l'identification, la quantification et la distribution des stades de sommeil. Des critères spécifiques des états de sommeil sont décrits pour les enfants de moins d'un an. L'électromyogramme des muscles génioglosses et du diaphragme mesure l'effort respiratoire et le mouvement paradoxal de la cage thoracique. Le mouvement de la cage thoracique et de l'abdomen est déterminé par une pléthysmographie ou par une jauge de contrainte. Des thermistances évaluent le flux aérien au niveau de chaque narine et de la bouche. Un microphone enregistre la présence et l'amplitude du ronflement. Un oxymètre est utilisé pour mesurer le niveau d'oxygénation (oxymétrie pulsée). Le CO₂ peut être mesuré par une électrode transcutanée ou par une mesure du CO₂ expiré. La mesure transcutanée du CO₂ est la mieux tolérée chez l'enfant mais cette méthode ne permet pas de mesurer des variations transitoires ou rapides et ne peut pas être utilisée chez les enfants obèses. Une surveillance par une caméra vidéo ou par un technicien repère les éveils, l'effort respiratoire, le ronflement, les positions anormales de sommeil ou tout épisode anormal.

L'élément polygraphique retenu pour le diagnostic du SAHOS est l'index d'apnée-hypopnée. Le nombre d'hypopnées contribue de façon significative à la définition du trouble respiratoire puisque l'hypoventilation obstructive est l'aspect le plus fréquemment observé chez l'enfant. Un index d'apnée-hypopnée supérieur à un est considéré comme significatif chez l'enfant.

Parfois, le critère d'hypoxémie nocturne avec des saturations inférieures à 92 % ou un changement de 4 % par rapport à la ligne de base est également un critère diagnostique d'hypoxémie. Le pourcentage de désaturation sur l'ensemble de la polygraphie et la rétention de CO₂ peuvent être aussi des critères diagnostiques.

Les microéveils peuvent être associés aux événements respiratoires et ils permettent de rétablir l'ouverture des voies aériennes supérieures sans induire nécessairement un changement de stade de sommeil.

Si le résultat d'une polygraphie ventilatoire est discordant avec l'impression clinique, une polysomnographie doit être réalisée. En effet, il existe de nombreux faux négatifs de la polygraphie ventilatoire. Ils sont expliqués par :

- une sous-estimation de l'IAH: non-appréciation du temps de sommeil et/ou de la méconnaissance des événements éveillant mais non désaturant.

- une variabilité inter-nuit.

L'oxymétrie

La désaturation en oxygène de l'hémoglobine entre dans la définition de certaines hypopnées et les désaturations de quelques secondes vont influencer le calcul de l'index d'hypopnées. L'oxymètre joue un rôle important pour la détection de ces désaturations.

L'oxymétrie permet de mettre en évidence un aspect évocateur de SAHOS sous la forme de désaturations répétitives dites « en dents de scie ». Mais cela ne permet pas de faire le diagnostic de mécanisme central ou obstructif de l'événement respiratoire responsable de la désaturation. Une oxymétrie normale n'éliminera pas le diagnostic de SAHOS.

3.7 Traitement du SAHOS de l'enfant

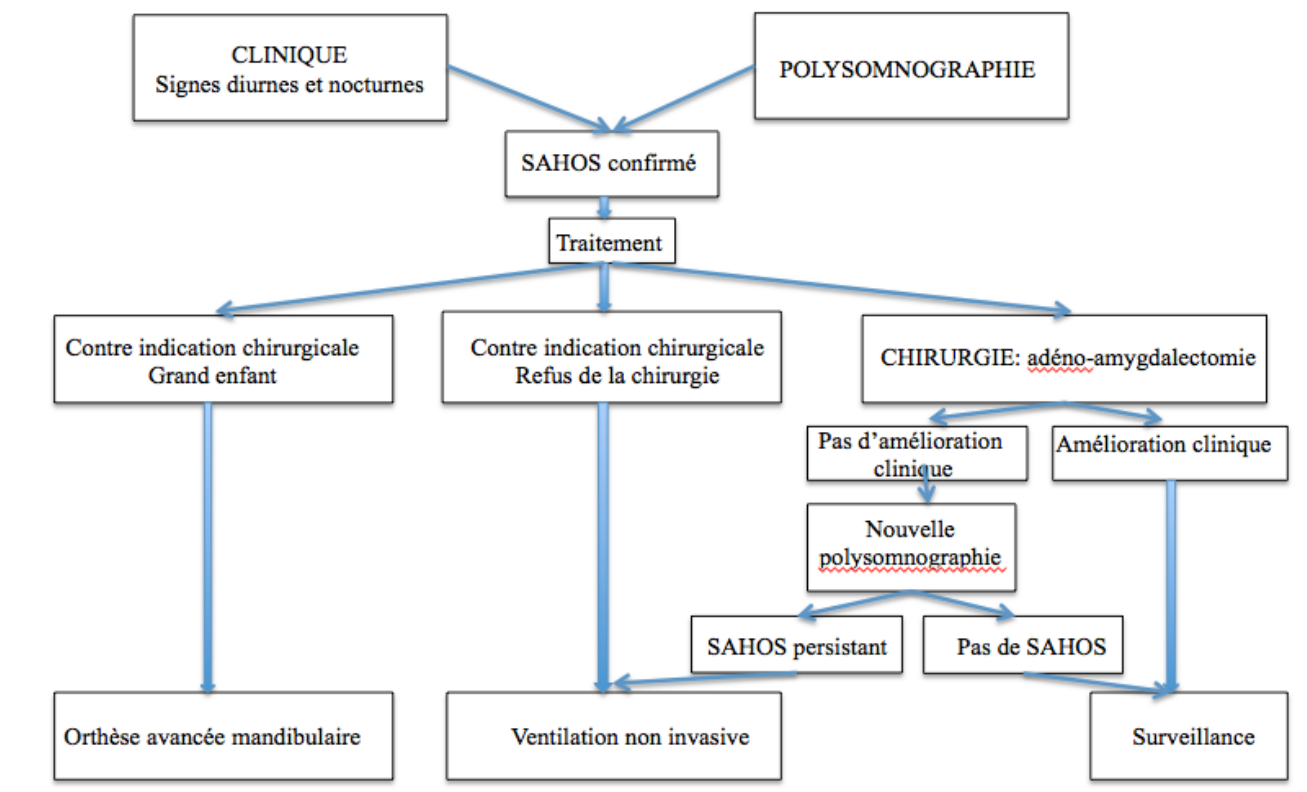


Figure 20 -Traitement du SAHOS

3.7.1 La chirurgie

Le geste chirurgical recommandé pour la prise en charge du SAHOS de l'enfant est l'adéno-amygdalectomie. D'autres gestes réalisés exceptionnellement chez l'enfant sont possibles comme l'uvulo-palato-pharyngoplastie, la turbinoplastie ou turbinectomie partielle.

3.7.1.1 L'adénoïdectomie

L'indication la plus fréquente de l'adénoïdectomie est la pathologie infectieuse à répétition à type d'otites moyennes aiguës, suivie de l'otite sero-muqueuse chronique résistante au traitement médical pendant plus de 3 mois et les syndromes obstructifs de type SAHOS chez l'enfant en relation avec une hypertrophie des végétations adénoïdes(23).

L'adénoïdectomie est réalisée à la curette par voie transorale : une exérèse des deux tiers supérieurs du paquet adénoïdien est recommandée(11).

Les complications peuvent être hémorragiques, infectieuses, inflammatoires ou fonctionnelles.

3.7.1.2 L'amygdalectomie

Les indications de l'amygdalectomie sont nombreuses.

L'hypertrophie amygdalienne dans le cadre du SAHOS est l'indication la plus fréquente de l'amygdalectomie chez l'enfant notamment l'enfant de moins de 5 ans.

Les autres indications de l'amygdalectomie sont principalement(24) :

- l'hypertrophie sans trouble respiratoire du sommeil mais qui entraîne des troubles de la déglutition ou un retentissement sur la croissance staturo-pondérale ou des difficultés de phonation ou des troubles du développement oro-facial,
- les infections amygdaliennes récidivantes : angines et pharyngites chez le grand enfant,
- des indications plus rares comme le syndrome de Marshall, les angines persistantes à streptocoques bêta-hémolytiques du groupe A, l'angine aiguë dyspnéisante, une tuméfaction amygdalienne unilatérale suspecte de malignité.

La technique chirurgicale la plus couramment employée est l'amygdalectomie extracapsulaire par dissection. La dissection est réalisée au contact de la capsule amygdalienne avec une

hémostase rigoureuse des deux pédicules. D'autres techniques existent comme : l'amygdalectomie à l'amygdalotome(25), l'amygdalectomie par radiofréquence et l'amygdalectomie au micro débrideur.

3.7.1.3 Particularités de l'adéno-amygdalectomie de l'enfant drépanocytaire

En pré opératoire, l'anesthésiste va évaluer la gravité de la drépanocytose : antécédents vaso-occlusifs, le type et le taux d'Hb et les transfusions. Le retentissement fonctionnel de la pathologie (anémie et complications dégénératives) et le risque de décompensation post opératoire sont appréhendés. Enfin le patient et ses parents sont informés des risques de l'anesthésie, de la douleur postopératoire, de la stratégie anesthésique et transfusionnelle adaptée à la fois au patient et à l'acte chirurgical. Les antécédents d'accident vasculaire cérébral, de syndrome thoracique aigu et la notion d'épisodes de défaillance viscérale (cardiaque, respiratoire ou rénale) sont des éléments de mauvais pronostic à prendre en compte avant toute anesthésie générale(18).

Un bilan biologique complet est réalisé en pré opératoire le plus souvent en hôpital de jour comportant(26) :

- un hémogramme, réticulocytes, dosage du fer sérique et de la ferritine
- un bilan de coagulation
- un groupage sanguin
- la recherche d'anticorps irréguliers
- un ionogramme sanguin
- un bilan hépatique en cas d'ictère
- une bandelette urinaire à la recherche de protéinurie ou hématurie
- la recherche d'un syndrome infectieux latent
- les sérologies virales (post transfusionnelles)

Les taux d'hémoglobine sont résumés dans le tableau en fonction des différents types de drépanocytose (4) :

	normale	SS	SC
Hb (gr/dl)	12-16	7-9	10-12
HPLC (%)			
A1	95,5-97	0	0
S	0	77-98	50
F	1	2-20	<5
A2	2-3,5	2-3	0

Figure 21 – Taux d'hémoglobine selon le type de drépanocytose (4)

La prévention des crises vaso-occlusives fait également partie de la visite pré-opératoire. En effet, les conditions opératoires sont à vérifier avant l'intervention. La recherche et le traitement de carences en fer ou en folates, la prévention d'une déshydratation, la prévention de l'hypothermie (couverture, chaussettes,...), l'optimisation du statut respiratoire (kinésithérapie, aérosolthérapie, ...) préparent le patient à la chirurgie et réduisent les facteurs de risque de falciformation péri-opératoire. Une oxygénothérapie péri-opératoire réduit également ce risque.

L'amygdalectomie est considérée comme une chirurgie « moyenne » et la stratégie transfusionnelle dans ce cas consiste en une transfusion simple ou une exsanguino-transfusion avec un objectif HbS < 40 %. Cette stratégie vise à réduire le risque et l'incidence des complications graves per et post-opératoires (crises vaso-occlusives, AVC, syndrome thoracique aigu). En diminuant le taux d'hémoglobine S du patient, la transfusion de concentrés globulaires voire l'exsanguino-transfusion permet de minimiser le risque d'occlusion vasculaire, réduit l'hyperviscosité et améliore la perfusion et l'oxygénation des territoires distaux (amélioration du transport en oxygène).

-la transfusion de concentrés érythrocytaires peut être réalisée pour un patient anémique en conservant un hémocrite inférieur à 35 %. La transfusion intervient dans les 1 à 3 semaines précédant l'intervention chirurgicale et/ou immédiatement avant.

-l'exsanguino-transfusion permet un remplacement érythrocytaire plus efficace, chez des patients non anémiques, et d'obtenir des taux d'HbS plus bas que par simple transfusion. Plus adaptée aux interventions lourdes et à haut risque de complications occlusives péri-opératoires, l'exsanguino-transfusion est pratiquée, dans les 24 à 48 heures

avant le geste, en sachant que l'échange d'une demi-masse sanguine abaisse l'HbS entre 35 et 40 % (27).

Durant l'intervention, le risque de survenue des crises vaso-occlusives doit être anticipé par :

- une prévention de l'hypoxémie : une pré-oxygénation efficace, un contrôle des voies aériennes avec un recours fréquent à l'intubation trachéale et une ventilation mécanique protectrice sont nécessaires. Cette stratégie ne diffère pas de la prise en charge d'un patient non drépanocytaire pour d'adéno-amygdalectomie.

- une compensation des pertes hydriques par voie intraveineuse. En effet, la déshydratation peut favoriser la falciformation.

- un équilibre thermique : une réduction des déperditions de chaleur notamment cutanée et l'utilisation de moyens de réchauffement per-opératoire (couvertures et matelas à air pulsé) associés au réchauffement des solutés et perfusions sont nécessaires.

- une prévention de l'acidose par une ventilation adaptée afin d'éviter et de prévenir toute hypoventilation alvéolaire.

L'utilisation de corticoïdes chez l'enfant non drépanocytaire en per-opératoire améliore significativement l'état post opératoire en particulier en diminuant les nausées et vomissements (28). Chez l'enfant drépanocytaire l'utilisation des corticoïdes par voie générale est contre-indiquée en raison du risque important de déclenchement d'une crise vaso-occlusive. Le mécanisme est mal connu : un phénomène de rebond des crises ferait suite à l'arrêt des corticoïdes. L'hypothèse proposée s'appuie sur l'inhibition de l'activation des cellules endothéliales et des molécules d'adhésion (VCAM-1 et ICAM-1) par les corticoïdes (29).

Enfin en post-opératoire, comme chez l'enfant non drépanocytaire, un examen endobuccal répété permet de s'assurer de l'absence de saignement. Une sortie est autorisée si le contrôle de la douleur et une reprise alimentaire orale sont assurés. Les antalgiques sont à poursuivre de manière systématique pendant plusieurs jours ainsi qu'un régime alimentaire favorisant les liquides froids et les aliments mixés.

Concernant les douleurs suite à une amygdalectomie chez l'enfant, un rapport de la Société Française d'ORL établi en 2014 apporte de nouvelles recommandations. Ces recommandations ont été établies à la suite de la restriction par l'ANSM et l'EMA de l'utilisation de la codéine chez l'enfant de moins de 12 ans ou après amygdalectomie pour SAHOS.

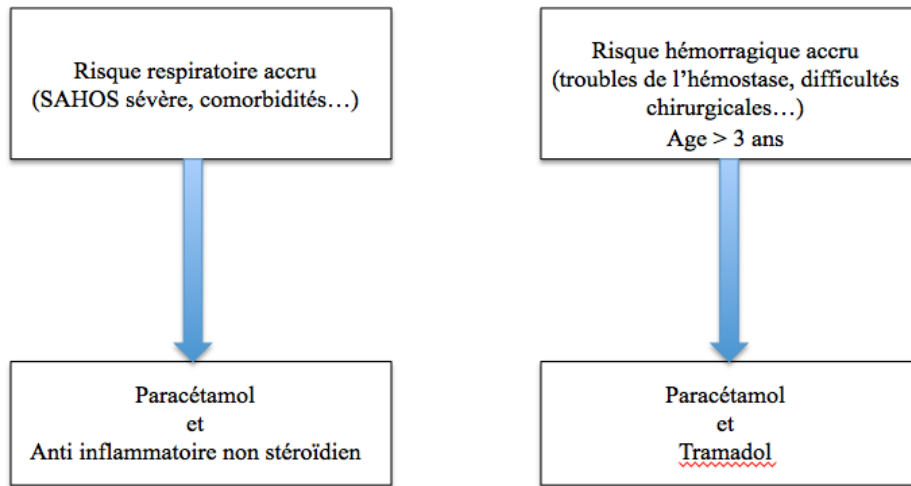


Figure 22. Antalgie après amygdalectomie

Il est recommandé que si l'effet antalgique est insuffisant malgré le schéma prescrit, une nouvelle évaluation médicale doit être effectuée.

En post opératoire, les complications principales de la drépanocytose (épisodes fébriles, hémolyses, crises vaso-occlusives, accidents thrombo-emboliques et syndrome thoracique aigu) sont favorisées par l'hypoxie, l'hypothermie, la douleur et la prise éventuelle de corticoïdes. Le traitement repose, comme précédemment, sur une hydratation adaptée, une oxygénothérapie, une antibiothérapie, une transfusion érythrocytaire si besoin. Concernant la prise en charge antalgique, elle suit le même protocole que l'enfant non drépanocytaire. La prise de corticoïdes est déconseillée en raison du risque important de déclenchement d'une crise vaso-occlusive. Cependant en cas de nécessité, ils peuvent être discutés car l'enfant ayant été transfusé ou ayant eu un échange transfusionnel, le taux d'Hb S est abaissé.

Les complications de l'amygdalectomie sont les mêmes que chez l'enfant non drépanocytaire. La complication hémorragique est la complication la plus redoutée : elle survient dans les premières heures suivant le geste ou à distance par chute d'escarre (entre le sixième et le quinzième jour). Une hémorragie précoce impose une reprise chirurgicale sans délai, une hémorragie retardée nécessite une hospitalisation en urgence. La prise en charge d'une hémorragie doit être réalisée sans délai ou une surveillance simple.

Une autre complication possible est la dysphagie douloureuse avec risque de déshydratation. Une hospitalisation est nécessaire afin de réinstaurer un traitement antalgique en

intraveineux. D'autres complications plus rares sont possibles comme les traumatismes locaux (œdème de la luette, lésions dentaires, lésions de la luette, des piliers, du pharynx ou du voile), la subluxation C1-C2 ou l'insuffisance vélaire fonctionnelle.

3.7.2 La ventilation non invasive

La ventilation non invasive permet de maintenir une ouverture des voies aériennes tout au long du cycle respiratoire grâce à des masques bucco faciaux adaptés aux dimensions pédiatriques. L'amélioration clinique sous ventilation non invasive est corrélée à la durée d'utilisation du matériel (au minimum 3 à 4 heures). Des apnées centrales peuvent survenir par réflexe de Hering-Breuer, qui est un mécanisme de défense visant à éviter la surdistension pulmonaire.

3.7.3 Les autres traitements

- a) L'orthèse d'avancée mandibulaire permet d'obtenir une propulsion forcée de la mandibule et ainsi de maintenir une ouverture des voies aériennes. Peu utilisé chez l'enfant, il faut au minimum 8 dents par arcade, un parodonte sain et une absence de dysfonction cranio-mandibulaire sévère (photographie en ANNEXE 4).
- b) La réduction pondérale obtenue par la prise en charge diététique est le plus souvent modérée, la perte doit être d'au moins 10% du poids du corps.
- c) Certains médicaments et substances sont potentiellement délétères dans le SAHOS : les benzodiazépines, les opioïdes ou l'alcool. Or les opioïdes sont fréquemment utilisés chez le drépanocytaire lors des crises vaso occlusives hyperalgiques.
- d) Enfin la position lors du sommeil peut entraîner un SAHOS(30).

MATERIEL ET METHODES

MATERIEL ET METHODES

1. Critères d'inclusion

Les enfants de 0 à 18 ans, drépanocytaires confirmés (SS ou SC) ayant eu une chirurgie type adéno-amygdalectomie ou amygdalectomie seule, au CHU de Pointe à Pitre, ont été inclus dans cette étude.

2. Méthodes

La période d'inclusion s'est étalée d'avril 2001 à avril 2014, soit une durée de 13 ans et sur un seul site le CHU de Pointe à Pitre (étude monocentrique). La cohorte a été analysée de manière rétrospective, sur une période de 2 ans soit 1 an avant et 1 an après la chirurgie et ce pour chaque patient inclus.

Les données recueillies ont été:

- a) des données pré opératoires : l'âge, le sexe, les antécédents, le type de drépanocytose, la présence d'une polysomnographie, la saturation en oxygène, le bilan biologique comportant l'hémoglobine, les réticulocytes, les LDH, la bilirubine libre et la bilirubine conjuguée, les indications chirurgicales,
- b) des données opératoires : le poids avec le calcul de l'IMC, l'année de la chirurgie,
- c) des données post opératoires : la saturation en oxygène, le bilan biologique avec l'hémoglobine, les réticulocytes, les LDH, la bilirubine libre et la bilirubine conjuguée, la durée de l'hospitalisation, les complications post opératoires.

Les prélèvements biologiques ont été réalisés au centre hospitalier de Pointe à Pitre ou en laboratoire extérieur.

Les données telles que la saturation en oxygène et le bilan biologique ont été recueillies lors de consultation effectuées durant l'année précédant et l'année suivant la prise en charge. Ces données sont relevées de façon systématique lors des consultations de suivi ayant lieu tous les 3 mois au centre de la drépanocytose.

Puis les données pré opératoires et post opératoires concernant la saturation en oxygène et le bilan biologique ont été comparées.

La saturation en oxygène était mesurée en % avec un saturomètre de type Dinamap Procare300.

Les unités et les normes des données biologiques sanguines ont été définies et sont représentées en ANNEXE 5. A noter que la norme de l'hémoglobine et des réticulocytes est variable selon le type de drépanocytose(ANNEXE 6)(4).

L'ensemble des données a été analysé selon le test de Wilcoxon sur données appariées. Un $p < 0,05$ a été considéré comme significatif.

RESULTATS

RESULTATS

1. Description de la cohorte

Sur 541 enfants dépistés drépanocytaires en période néonatale d'avril 2001 à avril 2014 (310 enfants dépistés SS et 241 SC), nous en avons inclus 43. Tous les enfants inclus ont été opérés dans le service d'ORL du centre hospitalier de Pointe à Pitre. Quatre d'entre eux n'étaient pas suivis au centre de la drépanocytose de Pointe à Pitre : 3 étaient suivis sur une île voisine, Saint Martin et 1 à Basse Terre en Guadeloupe.

2. Données pré opératoires

a) Age-Sexe

Le sexe ratio était de 1,15 (23garçons pour 20 filles) pour la population globale mais de 1 pour les enfants SS et de 1,75 pour les enfants SC.

La moyenne d'âge le jour de la chirurgie était de 7,2 ans (3,5 ans à 16,5 ans) et la médiane de 6,5 ans pour la population globale. Dans le groupe SS, la moyenne d'âge était de 7 ans et la médiane de 6 ans (3-17 ans). Dans le groupe SC, la moyenne d'âge était de 8,4 ans et la médiane de 8 ans (4-17 ans).

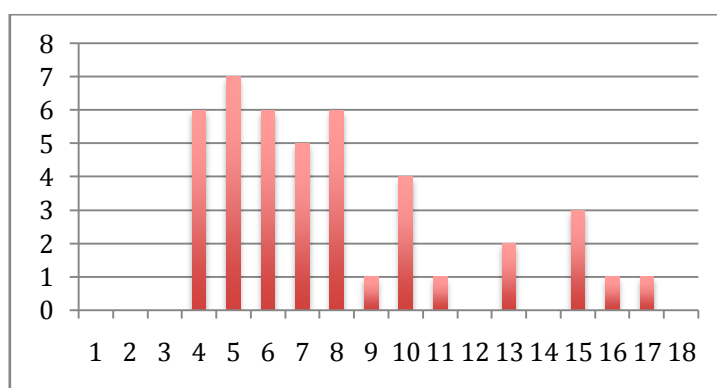


Figure 23 - Age de prise en charge chirurgicale des enfants

b) Antécédents

Les antécédents étaient principalement en relation avec la drépanocytose avec notamment des crises vaso-occlusives, des pneumopathies, des transfusions à répétition, des séquestrations

spléniques et des hyperthermies. Plusieurs enfants présentaient des syndromes thoraciques aigus à répétition (n=5).

Sur la population globale, 10 enfants avaient un terrain allergique signalé et 6 enfants présentaient une hyperréactivité bronchique.

Tous les enfants avaient un traitement de fond par oracilline et spécialfoldine.

c) Type de drépanocytose

La population étudiée était composée de 32 enfants drépanocytaires SS et de 11 enfants drépanocytaires SC.

Nous avons évalué que 10% des enfants drépanocytaires SS et 5% des enfants drépanocytaires SC ont été opérés d'une adéno-amygdalectomie sur le total d'enfants dépistés à cette période.

	Groupe SS	Groupe SC	Total
Opérés	32	11	43
Non opérés	278	220	498
Total	310	231	541
Ratio nb opérés / nb total	0.1032	0.0476	0.0794
Chi2	Valeur du test : 5.59, soit p= 0.018		

Figure 24 - Test de Chi2 d'indépendance

A l'aide d'un test de Chi 2 d'indépendance, une différence significative en faveur d'un nombre d'enfants SS opérés plus important que les enfants SC: 10% d'enfants SS opérés et 4% d'enfants SC opérés (p=0,018) est mise en évidence.

d) Polysomnographie

La polysomnographie a été réalisée pour 2 enfants confirmant le diagnostic pré-opératoire de SAHOS.

e) Saturation en oxygène et bilan biologique

La saturation en oxygène et le bilan biologique sont représentés dans un tableau comparatif pré et post-opératoire aux paragraphes 5 et 6.

f) Indications chirurgicales

Les enfants SS ont été opérés pour un SAHOS (78%, n=25), pour des angines à répétition (12,5%, n=4) et certains pour des crises drépanocytaires à répétition (9,3%, n=3).

Les enfants SC ont été opérés pour un SAHOS (81%, n=9) ou pour des angines à répétition (n=2) dont 1 avait un SAHOS associé.

Dans trois cas, l'indication chirurgicale a été portée devant la survenue de complications drépanocytaires à répétition dont des priapismes intermittents (n=1), des syndromes thoraciques (n=1) et de nombreuses crises vaso-occlusives (n=1). Ces trois enfants drépanocytaires SS, avaient un âge compris entre 5,5 ans et 7 ans et ont été hospitalisés pour ces complications sur une période de leur naissance à la chirurgie. Deux enfants sur trois n'ont pas nécessité d'hospitalisation dans l'année qui a suivi la chirurgie ORL.

Cas	Sexe	HB de base	Age	Antécédents avant bloc	Indications	Hospitalisation 1 an avant bloc	Hospitalisation 1 an après bloc
1	M	6,5	7	11 hospitalisations (3 pneumopathies, 2 CVO occlusives, 9 infections ORL, 1 gastroentérite)	Priapisme intermittent	Aucune	Aucune, pas de priapisme
2	F	8	5,5	10 hospitalisations : (4 séquestrations spléniques et 6 CVO)	Répétition CVO	1 CVO	2 CVO
3	M	8,2	7	9 hospitalisations : (4 CVO, 2 STA et 3 hyperthermies)	Répétition STA	1 CVO 1 STA	Aucune

Figure 25 - Patients dont l'indication était portée sur la répétition des crises drépanocytaires

3. Données opératoires

a) Poids et calcul de l'IMC

Le poids a été relevé et un calcul de l'IMC de la population globale a été réalisé. La moyenne IMC de la population totale était de 15,4. L'IMC des enfants SS était de 14,9 et celui des patients SC était de 17,03.

b) Année de la chirurgie

L'amygdalectomie a été réalisée par la technique de dissection extra-capsulaire. Les enfants ont été principalement opérés entre 2002 et 2005 puis en 2011-2012.

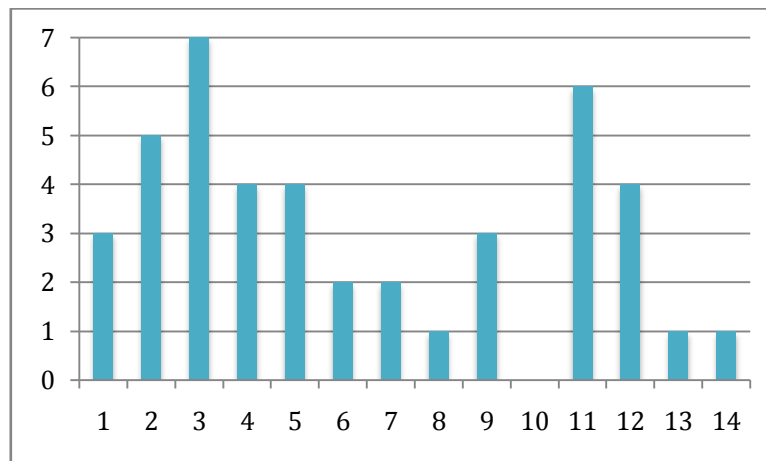


Figure 26 - Années 2000 : prise en charge chirurgicale

4. Données post opératoires

a) Saturation en oxygène et bilan biologique

La saturation en oxygène et le bilan biologique sont représentés dans un tableau comparatif aux paragraphes 5 et 6.

b) Durée d'hospitalisation

La durée moyenne d'hospitalisation dans la population globale de l'étude était de 3,6 jours et la durée post opératoire de 2,1 jours. Dans le groupe SS, la durée moyenne d'hospitalisation était de 3,9 jours et la durée post opératoire de 2,5 jours. Dans le groupe SC, la durée moyenne d'hospitalisation était de 2,4 jours et la durée post opératoire de 1,4 jours. La durée

d'hospitalisation était plus courte pour les enfants SC que pour les enfants SS (résultat non significatif).

c) Complications post opératoires

1 enfant SC a présenté un saignement post opératoire, il a été hospitalisé et surveillé pendant vingt-quatre heures. Cette complication n'a pas nécessité de reprise chirurgicale. Le taux de saignement post opératoire dans cette série était de 2,3% (n=1).

2 enfants ont présenté des crises douloureuses en post opératoire ayant nécessité une hospitalisation. 1 enfant SC a eu une crise à 48heures de l'intervention, il s'agissait d'une crise vaso-occlusive de la cuisse et l'autre enfant SS à J5 de l'intervention a eu une crise abdominale avec un bilan complémentaire normal.

5. Comparaison des données pré et post opératoires de l'enfant SS

Paramètres	3 mois			6 mois			9 mois			1 an		
	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>
Saturation (%)	97.0 [95.8; 98.3]	98.0 [96.5 ; 99.0]	1.0000	97.0 [96.0 ; 98.0]	97.0 [95.0 ; 99.0]	0.6662	98.0 [97.3 ; 99.0]	97.0 [96.0 ; 98.0]	0.0375	98.0 [97.0 ; 100.0]	97.0 [96.0 ; 99.0]	0.4347
Hémoglobine (g/dl)	7.8 [6.8 ; 8.4]	7.7 [7.2 ; 8.5]	0.2086	8.0 [7.3 ; 8.6]	7.5 [7.2 ; 8.3]	0.9049	7.4 [7.1 ; 8.1]	8.0 [7.2 ; 8.7]	0.3270	7.9 [7.1 ; 8.7]	8.0 [7.7 ; 8.3]	0.1786
LDH (UI/L)	674.0 [486.0;680.5]	598.5 [489.0;1160.8]	0.6858	419.0 [348.0; 606.3]	644.0 [508.8 ; 757.8]	0.1797	679.0 [402.5 ; 777.0]	548.5 [479.8 ; 738.5]	0.2733	606.5 [554.8 ; 692.8]	522.0 [458.0 ; 752.0]	0.1088
Réticulocyte (G/l)	283.0 [195.0; 356.0]	335.0 [252.8 ; 461.3]	0.3454	291.5 [243. ; 375.3]	270.0 [226.0 ; 401.0]	0.9165	299.0 [249.0 ; 409.5]	328.0 [248.0 ; 382.0]	0.1071	320.0 [247.5 ; 376.0]	261.0 [208.0 ; 355.0]	0.3627
Bilirubine Totale (µmol/L)	37.0 [35.7 ; 53.8]	26.3 [15.5 ; 38.5]	0.4652	25.2 [22.1 ; 48.3]	26.2 [15.4 ; 36.1]	0.9165	24.7 [15.8 ; 39.8]	30.3 [18.0 ; 33.0]	0.4652	22.0 [20.0 ; 33.4]	24.0 [17.9 ; 31.5]	0.7671
Bilirubine Conjuguée (µmol/L)	4.0 [2.7 ; 5.4]	1.9 [1.6 ; 5.1]	0.7815	3.7 [3.0 ; 4.9]	2.9 [2.5 ; 8.4]	0.0796	3.6 [2.4 ; 6.1]	4.0 [2.5 ; 4.8]	0.0679	5.2 [3.2 ; 5.8]	2.7 [2.0 ; 4.0]	0.9440

Figure 27 - Comparaison des paramètres biologiques en période pré et post-chirurgie chez les enfants SS

* : non applicable (données insuffisantes)-- : données manquantes

Les données sont présentées sous forme de médiane [interquartiles] pré et post chirurgie puis p.

Concernant la saturation en oxygène, les valeurs retrouvées en pré et post opératoire à 1 an étaient sensiblement les mêmes ($p=0,43$).

Pour l'hémoglobine, les taux après la chirurgie étaient plus élevés à 1 an (résultats non significatifs, $p=0,17$).

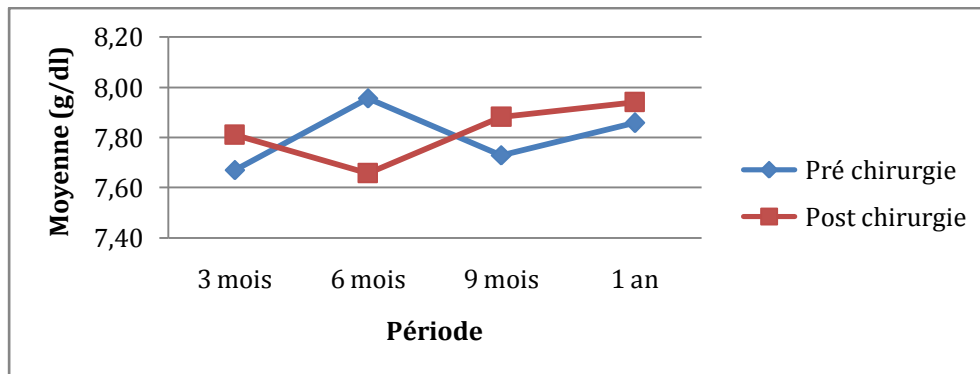


Figure 28 - Variations de l'hémoglobine chez l'enfant SS

Pour les LDH, les taux à 1 an post opératoire étaient plus bas (résultats non significatifs, $p=0,10$).

Concernant les taux de réticulocytes les valeurs étaient plus basses à 1 an après la chirurgie (résultats non significatifs, $p=0,36$).

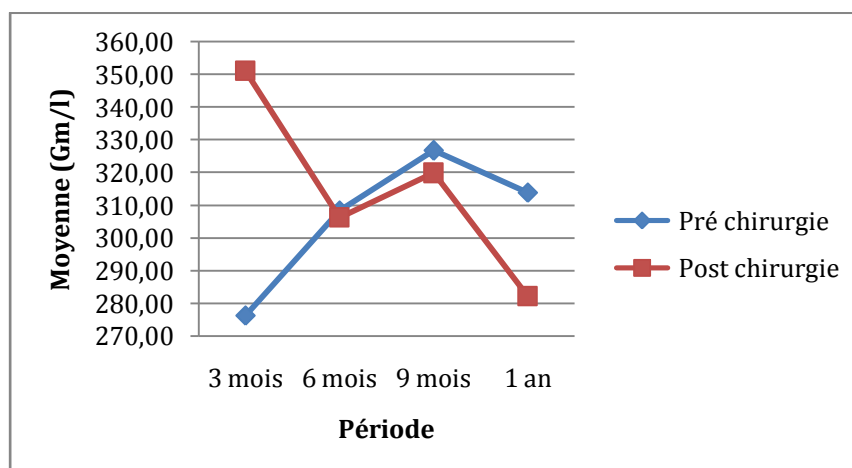


Figure 29 - Variations des réticulocytes chez le SS

Le taux de bilirubine totale a chuté à 3 mois post opératoire (résultats non significatifs, $p=0,46$) et à 1 an de la chirurgie les valeurs de la bilirubine pré et post opératoires se sont rapprochées (résultats non significatifs, $p=0,76$).

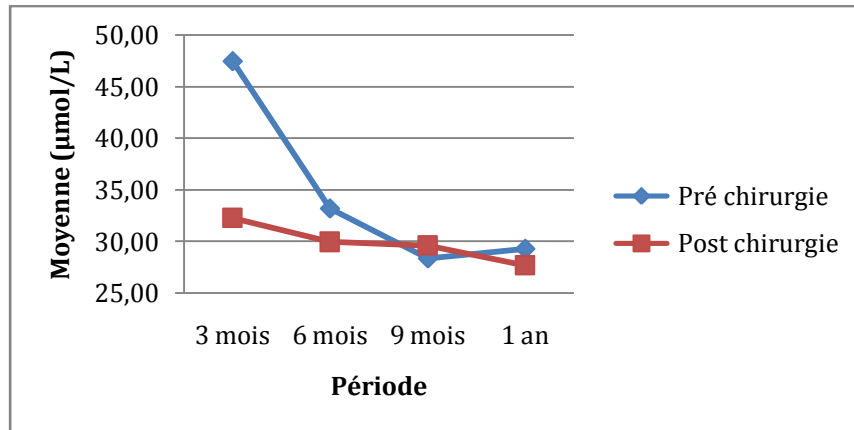


Figure 30 - Variations de la bilirubine chez le SS

Le taux de bilirubine conjuguée étaient plus bas en post opératoire à 3, 6 mois et 1 an (résultats non significatifs, $p=0,78$ à 3 mois, $p=0,07$ à 6 mois et $p=0,9$ à 1 an).

6. Comparaison des données pré et post opératoires de l'enfant SC

Paramètres	3 mois			6 mois			9 mois			1 an		
	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>	Pré	Post	<i>P</i>
Saturation (%)	100.0 [100.0 ; 100.0]	100.0 [99.0 ; 100.0]	*	100.0 [100.0 ; 100.0]	99.0 [99.0 ; 100.0]	0.3173	99.5 [98.5 ; 100.0]	100.0 [99.5 ; 100.0]	0.3173	98.0 [98.0 ; 98.0]	99.0 [99.0 ; 99.0]	0.3173
Hémoglobine (g/dl)	10.6 [10.2 ; 11.0]	10.6 [10.2 ; 11.0]	0.5775	10.6 [10.2 ; 11.0]	10.6 [10.4 ; 10.8]	0.1088	10.4 [10.2 ; 10.6]	10.5 [10.4 ; 11.3]	0.2733	10.7 [10.2 ; 11.1]	10.5 [10.2 ; 10.6]	0.4652
Ldh (UI/L)	255.0 [255.0 ; 255.0]	243.0 [243.0 ; 243.0]	0.3173	346.0 [345.0 ; 347.0]	--	*	291.0 [291.0 ; 291.0]	275.5 [253.3 ; 297.8]	*	325.0 [273.0 ; 377.0]	266.0 [250.5 ; 281.5]	*
Réticulocyte (G/l)	384.0 [289.8 ; 747.3]	160.0 [103.0 ; 192.0]	0.0679	188.0 [161.0 ; 234.0]	113.0 [100.0 ; 179.0]	0.2850	155.2 [127.3 ; 209.5]	140.5 [131.8 ; 180.3]	0.7150	260.0 [151.0 ; 618.0]	124.5 [89.3 ; 355.0]	0.1088
Bilirubine Totale (µmol/L)	15.7 [9.6 ; 29.4]	8.3 [8.1 ; 8.4]	0.3173	12.1 [8.3 ; 19.8]	44.8 [27.4 ; 62.1]	0.1797	20.2 [17.1 ; 23.2]	12.0 [6.8 ; 25.9]	0.3173	6.5 [3.6 ; 9.8]	41.7 [31.9 ; 51.6]	0.3173
Bilirubine Conjuguée (µmol/L)	5.1 [1.8 ; 8.4]	2.0 [1.7 ; 2.2]	0.3173	3.3 [2.3 ; 4.4]	3.7 [2.8 ; 4.6]	0.1797	6.7 [6.7 ; 6.7]	1.6 [1.2 ; 6.7]	0.3173	1.4 [1.4 ; 1.6]	4.9 [3.4 ; 6.3]	*

Figure 31 - Comparaison des paramètres biologiques en période pré et post-chirurgie chez les enfants SC

* : non applicable (données insuffisantes)-- : données manquantes

Les données sont présentées sous forme de médiane [interquartiles] pré et post chirurgie puis p.

Pour la saturation en oxygène, les taux de saturation en oxygène à 9 mois étaient plus élevés après la chirurgie (résultats non significatifs, $p=0,31$), ce résultat était conforté à 12 mois (résultats non significatifs, $p=0,31$).

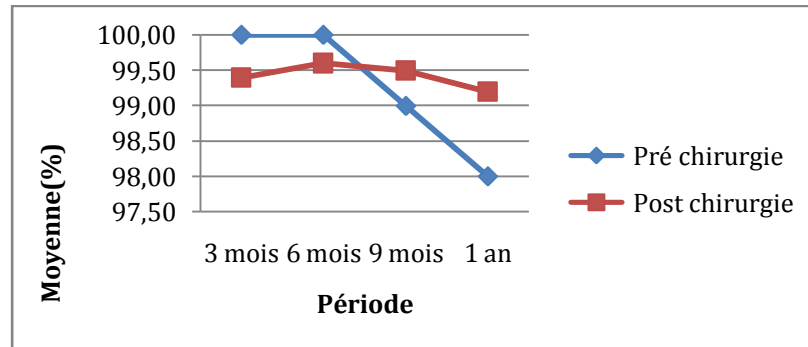


Figure 32 - Variation de la saturation chez le SC

Concernant l'hémoglobine les taux étaient plus élevés en pré opératoire (à 1 an : résultats non significatifs, $p=0,46$).

Pour les LDH, les statistiques n'ont pas pu être réalisées en raison d'un manque de données recueillies en pré opératoire pour cette variable. Les valeurs recueillies sont supérieures à la norme.

Les taux de réticulocytes étaient plus bas aux quatre consultations post opératoires, la différence était plus importante en post opératoire proche (résultats non significatifs, $p=0,06$ à 3 mois, $p=0,28$ à 6 mois, $p=0,71$ à 9 mois et $p=0,10$ à 1 an).

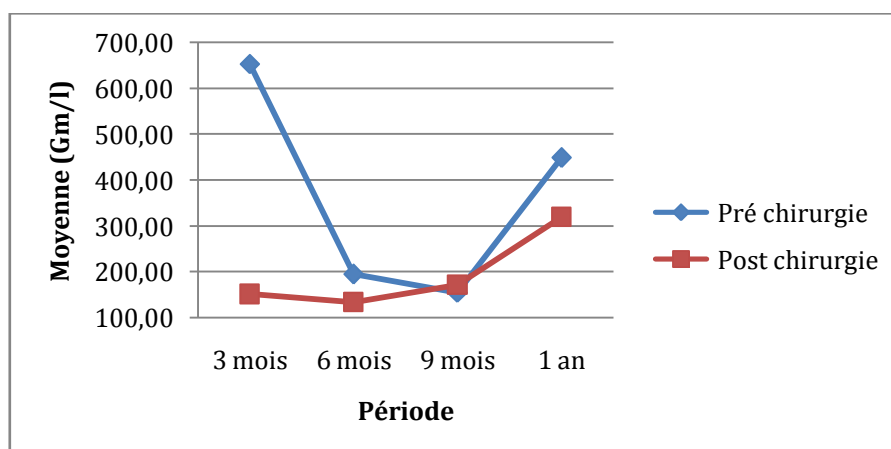


Figure 33 - Variation des réticulocytes chez le SC

Pour la bilirubine totale, les taux étaient plus bas à 3 mois post opératoire (résultats non significatifs, $p=0,31$). Concernant la bilirubine conjuguée, les taux étaient plus bas à 3 mois post opératoire (résultats non significatifs, $p=0,31$).

DISCUSSION

DISCUSSION

Nous avons pu mettre en évidence et ce de façon significative ($p=0,018$) que l'indication d'adéno-amygdalectomie était posée de façon plus fréquente chez les enfants SS que les enfants SC.

Le nombre d'enfants opérés d'une amygdalectomie en France chez l'enfant varie en fonction des années : de 50 000 en 2008 sur les données PMSI (31) à 35 000 en 2010 (23). Le nombre de naissances en moyenne chaque année est stable à 750 000 depuis l'année 2000 (données INSEE). Le taux approximatif d'enfants ayant bénéficié d'amygdalectomie dans une population de référence peut alors être estimé à 4,6%. Ce résultat montre que l'enfant SS est davantage candidat à une amygdalectomie que l'enfant non drépanocytaire (10% versus 4,6%). L'enfant SC présente un taux comparable aux enfants non drépanocytaires (5% versus 4,6%), il n'existe pas de données de la littérature faisant état de cet aspect. L'explication peut être donnée par un volume adéno-amygdalien plus important dans la population SS. Pour conforter cette hypothèse, l'envoi systématique en anatomopathologie avec une pesée des pièces opératoires pourrait mettre en évidence un poids plus important des amygdales des enfants SS par rapport à celles des enfants SC et des enfants non drépanocytaires.

L'âge moyen de la chirurgie de notre population était de 7,2 ans et la médiane de 6,5 ans. La population de cette série était plus âgée que dans la littérature où l'âge est compris entre 3 et 6 ans (23). Cela peut être expliqué par la volonté d'attendre l'involution du tissu lymphoïde dans cette population à risque chirurgical et anesthésique. L'organisation d'un acte chirurgical chez un enfant drépanocytaire doit nécessiter une prise en charge globale spécialisée et coordonnée (pédiatre, chirurgien ORL pédiatrique et anesthésiste) afin de garantir la sécurité de l'enfant. Le renforcement de l'équipe d'ORL en Guadeloupe par l'arrivée d'un chirurgien en novembre 2000 a permis d'opérer dès 2001 des enfants en attente de chirurgie parfois depuis plusieurs mois. Ceci a probablement modifié l'âge de prise en charge de notre population (âge plus élevé).

L'IMC des enfants de cette étude était inférieur aux données de base. L'IMC chez l'enfant doit être reporté aux courbes de corpulence qui permettent de relier l'IMC et l'âge (ANNEXE 7). Aucun des enfants de l'étude n'était en surpoids et les enfants drépanocytaires ont

plutôt tendance à présenter un retard staturo pondéral. Le surpoids ne participe donc pas à l'apparition du SAHOS dans cette population.

Concernant les indications chirurgicales de notre série, la plupart étaient des SAHOS comme dans la littérature (18). L'indication chirurgicale a été portée pour trois enfants sur la répétition des crises drépanocytaires. Il n'est pas établi clairement dans la littérature cette indication spécifique de l'amygdalectomie pour les patients atteints de drépanocytose. Cependant il est recommandé de prendre en charge les facteurs favorisant les crises vaso-occlusives et notamment l'hypoxie chronique intermittente. La prise en charge de cette hypoxie permet d'éviter la survenue de priapismes intermittents, de syndromes thoraciques et de crises vaso-occlusives(1). Concernant les trois enfants qui ont été opérés sur cette indication, deux enfants n'ont pas nécessité d'hospitalisation dans l'année qui a suivi la chirurgie ORL. Ceci met en évidence un probable effet positif de la chirurgie.

Le taux de saignement post opératoire de notre série était de 2,3%. En effet, un seul enfant a présenté un saignement à 48h de la chirurgie et n'a pas nécessité de reprise chirurgicale. Ce taux est comparable aux publications retrouvées. En 2006 selon l'HAS, les saignements précoces surviennent dans environ 2% des cas (0,4 à 6,7%) et nécessitent une reprise chirurgicale dans 0,5% des cas (0,1 à 0,7%)(23). Dans une étude de 2005, le taux de saignement primaire post amygdalectomie était de 1,4%, avec notamment la mise en évidence d'un saignement qui survenait le plus souvent dans les huit premières heures (0,1% de risque après huit heures post opératoire)(32). Un autre travail a montré que le risque de saignement post amygdalectomie était différent selon l'indication chirurgicale initiale. En effet, il était mis en évidence une différence significative entre le risque de saignement suite à une chirurgie pour un SAHOS que suite à une chirurgie pour des angines à répétition. Le risque était de 4,9% versus 15,6% pour le groupe SAHOS(33).

Concernant la durée moyenne d'hospitalisation, elle est plus longue pour notre population (3,6 jours) que pour la population d'enfants non drépanocytaires (1,4 jours (23)). En effet, l'entrée en hospitalisation de l'enfant ne présentant pas de risque anesthésique et chirurgical est habituellement effectuée la veille ou le matin de l'intervention et la sortie le lendemain de la chirurgie. Cette hospitalisation plus longue pour les enfants drépanocytaires est facilement expliquée par une période pré opératoire plus longue pour les modalités anesthésiques (transfusions). Dans ce travail, il est mis en évidence une durée d'hospitalisation plus longue

chez les enfants SS que les enfants SC. Les patients SS ont une atteinte plus sévère de la maladie avec un taux d'hémoglobine plus bas, ce qui sollicite un recours à des transfusions pré opératoires plus fréquentes. L'activité ambulatoire de certaines chirurgies et notamment de l'amygdalectomie est promueces dernières années. En effet, l'ambulatoire peut être réalisé quand certains critères sont remplis : critères médicaux (âge de l'enfant, score ASA, risque respiratoire, absence de comorbidités et troubles de l'hémostase), critères sociaux (surveillance, moyen de locomotion et compréhension des parents) et critères liés à la structure d'accueil(31).Les enfants drépanocytaires ne peuvent bénéficier de cette prise en charge en ambulatoire pour la chirurgie compte-tenu des risques anesthésiques, chirurgicaux et de la nécessité d'une bonne prise en charge de la douleur associée à une bonne hydratation. Au cours des années, la prise en charge anesthésique des enfants s'est modifiée. En effet au début des années 2000 les transfusions étaient réalisées avant la chirurgie sur la même hospitalisation ce qui allongeait la durée globale d'hospitalisation. Depuis plusieurs années, les enfants viennent en ambulatoire quelques jours avant la chirurgie pour bénéficier de transfusions et sont de nouveau hospitalisés la veille de la chirurgie. La durée d'hospitalisation des enfants drépanocytaires pour une adéno-amygdalectomie se rapproche donc maintenant de celle des enfants non drépanocytaires.

Dans cette série, deux enfants ont présenté des crises douloureuses en post opératoire (l'un à J2 et l'autre à J5) ayant nécessité une nouvelle hospitalisation : l'un avait été opéré en 2002 et l'autre en 2011. La prise en charge de la période pré opératoire anesthésique a varié au cours des années et notamment au cours de notre période d'étude. La prise en charge avant 2008 avec l'absence de recommandations sur la prévention des complications de la drépanocytose peut expliquer la survenue de crise en post opératoire pour cet enfant opéré en 2002. En effet, les recommandations ont permis d'établir un protocole pour la réalisation de transfusion de concentrés érythrocytaires ou d'exsanguino-transfusion érythrocytaire en pré opératoire chez le patient drépanocyttaire. Pour l'enfant opéré en 2011 il n'est pas mis en évidence de facteur déclenchant particulier, cet enfant avait cependant un taux d'hémoglobine de base bas à 6,5gr/dl.La prévention des crises vaso-occlusives post-opératoires repose sur la prise en charge de: l'hypoxie par une oxygénothérapie adaptée, l'hypothermie par un réchauffement de l'enfant, la déshydratation par des apports hydriques et la douleur par la prise d'antalgique adapté. Les corticoïdes sont contre-indiqués en raison du risque important de déclenchement d'une crise vaso-occlusive (29).

Dans ce travail, seulement deux enfants (4,6%) ont bénéficié d'un examen polysomnographique. L'accès à cet examen est difficile dans notre centre et cela explique son absence chez la majorité des enfants de cette série. Cet examen est recommandé par l'American Academy of Sleep Medicine pour permettre le diagnostic certain de SAHOS mais n'est pas obligatoire dans le bilan pré chirurgical d'un SAHOS. En pratique courante, il n'est pas réalisé de manière systématique chez l'enfant avant une amygdalectomie mais seulement si la clinique n'est pas concordante avec la symptomatologie. La polysomnographie chez l'enfant drépanocytaire devrait être systématique avant la prise en charge chirurgicale en raison des risques anesthésiques et chirurgicaux que représente ce geste. Enfin, la définition du SAHOS comporte des signes cliniques rencontrés aussi chez le drépanocytaire en dehors de tout SAHOS : l'énurésie secondaire ou une croissance insuffisante ; la polysomnographie aiderait alors au diagnostic.

Il est mis en évidence dans la littérature que les enfants drépanocytaires ont un SAHOS plus grave avec des désaturations nocturnes plus sévères (périodes de désaturations plus basses et plus longues) et des hypercapnies plus fréquentes par rapport aux enfants non drépanocytaires(34). En comparant les deux types de drépanocytose, il est mis en évidence une différence significative entre les SAHOS des drépanocytaires SS et SC ($p < 0,01$). En effet, les drépanocytaires SS ont une saturation en oxygène plus basse et un temps de saturation inférieur à 90% plus important que les drépanocytaires SC. Le taux d'IAH est amélioré ainsi que le temps sous 90% de saturation en oxygène chez les enfants opérés d'une amygdalectomie par rapport à ceux non opérés(35). La chirurgie dans le SAHOS de l'enfant drépanocytaire permet une réduction du SAHOS avec une amélioration des résultats polysomnographiques et de la qualité de vie de l'enfant (36). D'autres travaux ont confirmé ces résultats.

Une étude réalisée sur 10 patients par une évaluation cognitive suivie d'une polysomnographie nocturne retrouve une diminution de la saturation en oxygène et / ou une augmentation des éveils du sommeil associée à une réduction des performances cognitives chez l'enfant drépanocytaire(37).

Une autre étude a comparé les polysomnographies d'enfants drépanocytaires SS hospitalisés pour des crises répétées et d'enfants drépanocytaires SS sans crise. Les résultats ne montraient pas d'impact de la saturation en oxygène pour prédire le nombre de crises(38).

Les désaturations en oxygène nocturnes (estimées inférieures à 90%) sont aussi en relation avec la survenue de priapisme et cela a été mis en évidence dans la littérature. (39) La prise en charge d'une hypoxie chronique intermittente fait partie des mesures préventives recommandées par la Haute Autorité de Santé pour le priapisme intermittent.

Le SAHOS est aussi en lien avec l'énurésie. L'énurésie est plus fréquente chez l'enfant drépanocytaire où elle touche de 20 à 69% des enfants entre 5 et 18 ans(40). Elle est plus fréquente dans la population pédiatrique drépanocytaire même sans trouble respiratoire du sommeil. Le SAHOS est connu pour être un facteur de risque d'énurésie et il convient de rechercher un SAHOS chez toutenfant présentant une énurésie même en l'absence de ronflement. Le traitement du SAHOS par l'adéno-amygdalectomie va permettre de prendre en charge en partie cette énurésie (41). La prise en charge de l'énurésie est un élément important en raison de l'altération de la qualité de vie et du retentissement psychosocial important qu'il représente. Dans notre étude, les données concernant l'énurésie n'ont pas été recherchées.

Enfin, de nombreux articles ont mis en évidence la relation entre le SAHOS et la survenue d'accident vasculaire cérébral. La drépanocytose est la première maladie de l'enfant pourvoyeuse d'accident vasculaire cérébral(1). Chez les enfants drépanocytaires, un taux de saturation en oxygène bas (inférieur à 90%) dans le cadre d'un SAHOS représente un risque significatif d'événements du système nerveux central(42). L'hypothèse avancée pour expliquer cette relation serait une réduction du seuil d'infarctus dans des territoires cérébraux avec des artères déjà sténosées ou occluses : l'hypoxie chronique contribuerait alors à aggraver les lésions vasculaires et neuronales (42).

La survenue d'AVC chez les patients drépanocytaires et l'hypertrophie adéno-amygdalienne ont tous les deux un pic d'incidence au même âge (6-7 ans) : une autre étude évoque le SAHOS comme facteur important dans le développement d'AVC chez les enfants drépanocytaires(43).

D'autres facteurs de risque d'accident vasculaire cérébral dans cette population ont été mis en évidence : la présence d'AVC serait corrélée à la sévérité de la maladie, drépanocytaire à un taux élevé de globules blancs et à un taux bas en hématoците. L'hypertrophie des amygdales et végétations est elle aussi énoncée comme un facteur prédisposant au développement d'accident vasculaire cérébral chez les patients drépanocytaires. Les désaturations en oxygène sont corrélées à la vélocité transcranienne et représentent elles aussi un facteur de risque d'accident vasculaire cérébral chez l'enfant drépanocytaire SS(44). Dans notre étude, aucun

signe d'AVC n'a été observé ni constaté durant les périodes d'évaluation chez les enfants drépanocytaires opérés d'adéno-amygdalectomie.

Il est très intéressant de remarquer que plusieurs particularités anatomiques de l'enfant drépanocytaire peuvent expliquer la présence d'un SAHOS : l'hypertrophie adéno-amygdalienne, l'hypoplasie mandibulaire et l'hypotonie musculaire.

L'hypertrophie adéno-amygdalienne est plus importante chez le drépanocytaire et contribue à l'obstruction dite mécanique des voies aériennes(15). Maddern(16) et Kamal (8) expliquent cette augmentation du tissu lymphoïde par plusieurs hypothèses: une hypertrophie lymphoïde compensatoire à l'asplénie, une hypertrophie lymphoïde par hyperstimulation (baisse de l'opsonisation des bactéries pathogènes) ou une hypertrophie lymphoïde par stimulation des centres hématopoïétiques. Pour confirmer la première hypothèse, une comparaison histologique des pièces opératoires d'amygdalectomie d'un patient drépanocytaire et d'un patient non drépanocytaire à la recherche d'une augmentation du nombre de follicules lymphoïdes pourrait être réalisée.

L'expérience de la consultation d'enfants drépanocytaires permet aussi de mettre en évidence une hypoplasie mandibulaire qui pourrait favoriser la survenue du SAHOS. Cela est confirmé par un travail qui a étudié la relation entre les variables morphométriques et les désaturations nocturnes chez l'enfant drépanocytaire. Il a été mis en évidence une corrélation négative entre la désaturation en oxygène, la distance intermaxillaire ($r = -0.365$, $p = 0.001$) et la distance intermandibulaire ($r = -0.233$, $p = 0.037$) (45).

Enfin, concernant l'hypotonie musculaire, l'étude des réponses neuromusculaires des voies aériennes supérieures pendant le sommeil a mis en évidence une hypotonie musculaire qui participerait à l'apparition du SAHOS. Les résultats ont montré des réflexes des voies aériennes supérieures plus importants dans le groupe contrôle que dans le groupe drépanocytaire. Une diminution des réflexes des voies aériennes supérieures neuromusculaires entraîne une augmentation de la collapsibilité des voies respiratoires supérieures chez les enfants drépanocytaires et donc des difficultés à maintenir la perméabilité des voies aériennes supérieures durant le sommeil. L'hypothèse avancée pour expliquer ces résultats serait une altération des réflexes supérieurs actifs des voies aériennes secondaire à la présence d'une encéphalopathie vasculaire cérébrale passée inaperçue chez ces enfants à risque d'AVC (46).

De plus, la iatrogénie avec la prescription de morphinique courante chez l'enfant drépanocytaire favorise la survenue du SAHOS.

Les variations biologiques constatées notamment sur l'hémoglobine en post-opératoire dans cette étude pourraient s'expliquer par l'intervention chirurgicale et par son impact dans la prise en charge du SAHOS. Dans notre étude, l'hémoglobine avait une tendance à être plus élevée en post opératoire à 1 an ($p=0,17$) chez l'enfant SS et à 9 mois chez l'enfant SC ($p=0,27$). D'autres hypothèses peuvent contribuer à modifier le taux d'hémoglobine : la iatrogénie (prise en charge des carences, arrêt de certains traitements), la modification du volume de la rate ou les éventuelles transfusions. Une étude prospective comparant l'évolution de l'hémoglobine d'enfants drépanocytaires opérés à celle d'enfants drépanocytaires non opérés permettrait d'évaluer l'impact de la chirurgie sur l'hémoglobine.

La saturation en oxygène était plus élevée à 9 mois et 12 mois post-opératoire ($p=0,31$ et $p=0,31$) chez l'enfant SC. Un recueil répété de la saturation en oxygène, examen rapide et non invasif, permet de dépister les enfants atteints d'hypoxie et ainsi de prévenir les complications de la maladie par la prise en charge de ce facteur favorisant.

L'évolution des marqueurs de l'hémolyse a été étudiée dans ce travail. Les réticulocytes de la population SS étaient plus bas à 1 an ($p=0,36$) comme pour la population SC ($p=0,1$), sans que l'on ait mis en évidence une différence significative. Les LDH de la population SS ont baissé à 3 mois ($p=0,10$), les taux de bilirubine libre et conjuguée étaient abaissés à 3 mois (résultats non significatifs). Un nombre de données manquantes lors du recueil peut expliquer l'absence de résultats significatifs.

L'interprétation des marqueurs de l'hémolyse pourrait être la conséquence d'une variation de l'hémolyse elle-même ou de la modification de l'état inflammatoire chronique. L'amygdalectomie est un geste sur les tissus lymphoïdes qui pourrait engendrer une baisse de l'inflammation chronique localement et donc perturber les marqueurs en dehors de toute modification de l'hémolyse.

L'évaluation des autres protéines de l'inflammation telles que la CRP par exemple pourrait permettre d'aider à l'interprétation des résultats.

Dans ce travail, les deux populations de SS et de SC ont été comparées. Une majorité d'enfants SS a été pris en charge : leur taux d'hémoglobine était plus bas et ils étaient plus jeunes au moment de la chirurgie. Le SAHOS est décrit plus sévère dans la population SS notamment (35). Concernant les résultats statistiques de ce travail, une même tendance dans les deux groupes a retrouvé une augmentation du taux d'hémoglobine post chirurgicale (non significative).

Enfin, la qualité de vie des enfants drépanocytaires est un élément important à prendre en compte. En effet, il s'agit d'enfants consultant régulièrement pour des contrôles systématiques ou pour des urgences. La prise en charge des facteurs favorisant les crises drépanocytaires notamment l'hypoxie chronique intermittente par l'adéno-amygdalectomie, pourrait permettre de diminuer le nombre de complication de la maladie et donc de consultations et d'hospitalisation en urgence. Le retentissement social et psychologique des multiples passages à l'hôpital est à évaluer. Leur scolarisation doit parfois être adaptée et certaines activités physiques sont contre-indiquées en raison de la possible aggravation de l'hypoxie (la natation par exemple).

L'amygdalectomie est une intervention douloureuse et la dysphagie post opératoire est fréquente. Si cette dysphagie n'est pas prise en charge correctement à domicile par les antalgiques oraux, une nouvelle hospitalisation est alors nécessaire pour réinstaurer un traitement antalgique et une hydratation en intraveineux. Dans ce travail, aucun enfant n'a été ré-hospitalisé à cause des douleurs post opératoires. L'expérience de la douleur est différente chez les enfants drépanocytaires. En effet, les nombreuses crises douloureuses qu'ils ont vécues et leurs adaptations thérapeutiques ont entraîné un vécu de la douleur différent des enfants non drépanocytaires.

La relation entre la douleur post-opératoire après amygdalectomie et l'antibiothérapie a été étudiée. Les antibiotiques ne semblent pas avoir d'effet sur la douleur post-opératoire mais permettent un délai de retour à une alimentation normale et un retour à une activité normale plus courte que les patients sans antibiothérapie (47). Les patients sous antibiotique ne présentent pas de baisse de la douleur, ni de modification du taux d'hémorragie secondaire. Or les enfants drépanocytaires ont une antibiothérapie préventive au long cours dans le cadre de la drépanocytose (le plus souvent de la pénicilline V) et sont donc couverts lors de la chirurgie. Les antibiotiques ont aussi un impact sur l'hyperthermie post opératoire qui est un facteur favorisant de crise vaso-occlusive par le phénomène de déshydratation. En effet, la

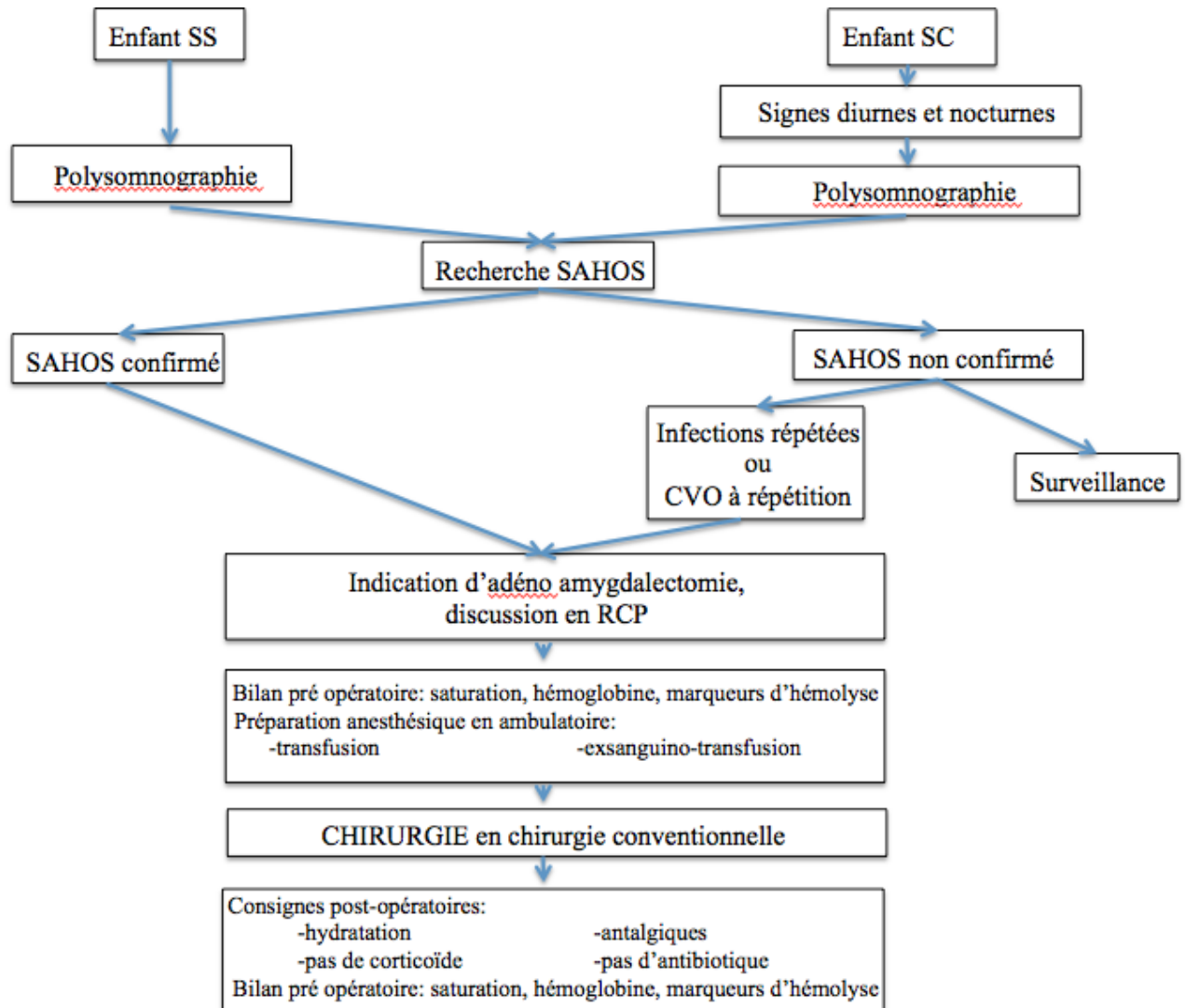
proportion de patients atteints de fièvre en post opératoire d'amygdalectomie est plus faible dans le groupe sous antibiotique versus groupe sans antibiotique (résultat significatif RR 0,63, IC 95% 0,46 à 0,85 p=0,002)(48). Cependant d'autres travaux ont mis en évidence une augmentation significative du taux de saignement post opératoire après amygdalectomie nécessitant une reprise chirurgicale de 1,35% (IC 95% 0,57 à 2,14%) à 3,48% (IC 95% 1,85 à 5,10%) chez le patient ayant eu des antibiotiques(49).

L'avantage de ce travail est de présenter une série importante d'enfants drépanocytaires. En Guadeloupe, les enfants sont dépistés dès la naissance et sont suivis régulièrement dans le même centre ce qui permet un recueil exhaustif des données. Une étude prospective et multicentrique avec des données informatisées pourrait permettre de compléter ce travail.

De façon générale certains aspects sont à prendre en compte dès le plus jeune âge de l'enfant drépanocytaire :

- ✓ Les signes cliniques du SAHOS doivent être recherchés de façon systématique à chaque consultation de suivi chez ces enfants à haut risque de crise vaso-occlusive.
- ✓ L'indication d'une adéno-amygdalectomie doit être portée et discutée en concertation pluridisciplinaire (pédiatre drépanocytaire, ORL et anesthésiste) devant tout enfant présentant un SAHOS et/ou des infections et/ou des crises vaso-occlusives à répétition. Une attention toute particulière doit être apportée aux enfants SS.
- ✓ Une polysomnographie pré-opératoire doit être systématique avant une adéno-amygdalectomie.
- ✓ Une préparation anesthésique avec une possible transfusion ou une exsanguino-transfusion est décidée par la pédiatre drépanocytaire et l'anesthésiste.
- ✓ Une prise en charge médicamenteuse thérapeutique (antalgique, pas de corticoïdes et pas d'antibiotique).

L'évaluation de ces enfants nous a permis de proposer un algorithme de prise en charge :



Algorithme décisionnel de prise en charge de l'enfant drépanocytaire

CONCLUSION

CONCLUSION

Ce travail a permis d'étudier l'intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez les enfants drépanocytaires. La réalisation de bilan biologique pré et post opératoire a tenté de mettre en évidence l'influence de cette chirurgie sur la saturation en oxygène et le taux d'hémoglobine. Les principaux résultats ont trouvé une tendance à une amélioration de l'anémie avec un retentissement sur la saturation. Cela est conforté par l'évolution des marqueurs de l'hémolyse (LDH, bilirubine) qui baissent plaidant pour une chute de l'hémolyse. La prise en charge de l'hypoxie chronique intermittente par la chirurgie aurait donc une tendance à améliorer la saturation en oxygène et le taux d'hémoglobine chez ces enfants. Les conséquences bénéfiques de ces résultats sont nombreuses pour cette population, l'hypoxie chronique intermittente étant impliquée dans la survenue d'AVC, de crise vaso-occlusive, de priapisme et dans l'énurésie.

Une extension de ce travail à d'autres îles de la Caraïbe (Martinique par exemple) pourrait permettre d'avoir une population d'enfants plus importante et donc des résultats plus significatifs. La réalisation d'un bilan biologique « type » et d'une polysomnographie en pré et post opératoire renforceraient les résultats d'une étude ultérieure.

Un travail basé sur la qualité de vie des enfants drépanocytaires et de leurs parents avant et après amygdalectomie pourrait être intéressant. En effet, un questionnaire évaluant le sommeil, l'activité journalière de l'enfant, la présence à l'école et le nombre de visites hospitalières (suivi et urgences) en pré et post opératoire permettrait d'évaluer le retentissement psychosocial de cette intervention. Enfin d'un point de vue économique, la prise en charge de l'hypoxie chronique intermittente chez ces enfants pourrait éviter certaines consultations et hospitalisations en urgence pour des crises vaso-occlusives.

BIBLIOGRAPHIE

1. Haute Autorité de Santé - Dépistage néonatal de la drépanocytose en France
2. Universal newborn screening for haemoglobinopathies in Guadeloupe (French West Indies): a 27-year experience. Saint-Martin C, Romana M, Bibrac A, Brudey K, Tarer V, Divialle-Doumbo L, et al. *J Med Screen*. 2013 Dec;20(4):177–82.
3. Nothing found for La-Couleur-Du-Sang) [Internet]. [cited 2015 Apr 12]. Available from: <http://www.voyagesaucoeurdelascience.fr/la-couleur-du-sang/>
4. La drépanocytose. R Girot, P. Bégué, F. Galacteros. Livre de l'édition John Libbey Eurotext.
5. Options thérapeutiques de la drépanocytose. Mariane de Montalbert. Hôpital de Creteil.
6. <http://actualite.agence-presse.net>.
7. Système nerveux encéphalo-périphérique: vascularisation, anatomie, imagerie André Leblanc.
8. Otorhinolaryngological manifestations of sickle cell disease. Abou-Elhamd K-EA. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2012 Jan;76(1):1–4.
9. Clinical and radiologic manifestations of sickle cell disease in the head and neck. Saito N, Nadgir RN, Flower EN, et al. *Radiographics* 2010;30:1021–34.
10. Otolological findings among Nigerian children with sickle cell anaemia. Alabi S, Ernest K, Eletta P, et al. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:659–63.
11. Adénoïdectomie et amygdaléctomie - EM|Premium [Internet]. [cited 2015 Jan 20].
12. Anatomie ORL. Flammarion médecine sciences. P. Bonfils, Jm Chevalier.
13. Précis d'anatomie clinique Tome II édition Maloine P;Kamina.
14. Organes et tissus lymphoïdes . Collège universitaire et hospitalier des histologistes , embryologistes, cytologistes et cytogénéticiens (CHEC) 2010-2011 Dr. Chantal KOHLER.
15. Upper Airway Lymphoid Tissue Size in Children With Sickle Cell Disease. Strauss T, Sin S, Marcus CL, Mason TBA, McDonough JM, Allen JL, et al.. *Chest*. 2012 Jul;142(1):94–100.
16. Obstructive sleep apnea syndrome in sickle cell disease. Maddern BR, Reed HT, Ohene-Frempong K, Beckerman RC. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1989 Mar;98(3):174–8.
17. Recommandations pour la pratique clinique- Syndrome d'apnées d'hypopnées obstructives du sommeil de l'adulte- Elsevier Masson – *Revue des Maladies Respiratoires* (2010) 27, 806-833.

18. Anesthésie pour l'amygdalectomie ou adénoïdectomie de l'enfant. G. ORliaguet. Hopital Necker .Le congrés SFAR 2013.
19. Monographie Amplifon- F.Chabolle. Edition 2011 Syndrome d'apnée du sommeil et ORL.
20. Site internet de l'AFSORL (agence française du sommeil en ORL).
21. Syndrome d'apnée obstructive du sommeil de l'enfant - EMC|Premium [Internet]. [cited 2015 Jan 20].
22. Place et conditions d'utilisation de la polysomnographie et de la polygraphie respiratoire dans les troubles du sommeil- Rapport Haute Autorité de Santé- Mai 2011.
23. Amygdalectomie avec ou sans adénoïdectomie chez l'enfant ou l'adolescent (moins de 18 ans)- Synthèse de données de la littérature- Recommandations HAS- Décembre 2012.
24. Indications de l'adénoïdectomie et/ou de l'amygdalectomie chez l'enfant. Agence Nationale d'accréditation et d'évaluation en santé.
25. Evaluation des actes d'amygdalectomie à l'amygdalotome. Recommandations Haute Autorité de Santé. Avril 2006.
26. http://www.sfar.org/acta/dossier/archives/ca97/html/ca97_003/97_03.htm.
27. Département d'anesthésie et réanimation , Dr. Mathieu SCHOEFFLER, Hôpital de la CROIX-ROUSSE, Hospices Civils de Lyon, Lyon, France. ANESTHESIE ET DREPANOCYTOSE 15ème CONGRES ICAR, NOVEMBRE 2008, LYON.
28. Effect of dexamethasone on nausea, vomiting, and pain in paediatric tonsillectomy. Hermans V1, De Pooter F, De Groot F, De Hert S, Van der Linden P.Br J Anaesth. 2012 Sep;109(3):427-31.
29. Critical role of endothelial cell activation in hypoxia-induced vasoocclusion in transgenic sickle mice. Belcher JD1, Mahaseth H, Welch TE, Vilback AE, Sonbol KM, Kalambur VS, Bowlin PR, Bischof JC, Hebbel RP, Vercellotti GM. Am J Physiol Heart Circ Physiol. 2005 Jun;288(6):H2715-25. Epub 2005 Jan 21.
30. Evaluation clinique et économique des dispositifs médicaux et prestations associées pour la prise en charge du syndrome d'apnées hypopnées obstructives du sommeil- HAS 2014.
31. Promoteur :, Société Française d'Oto-Rhino-Laryngologie et de Chirurgie de la Face et du Cou, Avec :, Association Française de Chirurgie Ambulatoire Société Française d'Anesthésie et de Réanimation . RECOMMANDATION POUR LA PRATIQUE CLINIQUE- Amygdalectomie de l'enfant- 2009.
32. Meta-analysis of the timing of haemorrhage after tonsillectomy: an important factor in

determining the safety of performing tonsillectomy as a day case procedure. A.M.D.

Bennett1, A.B. Clark2, A.P. Bath1 and P.Q. Montgomery1.

33. Achar P, Sharma RK, De S, Donne AJ. Does primary indication for tonsillectomy influence post-tonsillectomy haemorrhage rates in children? *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2015 Feb;79(2):246–50.
34. Salles C, Ramos RTT, Daltro C, Barral A, Marinho JM, Matos MA. Prevalence of obstructive sleep apnea in children and adolescents with sickle cell anemia . *J Bras Pneumol Publicação Of Soc Bras Pneumol E Tisiologia* . 2009 Nov;35(11):1075–83.
35. Polysomnographic Characteristics of a Referred Sample of Children with Sickle Cell Disease. Rogers VE, Lewin DS, Winnie GB, Geiger-Brown J. *J Clin Sleep Med JCSM Off Publ Am Acad Sleep Med.* 2010 Aug 15;6(4):374–81.
36. Effects of adenotonsillectomy on polysomnographic parameters in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer.* Finch P, Stocks RM, Smeltzer MP, Kimble A, Schoumacher R, Hankins JS. 2013;60(7):E26–8.
37. Nocturnal Oxygen Desaturation and Disordered Sleep as a Potential Factor in Executive Dysfunction in Sickle Cell Anemia. Hollocks MJ, Kok TB, Kirkham FJ, Gavlak J, Inusa BP, DeBaun MR, et al. *J Int Neuropsychol Soc JINS.* 2012 Jan;18(1):168–73.
38. Does sleep-disordered breathing contribute to the clinical severity of sickle cell anemia? Brooks LJ, Koziol SM, Chiarucci KM, Berman BW. *J Pediatr Hematol Oncol.* 1996 May;18(2):135–9.
39. Priapism is associated with sleep hypoxemia in sickle cell disease. Roizenblatt M, Figueiredo MS, Cançado RD, Pollack-Filho F, de Almeida Santos Arruda MM, Vicari P, et al. *J Urol.* 2012 Oct;188(4):1245–51.
40. Enuresis Associated with Sleep Disordered Breathing in Children with Sickle Cell Anemia. Lehmann GC, Bell TR, Kirkham FJ, Gavlak JC, Ferguson TF, Strunk RC, et al. *J Urol.* 2012 Oct;188(4 0):1572–6.
41. Effectiveness of adenotonsillectomy in the resolution of nocturnal enuresis secondary to obstructive sleep apnea. Basha S, Bialowas C, Ende K, Szeremeta W. *The Laryngoscope.* 2005 Jun;115(6):1101–3.
42. Nocturnal hypoxaemia and central-nervous-system events in sickle-cell disease. Kirkham F, Hewes D, Prengler M, Wade A, Lane R, Evans J. *The Lancet.* 2001 mai;357(9269):1656–9.
43. Stroke associated with obstructive sleep apnea in a child with sickle cell anemia. Robertson PL1, Aldrich MS, Hanash SM, Goldstein GW. *Ann Neurol.* 1988 Jun;23(6):614-6.

44. Haemoglobin Oxygen Saturation Is a Determinant of Cerebral Artery Blood Flow Velocity in Children with Sickle Cell Anaemia. Quinn CT, Variste J, Dowling MM. *Br J Haematol.* 2009 May;145(4):500–5.
45. Association between morphometric variables and nocturnal desaturation in sickle-cell anemia. Salles C, Bispo M, Trindade-Ramos RT. *J Pediatr (Rio J).* 2014 Aug;90(4):420–5.
46. Upper Airway Genioglossal Activity in Children with Sickle Cell Disease. Jingtao Huang, PhD^{1,2}; Swaroop J. Pinto, MD^{1,2}; Julian L. Allen, MD²; Raanan Arens, MD⁶; Cheryl Y. Bowdre, PhD³; Abbas F. Jawad, MSc, PhD⁴; Thornton B.A. Mason II, MD, PhD, MSCE^{1,5}; Kwaku Ohene-Frempong, MD³; Kim Smith-Whitley, MD³; Carole L. Marcus, MBBCh¹.
47. Antibiotics for reduction of post-tonsillectomy morbidity : a meta-analysis. Steward DL - *Laryngoscope* 2005 ; 115 :997-1002. Burkart CM,.
48. Antibiotics to reduce post tonsillectomy morbidity ; *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2012 Issue 12, Art NO CD005607 Dhiwakar M, Clement WA, Supriya M, McKerrow W.
49. Impact of a new Practice Guideline on Antibiotic Use with pediatric tonsillectomy. Milder EA, Rizzi MD, Morales KH, Ross RK, Lautenbach E, Gerber JS. *JAMA Otolaryngol Head and Neck Surg* 2015 Feb 26.
50. site internet www.reseau-morphee.fr.

INDEX

- Figure 1 - Nombre de nouveau nés repérés à la naissance en 2012
- Figure 2 - Evolution de la prévalence de la drépanocytose entre 2006 et 2012
- Figure 3 - Structure de l'hémoglobine adulte
- Figure 4 - Evolution de l'hémoglobine pré et post natale
- Figure 5 - Deux parents porteurs
- Figure 6 - Un parent porteur et un parent non porteur
- Figure 7 - Un parent porteur et un parent malade
- Figure 8 - Un parent non porteur et un parent malade
- Figure 9 - Deux parents malades
- Figure 10 - Forme du globule rouge
- Figure 11 – Vascularisation de l'oreille interne
- Figure 12 – Photos de l'unité transversale de la drépanocytose
- Figure 13 - Vascularisation de la loge amygdalienne
- Figure 14- Coupe histologique d'une amygdale : hyperplasie folliculaire
- Figure 15- Définition du SAHOSselon des critères diurnes, nocturnes et polysomnographiques
- Figure 16 – Score de MOS
- Figure 17 –Evaluation du volume amygdalien
- Figure 18 - Etiologies du SAHOS de l'enfant
- Figure 19 - Classification des enregistrements du sommeil
- Figure 20 - Traitement du SAHOS
- Figure 21– Taux d'hémoglobine selon le type de drépanocytose
- Figure 22. Antalgie après amygdalectomie
- Figure 23 - Age de prise en charge chirurgicale des enfants
- Figure 24 - Test de Chi2 d'indépendance
- Figure 25 - Patients dont l'indication était portée sur la répétition des crises drépanocytaires
- Figure 26 - Années 2000 : prise en charge chirurgicale
- Figure 27 - Comparaison des paramètres biologiques en période pré et post-chirurgie chez les enfants SS
- Figure 28 - Variations de l'hémoglobine chez l'enfant SS
- Figure 29 - Variations des réticulocytes chez le SS

Figure 30 - Variations de la bilirubine chez le SS

Figure 31 - Comparaison des paramètres biologiques en période pré et post-chirurgie chez les enfants SC

Figure 32 - Variation de la saturation chez le SC

Figure 33 - Variation des réticulocytes chez le SC

ANNEXE 1: Classification des syndromes drépanocytaires

1. Drépanocytose homozygote	SS
2. Hb S associée à un autre mutant de la chaîne β -globine	SC SD Punjad SO Arab
3. Hb S associée à une β thalassémie	S β 0 thalassémie S β + thalassémie So β thalassémie
4. Hb S associée à une Hb thalassémique	SE S Lepore
5. Hb S associée à une persistance héréditaire de l'Hb F	Mutations délétionnelles Mutations non délétionnelles
6. Cas des mutants « S like » avec double mutation b	AS Antilles, SS Antilles, CS Antilles SC Harlem

ANNEXE 2 : populations concernées par le dépistage ciblé

L'origine géographique des populations concernées par la drépanocytose (régions à risque) sont :

- Départements français d'outre-mer : Antilles, Guyane, Réunion, Mayotte
- Tous les pays d'Afrique subsaharienne et le Cap-Vert
- Amérique du Sud (Brésil), Noirs d'Amérique du Nord
- Inde, océan Indien, Madagascar, Ile Maurice, Comores
- Afrique du Nord : Algérie, Tunisie, Maroc
- Italie du Sud, Sicile, Grèce, Turquie
- Moyen-Orient : Liban, Syrie, Arabie saoudite, Yémen, Oman

Actuellement en métropole pour que le nouveau-né soit testé :

- 1- Les deux parents doivent être originaires d'une région à risque .
- 2- Un seul des deux si le deuxième n'est pas connu.
- 3- S'il existe des antécédents de syndrome drépanocytaire majeur dans la famille .
- 4- S'il existe un doute pour les critères 1, 2, 3.

ANNEXE 3: Score d'Epworth

Assis en train de lire	0 1 2 3
En train de regarder la télévision	0 1 2 3
Assis, inactif dans un lieu public (théâtre, réunion)	0 1 2 3
Comme passager d'une voiture roulant sans arrêt pendant une heure	0 1 2 3
Allongé l'après-midi lorsque les circonstances le permettent	0 1 2 3
Etant assis en parlant avec quelqu'un	0 1 2 3
Assis au calme après un repas sans alcool	0 1 2 3
Dans une voiture arrêtée quelques minutes dans un embouteillage	0 1 2 3

LEGENDE

0 ne somnolerait jamais

1 risque faible de somnoler

2 risque modéré de somnoler

3 risque élevé de somnoler

Le score s'étend de 0 à 24 et un score supérieur à 10 met en évidence une hyper somnolence
 La somnolence est dite normale si score de 0 à 8, faible de 9 à 12, modéré de 13 à 16 et sévère quand supérieur à 17.

ANNEXE 4 : Exemple d'orthèse d'avancée mandibulaire



(50)

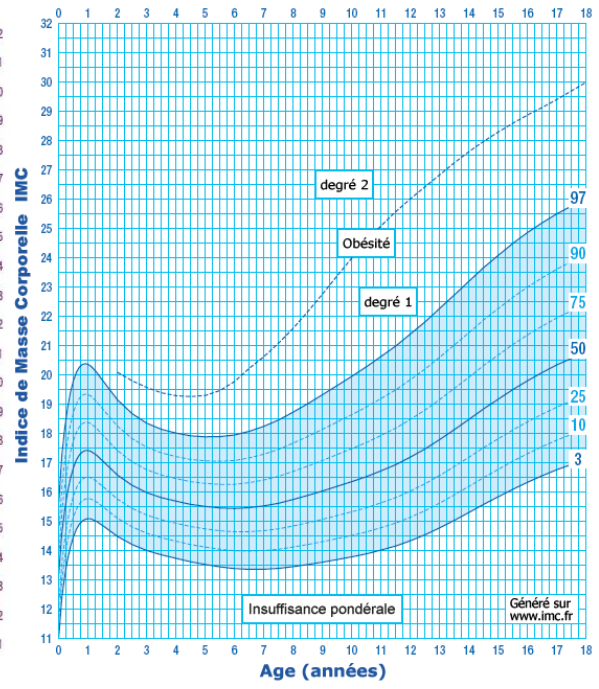
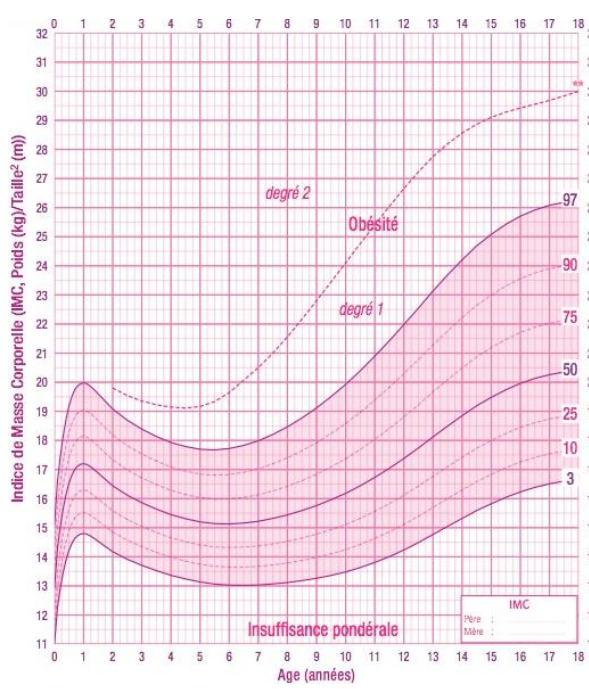
ANNEXE 5 : Les normes des variables biologiques

Variables	Normes
LDH	135-250 en UI/L
Bilirubine totale	3-10 en mgr/l
Bilirubine conjuguée	0-3 en mgr/l

ANNEXE 6 : Normes de l'hémoglobine et des réticulocytes chez le drépanocytaire

Type de drépanocytose	SS	SC
Hémoglobine (gr/dl)	6-10	10-12
Réticulocytes (10 ⁹ /l)	200-600	100-200

ANNEXE 7 : Courbes de corpulence fille- garçon



UFR SCIENCES MEDICALES HYACINTHE BASTARAUD

SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis à exercer la médecine, en présence des maîtres de cette école et de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité qui la régissent.

Mon premier souci sera, de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous les éléments physiques et mentaux, individuels collectifs et sociaux. Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions.

J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou dignité.

Même sous la contrainte, je ne ferai usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients de décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer leurs consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera.

Je ne me laisserai influencer ni par la recherche du gain ni par la recherche de la gloire.

Admis dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me sont confiés.

Reçu à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers.

Et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances, sans acharnement.

Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission.

Que je sois modéré en tout, mais insatiable de mon amour de la science.

Je n'entreprendrai rien qui ne dépasse mes compétences ; je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses,

Que je sois déshonoré et méprisé si j'y manque.

NOM ET PRENOM : MOUCHON Emmanuelle

SUJET DE LA THESE : Intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytaire

THESE MEDECINE : Qualification : ORL-chirurgie cervico faciale

ANNEE : 2015

NUMERO D'IDENTIFICATION :N° 2015AGUY 0861

MOTS CLEFS : Drépanocytose, syndrome d'apnée hypopnée du sommeil, désaturation, adéno-amygdalectomie

Introduction : La drépanocytose est une maladie génétique dépistée de manière systématique en Guadeloupe depuis 1989. Elle a une incidence de 1/304 naissance dans notre archipel. Cette pathologie se caractérise par la formation d'une hémoglobine anormale, qui va se polymériser en milieu désoxygéné déformant ainsi les globules rouges en faucille. Une des principales expressions de la maladie est la crise vaso-occlusive dont l'hypoxie chronique intermittente est un facteur favorisant. Le syndrome d'apnée hypopnée obstructif du sommeil (SAHOS) chez l'enfant entraîne des hypoxies nocturnes. La prise en charge chirurgicale par l'adéno-amygdalectomie représente l'une des solutions thérapeutiques adaptées. L'objectif de cette étude est d'étudier l'intérêt de l'adéno-amygdalectomie chez l'enfant drépanocytaire.

Matériel et méthodes : Une étude rétrospective et monocentrique a été conduite de 2001 à 2014. Les enfants drépanocytaires opérés d'une adéno-amygdalectomie au CHU de Guadeloupe ont été inclus. Les variables biologiques telles que l'hémoglobine, les réticulocytes, les LDH, la bilirubine libre et conjuguée et la saturation en oxygène ont été évaluées douze mois avant et après l'intervention. Le test statistique principal utilisé a été le test de Wilcoxon sur données appariées.

Résultats : Quarante-trois enfants (23 garçons et 20 filles) dont 32 drépanocytaires SS et 11 drépanocytaires SC ont été inclus. La moyenne d'âge de prise en charge des drépanocytaires SS était de 7 ans (3-17) et de 8,4 ans (4-17) pour les drépanocytaires SC. Les indications chirurgicales étaient un SAHOS (79%, n=34), des angines à répétition (14%, n=6) et la survenue de complications drépanocytaires (7%, n=3). Il a été mis en évidence une différence significative en faveur d'un nombre d'enfants SS opérés sur la période étudiée plus important que d'enfants SC (10% n=32 versus 4%, n=11, p= 0,018). Pour la population SS, le taux d'hémoglobine à 1 an après la chirurgie était plus élevé (8gr/dl versus 7,9gr/dl, p= 0,17) et le nombre de réticulocytes était abaissé (261G/L versus 32G/L, p=0,36). On a rapporté également une nette diminution des épisodes aigus liés à la maladie après l'intervention.

Conclusion : La prise en charge précoce et chirurgicale du SAHOS chez l'enfant drépanocytaire est d'importance et permet de réduire l'apparition des complications de la maladie. L'adéno-amygdalectomie traite l'hypoxie chronique intermittente qui est un des facteurs principaux des crises vaso-occlusives. Notre étude nous a permis de proposer un protocole de prise en charge de l'enfant drépanocytaire.

JURY :

Madame le Professeur Suzy DUFLO

Présidente du Jury

Monsieur le Professeur Thierry DAVID

Membre du Jury

Monsieur le Professeur Sébastien VERGEZ

Membre du Jury

Monsieur le Docteur Emmanuel NALLET

Directeur de Thèse

Madame le Docteur Lydia DIVIALLE-DOUMDO

Co Directeur de Thèse