

SAHTS



SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE
d'Hématologie et de Transfusion Sanguine

Revue Algérienne
D'HÉMATOLOGIE
Numéro Spécial

^{ème}
**14 Congrès
national**

4^{ÈME} JOURNÉE DES INFIRMIERS EN HÉMATOLOGIE

THÈMES

- **APLASIE MÉDULLAIRE**
- **β -THALASSÉMIE**

26 au 28
Octobre 2017
(Hôtel Marriott)
Constantine

Recueil des communications

Page **S O M M A I R E**

5	Informations générales
6	Bureaux
8	Mot du président
9	Constantine
	LISTE COMMUNICATIONS ORALES:
11	APLASIE MEDULAIRE
12	β THALASSEMIE
	LISTE COMMUNICATIONS AFFICHEES:
13	APLASIE MEDULAIRE
17	β THALASSEMIE
	COMMUNICATIONS ORALES :
24	APLASIE MEDULAIRE
30	β THALASSEMIE
	COMMUNICATIONS AFFICHEES:
38	APLASIE MEDULAIRE
64	β THALASSEMIE
96	4^{ÈME} JOURNÉE DES INFIRMIERS EN HÉMATOLOGIE



SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE
d'Hématologie et de Transfusion Sanguine

INFORMATIONS GÉNÉRALES CNH 2017

LIEU DU CONGRÈS :

Hôtel Marriott (Constantine)

INSCRIPTIONS :

- **Sur le site du Congrès :** <http://congrshematologiedz.com>
- **Pendant le Congrès :** Hôtel Marriott
- Jeudi 26 Octobre 2017 : 11h – 19h
- Vendredi 27 Octobre 2017
- Samedi 28 Octobre 2017

L'inscription au congrès est obligatoire. Elle donne droit à l'accès aux conférences, au cartable, résumés des travaux, déjeuners, pause-café et diners.

Les frais s'élèvent à :

- Membres SAHTS : 2000 DA
- Non-membres SAHTS : 15 000 DA

Le port du badge est obligatoire durant toute la durée du Congrès.

COTISATION MEMBRES SAHTS

La cotisation à la SAHTS pour l'année 2017 est :

- 1000 DA pour les rangs magistraux et les médecins spécialistes libéraux.
- 600 DA pour les maîtres-assistants et assistants.
- 400 DA pour les résidents et infirmiers.

Les membres doivent être à jour des cotisations à dater de 2014.

COMMUNICATIONS ORALES

La durée de chaque communication est de 10 mn. Il est demandé aux orateurs de respecter le timing qui leur est imparti.

Les attestations de communication seront remises par les présidents de séance à la fin de chaque séance.

POSTERS

Les posters doivent être envoyés sur le site avant le 15 octobre à : eposters@congrshematologiedz.com, veuillez préciser dans l'objet du message : poster n°...

Le poster doit être à la dimension A0 (84cm largeur X 120cm hauteur, format PORTRAIT)

- Le fichier ne doit comporter qu'une seule planche
- Le fichier doit être au format PDF
- Le nom du fichier doit-être le numéro de votre poster, exemple : pour le poster n° 56 le nom sera : 56.pdf (voir liste des communications affichées)

Les attestations de communication seront remises durant la visite des posters.

HEBERGEMENT

L'hébergement est pris en charge par la SAHTS pour les invités, les membres du Conseil Scientifique, les conférenciers et les communicants (oral et affiché).

TRANSPORT

Le transport est assuré pour les participants pris en charge par la SAHTS



**SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE
d'Hématologie et de Transfusion Sanguine**

BUREAU DE LA SAHTS de la SAHTS

Président

Benakli Malek

Vice présidents

Belakehal Salaheddine

Hamouda Hakim

Bouchakor Moussa Yamina

Secrétaire général

Saidi Djamel

Trésorier

Mehdid Farih

CONSEIL SCIENTIFIQUE DE LA SAHTS

Présidente

Pr Hamladji Rose Marie

Membres

Pr Belhani Meriem

Pr Abad Mohand Tayeb

Pr Touhami Hadj

Pr Ait Ali Hocine

Pr Zouaoui Zahia

Pr Bekadja Mohamed Amine

Pr Ahmed Nacer Redhouane

Pr Boudjerra Nadia

Pr Sidi Mansour Nourredine

Pr Mesli Naima

Pr Hamdi Selma

Pr Saidi Mahdia

Pr Benakli Malek

Pr Grifi Fatiha

Pr Zatla Leila

Pr Nekkai Mohamed Salim

Pr Djouadi Khadidja

Pr Bradai Mohamed

Pr Ramaoun Mohamed

Pr Lakhdari Noureddine

Pr Belakehal Salah Eddine

Pr Kaci Zohra

Pr Abdennebi Naima

Pr Mehennaoui Habiba

Pr Brahimi Mohamed

Pr Ouarhlent Yamina

Dr Saidi Djamel

Dr Hamouda Hakim

Dr Mehdid Farih

Dr Bouchakor Moussa Yamina

Revue Algérienne d'Hématologie Sous l'égide de la SAHTS

Coordinatrice

Djouadi Khédidja

Rédacteurs en chef

Hamladji Rose Marie

Belhani Meriem

Comité de rédaction

Ardjoun Fatma-Zohra

Abad Mohand Tayeb

Touhami Hadj

Bekadja Mohamed Amine

Ahmed Nacer Redhouane

Boudjerra Nadia



LISTE DES GROUPES DE TRAVAIL DE LA SAHTS

Groupe Algérien d'Etude des Lymphomes
Coordinatrice nationale : Pr N Boudjerra

Groupe d'Etude et de Traitement du Myélome Algérien
Coordinatrice nationale - Pr M Saïdi

Groupe Algérien de Cytométrie
Coordinateur national : Pr S Belakehal

Groupe LMC
Coordinatrice nationale : Pr K.Djouadi

Groupe LA-MDS
Coordinateur national : Pr MA.Bekadja

Groupe Maladie de Hodgkin
Coordinateur national : Pr MT.Abad

Groupe Hémoglobinopathies
Coordinatrice nationale : Pr F.Grifi

Groupe LLC
Coordinateur national : Pr H.Ait Ali

Groupe Greffe de CSH
Coordinateur national : Pr M.Benakli

Groupe Transfusion
coordinateur national : Pr S.Nekkal

Groupe Algérien des LNH extra ganglionnaires
Coordinateur national : Pr S Hamdi

**Groupe Algérien de l'Hémophilie et des maladies hémorragiques
héréditaires**
Coordinateur national : Pr N Sidi Mansour

Groupe Algérien des Leucémies aiguës lymphoblastiques
Coordinateur national : Pr Z Zouaoui

Groupe de travail sur la Cytogénétique
Coordinateur national : Pr S.Taoussi

Groupe d'étude des Néoplasies Myéloprolifératives Phi neg
Coordinateur national: Pr M.Ramaoun

Groupe d'étude de l'Hémoglobinurie Paroxystique Nocturne
Coordinatrice nationale: Pr N.Mesli

Groupe Cytopénie immune
Coordinateur national : Pr M. Bradai

Groupe Aplasie médullaire
Coordinateur national : Dr F.Mehdid



SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE
d'Hématologie et de Transfusion Sanguine

14^{ème} Congrès national
4^{ème} journée des infirmiers en hématologie

Recueil des communications

Mot du Président

Chers Collègues et Amis,

La Société Algérienne d'hématologie et de Transfusion sanguine, a l'honneur et le privilège d'organiser son 14^{ème} Congrès national du 26 au 28 octobre 2017 dans cette belle ville de l'antique Cirta.

Ce Congrès, qui se tiendra pour la première fois à l'Est du pays, sera un moment fort dans la vie de notre société.

Le Programme s'articule sur 2 thématiques majeures : Aplasie médullaire et β -thalassémie ainsi que de nombreux symposiums.

En marge du Congrès, se tiendra également la 4^{ème} Journée des infirmiers en Hématologie avec de nombreuses interventions sur des thématiques diverses.

D'éminents conférenciers, venant d'Europe, nous font l'amitié de leur présence. Cela sera, sans nul doute, un moment privilégié d'échanges, de débats et de discussions sur nos expériences respectives.

Je remercie tous ceux qui ont contribué activement pour la réussite de ce congrès et souhaite à tous la bienvenue.

Pr Malek Benakli

Président de la SAHTS



SOCIÉTÉ ALGÉRIENNE
d'Hématologie et de Transfusion Sanguine

14^{ème} Congrès national
4^{ème} journée des infirmiers en hématologie

Recueil des communications

Constantine

*« On ne présente pas Constantine. Elle se présente et l'on salue. Elle se découvre et nous nous découvrons. Elle éclate comme un regard à l'aurore et court sur l'horizon qu'elle étonne et soulève. Puis, satisfaite de son effet, elle se fige dans sa gravité, se regroupe dans sa légende, se renferme dans son éternité» **Malek Haddad.***

Constantine l'une des plus anciennes cités du monde, sa fondation remonte à l'an -202, elle porte ce nom de puis 17 siècles, le nom de l'empereur Constantin 1^{er} qui la reconstruisit en 313. Constantine est également surnommée la « ville du vieux rocher », « Ville des oulémas », aussi « ville des aigles » ou bien « Ville du malouf », version constantinoise de la musique arabo-andalouse, de son ancien nom "CIRTA" est aussi surnommée "la ville des ponts suspendus" ou bien "ville des aigles" elle est la capitale de l'est du pays et la troisième ville d'Algérie en termes de population. Située à 430 km à l'est d'Alger, à 80 km au sud de Skikda et de 212 km au nord de Biskra.

Captivante par son histoire et ses multiples richesses touristiques, cette acropole naturelle enserrée dans les boucles du Rhummel est d'un charme très particulier. Haut-lieu de préhistoire (traces de civilisation aurignacienne néolithique).

Kirta, Cirta, Constantine, du saint Sidi Rached, du savant Ben Badis... la ville qui porte dans ses entrailles toute cette charge historique, doit prendre justement son élan à partir de cette richesse. Kirta la numide, a connu le passage de nombreuses civilisations : phénicienne, carthaginoise, romaine, byzantine, arabe, ottomane et française pour enfin revenir à ses enfants. Gardant douloureusement ces empreintes qui font sa richesse et sa spécificité, la ville, de ses abîmes même crie son dépérissement et cela à compter des nombreuses guerres qu'elle a livrées aux Carthaginois et aux Romains, et qui l'ont à maintes reprises détruite partiellement ou complètement pour la voir ressusciter de nouveau avec le souffle de son gouffre.

Le site très chahuté que les Numides avaient choisi pour installer leur capitale, a fortement façonné son histoire et son urbanisation. Éminemment défensif, ce site très recherché à l'époque, avait déjà donné l'avant-goût d'un espace inaccessible qui s'est très vite transformé en handicap insurmontable pour cette ville. vieille de plus de 2500 ans, l'une des plus anciennes villes d'Algérie si non la précédente. En l'an 2000, Constantine a fêté le 2500^{ème} anniversaire de son édification, l'osium Alger, la capitale actuelle du pays a fêté son millénaire en 1999 ainsi que Ghardaïa, cette autre ville prestigieuse qui l'avait fêté en 1998.

Notons que Les deux périodes historiques qui ont sensiblement forgé le paysage actuel du Rocher sont certainement l'époque Ottomane, qui porte la structure de la ville islamique connue depuis le 8^e siècle, et l'époque Française qui a modifié considérablement la ville islamique pour introduire encore une fois, au 19^e Siècle, l'urbanisme occidental ce lieu.

Selon l'expression célèbre d'**André Ravereau** : « Et le site créa la ville», dans le cas de Constantine, le site créa vraisemblablement la ville. Un site chahuté, doublé d'une histoire riche et tourmentée ; c'est là dire, deux éléments fondateurs qui ont produit cette ville exceptionnelle. Sans lesquels, Constantine ne saurait être la ville prestigieuse qui se présente à nous aujourd'hui et suscite autant d'intérêts parmi les chercheurs et tous ceux qui ont eu l'occasion et la chance de la visiter. Le site et l'histoire se sont donc associés pour nous livrer un paysage historique bercé d'originalité et de curiosité voir digne d'être étudié et analysé.

LISTE COMMUNICATIONS ORALES

APLASIE MEDULAIRE

- C1 APPROCHE EPIDEMIOLOGIQUE DE L'APLASIE MEDULAIRE EN ALGERIE**
F.Mehdid¹, N.Rekkab², S.Oukid², MT.Abad², M.Bradai², S.Hamdi³, F.Boukhemia¹, RM.Hamladji¹, R.Ahmed Nacer¹, M.Alouda⁴, H.Ait-ali⁴, S.Benaichou⁵, Z.Zouaoui⁵, S.Bougrira⁶, F.Griffi⁶, N.Cherif⁷, Bensenouci⁷, Z.Kaci⁸, M.Belhani⁸, N.Boudjerra⁸, F.Serradj⁹, MA.Bekadja⁹, Kehal¹⁰, H.Touhami¹⁰, D.Saidi¹⁰, B.Gareh¹¹, M.Saidi¹¹, L.Sahraoui¹², FZ.Ardjoun¹², S.Belakehal¹², S.Chihoune¹³, Y.Ouarhenth¹³, Bendahmane¹⁴, N.Mesli¹⁴, M.Benhallilou¹⁵, N.Sidimansour¹⁵, Benmouffek¹⁶, MS.Ladj¹⁷, R.Boukhari¹⁷, W.Hadjji¹⁸, Bensmaine¹⁸, Hendl¹⁸, F.Arbaoui¹⁹, M.Mehalhel¹⁹, S.Hadjji²⁰, A.Bachiri²⁰, L.Touati²¹, N.Lakhdari²¹, N.Ferroudj²², S.Nekkal²², S.Boudiaf²³, M.Achir²³, A.Fafa²⁴, M.Benakli¹
¹Service d'hématologie EHS CPMC, ²Service d'hématologie CAC Blida, ³Service d'hématologie CHU Sétif, ⁴Service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, ⁵Service d'hématologie CHU Sidi-Bel-Abbès, ⁶Service d'hématologie CHU Annaba, ⁷Service pédiatrie CHU Beni-messous, ⁸Service d'hématologie CHU Beni-Messous, ⁹Service d'hématologie EHU Oran, ¹⁰Service d'hématologie CHU Oran, ¹¹Service d'hématologie CAC Batna, ¹²Service d'hématologie HCA Ain-Nâadja, ¹³Service d'hématologie CHU Batna, ¹⁴Service d'hématologie CHU Tlemcen, ¹⁵Service d'hématologie CHU Constantine, ¹⁶Service pédiatrie CHU Parnet, ¹⁷Service pédiatrie CHU Mustapha, ¹⁸Service d'hématologie EPH Mostaganem, ¹⁹Service d'hématologie EPH Mascara, ²⁰Service d'hématologie HMR Oran, ²¹Service d'hématologie CHU Bejaia, ²²Service d'hématologie-CTS Beni-messous, ²³Service pédiatrie CHU Birtraria, ²⁴Service pédiatrie EHS Belfort
- C2 PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MÉDULAIRE SELON L'ÂGE >=30 ANS : ÉTUDE MULTICENTRIQUE RÉGIONALE OUEST D'UNE SÉRIE DE 194 PATIENTS.**
Z. Zouaoui¹, S. Benichou¹, M. Benlazar^{1f}, Serradj², Ma. Bekadja², A. Cherif Hosni³, D.Saidi³, H. Touhami³, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, A. Bachiri⁶, A. Ramdoun^{7k}, Tair⁷.
¹CHU Sidi Bel Abbès, ²EHU 1er Novembre, Oran, ³CHU Oran, ⁴CHU Tlemcen, ⁵EPH Mascara, ⁶HMRU Oran, ⁷EPH Saïda.
- C3 ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DES APLASIES MEDULLAIRES.**
Rekab Nabila, Oukid Salima, Lamraoui Fatima, Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida, Taoussi Souad, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service hématologie EHS ELCC Zabana Blida
- C4 PRISE EN CHARGE DES FORMES MODEREES DE L'APLASIE MEDULAIRE ACQUISE**
M. Allouda, H. Laga, S. Gherras, N.Boulaziz, H. Aftisse, N. Dali, F. Ait Ahmed, Dj. Si-Tayeb, L. Lamri, H. Ait Ali.
Service Hématologie CHU Tizi Ouzou
- C5 PROFILS PHENOTYPIQUES ET EVOLUTIFS DES TAILLES DES CLONES DE L'HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LES APLASIES MEDULLAIRES**
Oukid Salima, Taoussi Souad, Rekab Nabila, Lamraoui Fatima, Boucherit Cherifa, Bouchakor Yamina Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service hématologie EHS ELCC CAC Zabana, Blida
- C6 ÉVALUATION DE L'APPORT TRANSFUSIONNEL AU COURS DES APLASIES MÉDULLAIRES : ÉTUDE MULTICENTRIQUE DE L'OUEST ALGÉRIEN.**
S. Osmani¹, F. Serradj¹, Ma. Bekadja¹, S. Benichou², M. Benlazar², Z. Zouaoui-Benhadjji², S. Kehal³, D. Saidi³, H. Touhami³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran-2. Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès-3. Service d'Hématologie, CHU Oran-4. Service d'Hématologie, CHU Tlemcen-5. Service d'Hématologie, EPH Mascara-6. Service d'Hématologie, HMRU Oran-7. Service d'Hématologie, EPH Saïda.
- C7 RESULTATS DE L'ANDROGENOTHERAPIE DES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES IDIOPATHIQUE MODEREE.**
B.Garah, H.Rechache, D.Belaid, A. Hariz, N. Zeroual, W.Tibermacine, S.Bougouffa, A. Bekache, M.Templali, R.Dridi, S.Bouaziz, F.Soltani, F.Kacha, M.Merrouche, R. Nacib, M.Aiche, M.Saidi.
Service hématologie EHS CAC de Batna
- C8 RÉSULTATS DU TRAITEMENT DE L'APLASIE MÉDULAIRE PAR LA CICLOSPORINE A: ÉTUDE MULTICENTRIQUE**
Mehalhal nemra, N. Mehalhal¹, F. Arbaoui¹, S.Benichou², M.Benlazar², Z. Zouaoui², F. Serradj³
MA. Bekadja³, S.Kehal⁴, D.Saidi⁴, H.Touhami⁴, F. Bendahmane⁵, N. Mesli⁵, S. Hadji⁶, A.Bachiri⁶, K.Tair⁷
Service hématologie eph issad khaled Mascara
- C9 RESULTATS DU TRAITEMENT DE L'APLASIE MEDULAIRE ACQUISE SEVERE (AMS) PAR LA CICLOSPORINE**
R-M .Hamladji, R.Ahmed-Nacer, N.Benyaa, F.Tensaout, N.Ait-Amer
Service Hématologie-Greffe de Moelle Centre Pierre & Marie Curie

- C10 EVALUATION DU TRAITEMENT SAL+ CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE**
 L.Sahraoui¹, SE.Belakehal¹, M.Kacimi².
 Service hématologie¹, service anatomopathologie². Hopital central de l'armée Dr Mohamed Seghir Nekkache
 Hôpital Mohammed Seghir Nekkache. HCA . Alger
- C11 GREFFES ALLOGENIQUES DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOIETIQUES (CSH) CHEZ 340 PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE.**
 H. Bouarab, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazizi, R.Belhadj, D.Ait Ouali, S. Zerkout, K.Tarhi,
 C.Benchouk, Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer
 Service d'Hématologie –Grefe de moelle osseuse, CPMC, Alger.
- C12 ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOITIQUE (CSH) CHEZ 70 PATIENTS ATTEINTS D'ANEMIE DE FANCONI**
 S. Zerkout, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazizi, R.Belhadj, H.Bouarab, D.Ait Ouali, C.Benchouk,
 K.Tarhi, Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer
 Service d'Hématologie - Greffe de moelle osseuse, CPMC, Alger.

LA β THALASSÉMIE

- C13 LA β THALASSÉMIE EN ALGÉRIE**
 F.Grifi¹, A.Djenouni¹, S.Bougherira¹, MT.Abad², C.Bouchrit², N.Boudjerra³, Zidani³, Aboura³, Aribi³, S.Nekkal⁴, M.Belhani⁴,
 Zidani⁴, H.Bouaricha⁵, FZ.Benhassine⁵, R.Ahmed-Nacer⁶, RM.Hamladji⁶, F.Tensaout⁶, N.Aït-Ameur⁶, S.Hamdi⁷, Zatout⁷,
 N.Sidi-Mansour⁸, S.Ouchenane⁸, SE.Belakehal⁹, H.Mansour⁹, Y.Ghassoul⁹, M.Djilali⁹, FZ.Ardjoun⁹, N.Lakhdari¹⁰, Touati¹⁰,
 N.Boutarfa¹¹, R.Fenghour¹¹, H.Ait-Ali¹², A.Graine¹², M.Allouda¹², A.Bouacha¹³, D.Saidi¹⁴, W.Sfaoui¹⁴, H.Touhami¹⁴, N.Bou-
 chair¹⁵, Hamani¹⁵, M.Saidi¹⁶, R.Nacib¹⁶, A.Bekache¹⁶, R.Dridi¹⁶, N.Mesli¹⁷, N.Houti¹⁷, Y.Ouarlent¹⁸, S.Chichoune¹⁸, M.Me-
 halhal¹⁹, Z.Zouaoui²⁰, Benallal²⁰, MA.Bekadja²¹, M.Benakli⁶
¹-Service hématologie-CHU Annaba, ²-Service hématologie-CAC Blida, ³-Service hématologie-CHU Benimessous, ⁴-Ser-
 vice hématologie et transfusion sanguine-CHU Benimessous, ⁵-Service de pédiatrie-EHS El Bouni, Annaba, ⁶-Service
 hématologie-CPMC Alger, ⁷-Service hématologie-CHU Setif, ⁸-Service hématologie-CHU Constantine, ⁹-Service hématolo-
 gie-HCA, ¹⁰-Service hématologie-CHU Bejaia, ¹¹-Service de pédiatrie-EHS-El-Kala, ¹²-Service hématologie-CHU Tizi-Ou-
 zou, ¹³-Service hématologie- EHS Souk-Ahras, ¹⁴-Service hématologie-CHU Oran, ¹⁵-Service de pédiatrie-CHU Annaba,
¹⁶-Service hématologie-CAC Batna, ¹⁷-Service hématologie-CHU Tlemcen, ¹⁸-Service hématologie-CHU Batna, ¹⁹-Service
 hématologie-EHS Mascara, ²⁰-Service hématologie - Sidi-Belabes, ²¹-Service hématologie-EHU Oran
- C14 APPORT DE L'HPLC DANS LE DIAGNOSTIC DES BETA THALASSEMIES**
 Oukid Salima, Taoussi Souad, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
 Service hématologie EHS ELCC CAC Zabana
- C15 LES PARTICULARITES DE LA BETA THALASSEMIE INTERMEDIAIRE A PROPOS DE 22 CAS**
 Khouni Nesma, Ch. Aboura . N. Zidani. Z. Doumir, F. Messaci, M. Aribi, M. Belhani. N. Boudjerra
 Service d'hématologie CHU Beni Messous
- C16 PLACE DE LA CORTICOTHERAPIE DANS L'ALLOIMMUNISATION POST TRANSFUSIONNELLE DANS LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE**
 Boucherit Cherifa, Taoussi Souad, Lamraoui Fatima, Oukid Salima, Ferdi Zineb, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
 EHS ELCC CAC Faculté de Medecine, Université Blida 1
- C17 ÉVALUATION DE LA SURVIE ET DU TRAITEMENT CHELATEUR AU COURS DES B THALASSEMIES HOMOZYGOTES POLYTRANSFUSES.**
 Y. Ghassoul, H. Mansour-M Djillali, K Belateche, M Saadoun, M Sidahmed, FZ Ardjoun, SE Belakehal.
 Service d'hématologie HCA
- C18 EVALUATION DE LA SURCHARGE EN FER PAR IRM CHEZ DES PATIENTS THALASSEMIIQUES : ETUDE DE LA CORRELA-
 TION ENTRE LA FERRITINEMIE, LASURCHARGE EN FER HEPATIQUE (LIC) ET CARDIAQUE (T2*)**
 Douafi Hala, N.Zidani ,A.Noui-C.Aboura-M.Belhani - N.Boudjerra
 Service d'hématologie CHU Beni Messous
- C19 COMPLICATIONS DE LA SPLENECTOMIE CHEZ LES BETA THALASSEMIIQUES :**
 Doumir zineb ; Ch.Aboura, N. Zidani, N. Khouni ,M.Belhani N. Boudjerra
 service d'hématologie CHU Beni Messous
- C20 TRAITEMENT DE LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE PAR HYDROXYUREE**
 Boucherit Cherifa; Lamraoui Fatima,Taoussi Souad, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
 EHS ELCC CAC Faculté de Medecine, Université Blida 1
- C21 COMPLICATIONS TARDIVES DE LA B-THALASSÉMIE MAJEURE**
 N. Ait Amer, F. Tensaout, N. Benyaa, RM.Hamladji, R. Ahmed Nacer
 Service d'Hématologie-Grefe de Moelle Osseuse centre Pierre et Marie Curie Alger
- C22 ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOÏÉTIQUES (CSH) CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE BÊTA THALASSÉMIE MAJEURE.**
 F. Tensaout, M. Benakli, F. Mehdi, R. Belhadj, N. Rahmoune, M. Baazizi, D.Ait Ouali, H.Bouarab, S.Zerkout, K.Tarhi, Z.
 Boukhenfouf , N.Ait Amer, RM. Hamladji, R.Ahmed Nacer
 Service d'Hématologie-Grefe de Moelle Osseuse centre Pierre et Marie Curie Alger
- C23 PLACE DE L'EDUCATION THERAPEUTIQUE DES PATIENTS (ETP) ATTEINTS DE THALASSEMIE MAJEURE (TM).**
 H.Touhami¹, W.Sfaoui¹, D.Saidi¹; MA.Bekadja²; MA.Serradj²; Z.Zouaoui³; SM.Benlazar³; N.Mesli⁴; F.Bendahmane⁴; N.Mehelhal⁵
 ; F.Arbaoui⁵; M.Talbi⁶
¹Service hématologie, CHU Oran, ²Service Hématologie et Thérapie cellulaire EHU Oran, ³Service hématologie CHU Sidi
 Bel Abbès, ⁴Service hématologie CHU Tlemcen, ⁵Service Hématologie EPH Mascara, ⁶Service hématologie EPH Béchar.

LISTE DES COMMUNICATIONS AFFICHÉES

APLASIE MEDULAIRE

- P1 **ÉTUDE MULTICENTRIQUE DES APLASIES MÉDULLAIRES TOXIQUES PAR PHYTOTHÉRAPIE TRADITIONNELLE AU NIVEAU DE L'OUEST ALGÉRIEN.**
Bendahmane Fouad, N Mesi⁽¹⁾, F Serradj⁽²⁾, Ma Bekadja⁽²⁾, S Kehal⁽³⁾, A Cherif Hosni⁽³⁾, D Saidi⁽³⁾, H Touhami⁽³⁾, S Benichou⁽⁴⁾, Z Zouaoui⁽⁴⁾, T Youchkour⁽⁵⁾, A Bachiri⁽⁵⁾, F Arbaoui⁽⁶⁾, N Mehalhal⁽⁶⁾, K Tair⁽⁷⁾
¹Service d'Hématologie, CHU Tlemcen, ²Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU Oran
³Service d'Hématologie, CHU Oran, ⁴Service d'Hématologie, CHU Sidi-Bel-Abbès, ⁵Service d'Hématologie, HMRU Oran, ⁶Service d'Hématologie, EPH Mascara, ⁷Service d'Hématologie, EPH Saida
- P2 **LES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES SEVERES : EXPERIENCE DU SERVICE D'hématologie CHU DE SIDI BEL ABBES. (A PROPOS DE 33 CAS.)**
Ouaddah fawzia, S. Benichou, M. Benlazar, Z. Zouaoui.
Service d'hématologie CHU Sidi Bel Abbes
- P3 **LA GESTION DE LA TOXICITE LIEE A LA CICLOSPORINE DANS LES APLASIES MEDULLAIRES**
Abbadi Mohamed, Sahraoui Leila, Ghassoul Yamina, Ardjoun Fatima Zohra , Belakehal Salah Eddine
Hôpital Central de l'Armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger
- P4 **PRISE EN CHARGE DE L'HÉMOCHROMATOSE DANS LES APLASIES MÉDULLAIRES SÉVÈRES POLYTRANSFUSÉES**
Sabercherif Dalila, Leila Sahraoui, Khadija Djouadi , Salahedine Belakehal
Hôpital central de l'armée Dr mohamed seghir nekkache, Alger
- P5 **EVALUATION DE LA CICLOSPORINE EN MONOTHERAPIE DANS LE TRAITEMENT DES APLASIES MEDULLAIRES SEVERES.**
Bouteldja lynda, L.Sahraoui - S/E. Belakehal .
Hôpital central , Mohamed Seghir Nekkache, Alger
- P6 **PROBLEME DE PRISE EN CHARGE D'UNE APLASIE GESTATIONNELLE, A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS**
MC. Rahali, Y. Ghassoul, L.Sahraoui, M. Chaibi, SE. Belakehal
Service Hématologie, Hôpital Central de l'Armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger
- P7 **PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULAIRE CHEZ LE PATIENT JEUNE A PROPOS DE 10 CAS**
Chehili Wafa, H Otsman Y Attari Djlamara B Bendjaballah H Menzer
HMRUC Constantine
- P8 **PRISE EN CHARGE DES APLASIES MEDULLAIRES AU SERVICE D'hématologie CHU DE CONSTANTINE**
Ouchenane Zohra, Kebaili Sihem , Nouredine Sidi Mansour
Service d'hématologie, CHU Constantine
- P9 **PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS INFECTIEUSES AU COURS DES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES**
F. Ouaddah, S. Benichou, M. Bbenlazaar, A. Hajeb , A. Elmesteri, N. Siali, K. Tayebi, N. Zemri, M. Cheriti , A. Benziane, Z. Zouaoui.
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbes
- P10 **SYNDROME APLASIE/ HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE : ETAT DES LIEUX A CONSTANTINE.**
Kebaili Sihem, Z. Ouchenane, D. Sidimansour, R. Yousfi, M , Benhalilou, Pr. N. Sidimansour
service D'hématologie CHU Constantine
- P11 **ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DE L'APLASIE MEDULAIRE**
FZ. Benkhodja, S. Hamdi, N. Hadjadj, H. Herbadji, S. Saadaoui, A. Boubaadja, A. Aouir, R. Derguini.
Service d'hématologie CHU de Setif
- P12 **PANORAMA DE LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MÉDULAIRE AU SERVICE D'HÉMATOLOGIE ET DE THÉRAPIE CELLULAIRE DE L'EHUORAN**
Serradj Faiza, A. Krim , N. Yafour , H .Ouldjeriouat , K. Amani , S. Osmani , Ma. Mazari , M. Brahimi , R. Bouhass , A. Arabi , Ma. Bekadja.
Service d'hématologie et de thérapie cellulaire EHUOran

- P13 PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET PRINCIPALES ETIOLOGIES DE L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE CHEZ L'ADULTE**
Chichoune.S, Laiadhi.H, Maklid.K, Salhi.H, Yahoui.Fz, Oualeh.S Brakta.F, Nacer.S, Zidani.H, Chafai.R, Hamza.H, Mezhoud.F, Ouahrhent.Y
Service d'hématologie CHU de Batna
- P14 L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE DU SUJET AGE: A propos d'une observation**
Semoud Imen, N.Igoulalene-H.Achoui-N.Benfenatki
Service de medecine interne EPHU Rouiba ,Alger
- P15 HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE/APLASIE MÉDULLAIRE , A PROPOS D'UN CAS**
Yadi Sihem, L. Kazi, N. Houti, N. Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P16 ÉVALUATION DES BESOINS TRANSFUSIONNELS DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE**
Benkhira Nadja, B.Benzineb, N.Houti, N. Bemoussat, Y.Touileb, H.Belhadef, N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P17 ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOEITQUES GENOIDENTIQUES AU COURS DES APLASIES MEDULLAIRES SEVERES/ EXPERIENCE DE L'EHU 1er NOVEMBRE ORAN**
Yafour Nabil, Faiza Serradj, Soufi. Osmani, Mohamed. Brahimi, Hadj. Nadji, Assia. Alem, Safia. Belbachir, Meriem. Guenna, Abdessamed. Arabi, Rachid Bouhass, Mohamed Amine.Bekadja
Service d'hématologie, EHU-Oran
- P18 RESULTATS THERAPEUTIQUES DE LA CICLOSPORINE A AU COURS DE L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE ET TRES SEVERE.**
Sari Yamina, Y.Sari, B.Benzineb, N.Mesli.
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P19 REMISSION SPONTANEE D'UNE APLASIE MEDULLAIRE SURVENANT AU COURS D'UNE GROSSESSE , A PROPOS D'UN CAS**
Lakehal Soraya, Bentouhami brahim
EPH bouzidi lakhdar EPH Bourdj Bou Arreridj
- P20 APLASIE MEDULLAIRE SEVERE SOUS CICLOSPORINE : RESULTAT THERAPEUTIQUE A PROPOS DE 3 CAS**
H. Zidani , R.Hamlaoui, H.Hamza, R.Chafai, H. Baissis, H.Salhi, Z.Benakcha, Y.Ouahrhent
Service d'hématologie CHU de Batna
- P21 RESULTATS DU TRAITEMENT PAR LA CICLOSPORINE SEULE EN PREMIERE INTENTION DANS LES APLASIES MEDULLAIRES SEVERES ACQUISE IDIOPATHIQUES : A PROPOS DE 20 CAS.**
Besma garah, H.Rechache ,D.Belaid ,A.Hariz ,N.Zeroual ,W.Tibermacine ,S.Bougouffa ,F.Kacha ,F.Soltani ,M.Aiche ,M.Saidi.
EHS CAC de Batna
- P22 TRAITEMENT DES APLASIES MEDULLAIRES PAR CYCLOSPORINE A.**
Hadjeb Asma, M.Benlazar, F.Ouaddah, S.Benichou, M.Chereti, N.Zemri, Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbas
- P23 LE TRAITEMENT DE L'APLASIE MEDULLAIRE PAR DANAZOL**
Benlazar Mohamed, A.Hadjeb, S..Benichou, F.Ouaddah, M.Cherreti, N.Zemri, Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbas
- P24 LA TOXICITÉ DU TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE : ÉTUDE MULTICENTRIQUE OUEST.**
Bachiri aissa, Hadji Souad ,Mesli Naima, Belhadef H, Mehalhel Nemra, Arbaoui Fouzia, Serradj Faiza, Mohamed Amine Bekadja
Service d'Hématologie Hôpital militaire d'Oran
- P25 APLASIE MEDULLAIRE MODEREE : ASPECTS CLINICO-BIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS (ETUDE SUR 09 ANS)**
Abdennebi Naima, F.Boukhemia, F.Tensaout, N.Ait-Amer, H.Moussaoui, F.Belhadri, S.Akhrouf, K.Tarhi, I.Abderahim, C.Benchouk, F.Harièche, R.Ahmed-Nacer, RM.Hamladji.
Service Hématologie - Greffe de Moelle Osseuse , CPMC - Alger

- P26 SURVENUE D'UNE APLASIE MEDULLAIRE CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE D'UNE LMC (A PROPOS D'UN CAS)**
I. Djezzar, S.Baghdad , A.Bachiri.
Hôpital militaire regional universitaire d'Oran
- P27 RECONSTITUTION IMMUNITAIRE APRES ALLOGREFFE DE CSH GENOIDENTIQUE PREPAREE PAR UN CONDITIONNEMENT DE TYPE CYCLOPHOSPHAMIDE ET SERUM ANTI LYMPHOCYTAIRE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS D'UNE APLASIE MEDULLAIRE SEVERE**
Alem Assia, Nabil.Yafour, Faiza. Serradj, Soufi. Osmani, Mohammed. Brahimi, Hadj. Naji, Abdessamad.
Arabi, Rachid. Bouhass, Mohamed Amine. Bekadja
Service d'hématologie EHU Oran
- P28 ASSOCIATION D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ET D'UN CARCINOME ÉPIDERMOÏDE DE LA LANGUE.**
Belbachir Safia, K.Amani,, A. Yafour, MA. Bekadja
Service d'hématologie et de thérapie cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran, Algérie.
- P29 ANEMIE DE FANCONI : A PROPOS DE 7 CAS.**
Soltani fatma, H.Rechache , B.Garah , M.Templali , M.Aiche , F.Kacha , S.Ouchen , M.Saidi.
EHS Centre anti cancer Batna
- P30 PLACE DE LA CHELATION DANS LE TRAITEMENT DES APLASIES MEDULLAIRES IDIOPATHIQUES MODEREES**
Benichou Soraya, Benlazar Mohamed Zouaoui Zahia
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbes
- P31 REPONSE AUX ANDROGENES AU COURS DE L'APLASIE MEDULLAIRE MODEREE**
Kazitani lina, I Benzineb-S Yadi-Y Boukli- N Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P32 PANORAMA DES APLASIES MEDULLAIRES: ETUDE DESCRIPTIVE**
Besma garah, H. Rechache, D. Belaid, F.Kacha, F. Soltani, M. Aiche, M. Saidi.
EHS CAC de Batna
- P33 PRES SYNDROME ET CICLOSPORINE (A PROPOS D'UN CAS)**
Amouiri Roumaïssa, Messouden Wissem Berrahma Brahim, N. Sidi Mansour
Service d'hématologie, CHU de Constantine
- P34 L'EXPERIENCE DU SERVICE D'hématologie DE SIDI BEL ABBES DANS LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE IDIOPATHIQUE**
Benichou soraya, N.Siali , M.Belazar ,F.Ouadah , A.Mestari, K.tayebi , N.Zemri ,A.hadjeb , M.Cheriti , , Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbes
- P35 SECONDE ALLOGREFFE GÉNOIDENTIQUE PRÉPARÉE PAR UN CONDITIONNEMENT DE TYPE FLUDARABINE /CYCLOPHOSPHAMIDE/ ANTITHYMOGLOBULINE (FCA), CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE SÉVÈRE. À PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS : EXPÉRIENCE DE**
Elhadj.Nadji, Nabil.Yafour, Faiza. Serradj, Soufi. Osmani, Mohammed. Brahimi, Assia. Alem,
Abdessamad. Arabi, Rachid. Bouhass, Mohamed Amine. Bekadja
Service d'hématologie, EHU Oran
- P36 ASSOCIATION D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ET UN PYODERMA GANGRENOSUM**
Belbachir Safia, F. Serradj , N. Yafour, MA. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran, Algérie.
- P37 EVALUATION DES BESOINS TRANSFUSIONNELS CHEZ LES PATIENTS TRAITÉS PAR MMUNOSUPPRESSEURS DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE SÉVÈRE : À PROPOS DE 24 CAS**
A.Nehala , L. Sahraoui , Mc. Rahala , K. Djouadi , Fz. Ardjoua , Se. Belakehal ,
Service d'hématologie, HCA Alger

- P38 APLASIE MEDULLAIRE COMMUTEE EN SYNDROME MYELODYSPLASIQUE : A PROPOS DE 5 CAS**
Bouchakor Yamina, Taoussi Souad Oukid Salima , Lamraoui Fatima , Rebab Nabila , Benlabiod Khadoudj Mounira , Bra-
himi Hamida , Abad Mohand Tayeb , Bradai Mohamed.
Service Hématologie EHS ELCC CAC Blida
- P39 APLASIE MEDULLAIRE ET GROSSESSE : A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS**
Benlabiod Khadoudj Mounira, Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Rebab Nabila, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb,
Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de Médecine , Université Blida 1
- P40 ETUDE REGIONALE ETUDIANT LE PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE IDIOPATHIQUE**
Belhadeh hanane, MA. Bekadja¹, S. Benichou², M. Benlazar², Z. Zouaoui-Benhadj², S. Kehal³, D. Saidi³, H. Touhami³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.
1. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran-². Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès- 3. Service d'Hématologie, CHU Oran -4. Service d'Hématologie, CHU Tlemcen- 5. Service d'Hématologie, EPH Mascara-⁶. Service d'Hématologie, HMRU Oran-⁷. Service d'Hématologie, EPH Saïda. Tlemcen
- P41 TOXICITÉ LIÉE AU CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE**
Benkhira Nadja, H. Belhadeh, L. Aïci, N. Houti, Y. Touileb, N. Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P42 COMPLICATIONS DE LA PRISE EN CHARGE D'UNE ANÉMIE DE FANCONI**
KADI ANISSA, K. Tayebi, N. Zemri, F. Ouaddah, N. Siali, S. Benichou, Z. Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès
- P43 EVALUATION DU TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR PAR CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE CHEZ LES PATIENTS NON ELIGIBLES A LA GREFFE**
REKAB NABILA, Oukid Salima, Lamraoui Fatima, Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida,
Taoussi Souad, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service d'hématologie EHS ELCC Zabana Blida
- P44 APLASIE MEDULLAIRE ASSOCIEE A UNE GROSSESSE A PROPOS D'UN CAS**
Boumediene Kheira, Sedaki bohra, Abderrahmani Soumia, Baghdad Samir, Bachiri Aïssa
Service d'hématologie, HMRUO
- P45 ASPECTS CLINIQUES ET RESULTATS THERAPEUTIQUES DE L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE**
Allouda Malika, S. Gherras, H. Laga, H. Aftisse, N. Dali, K. Ait Seddik, Dj. Si-Tayeb, L. Lamri, H. Ait Ali.
Service Hématologie, CHU Tizi Ouzou.
- P46 LA MALADIE DE FANCONI. A PROPOS DE 4 OBSERVATIONS**
Benhalilou Meriem, N. Sidi Mansour
Service d'hématologie CHU Constantine
- P47 EVALUATION DU TRAITEMENT PAR LES ANDROGENES DANS L'APLASIE MEDULLAIRE MODEREE : ETUDE RETROSPECTIVE**
Ilhem Boumaïda, Z. Kaci, H. Douafi, F. Soukna, O. Hatem, M. Belhani, N. Boudjerra.
Service d'hématologie CHU Béni Messous
- P48 L'HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES. ETUDE DESCRIPTIVE ET ASPECTS EVOLUTIFS.**
Ould kablia Nadjat, Mohamed Rafik Abbadi, Leïla Sahraoui, Salah Eddine Belakehal.
Hôpital central de l'armée Dr Mohamed Seghir Nekkache - Alger
- P49 PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE-HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE.**
W-Bouabdelli, Z. Kaci, Y. Berkouk, M. Sebai, N. Guelouma, M. Belhani, N. Boudjerra.
service dhématologie , CHU Beni Messous - Alger

- P50 ASSOCIATION HPN ET APLASIE MEDULLAIRE, DIFFICULTES DE PRISE EN CHARGE EN ABSENCE DE DONNEUR HLA COMPATIBLE :A PROPOS D'UN CAS**
Bensadok Meriem, Mouna.Lebouahla, Amel.Cheurfa,Thamila.Zidouni, Nawel.Ferroudj , Meriem.Belhani, Salim.Nekkal
Service hématologie et banque de sang CHU Benimessous
- P51 UNE RÉMISSION SPONTANÉE D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE SURVENANT AU COURS D'UNE GROSSESSE**
Otsmane Hakim, Lamara Djafer Bendjabellah Bassima
Service d'Hématologie, HMRUC - Constantine
- P52 ÉTUDE MONOCENTRIQUE SUR L'ÉVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE**
Aici Lemia, N.Benkhiria, H.Belhadef, F.Bendahme, N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen
- P53 ÉVALUATION DU TRAITEMENT PAR CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE :**
A. Noui, Z. Kaci, A. Meghni, N. Ameziane, M. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie, CHU Béni Messous
- P54 PRISE EN CHARGE TRANSFUSIONNELLE DES PATIENTS PEDIATRIQUES HEMOGLOBINOPATHES PAR LE CTS CHUC**
Bouhsane Djinane, Aoutni A2, Dellilou A2, C R2, Houar I1, 2, Boudjamline M1, 2
1 Service d'Hémobiologie et Transfusion Sanguine. CHU Constantine.
2Département de Pharmacie, Faculté de Médecine, Université de Constantine 3.
- P55 ÉVALUATION DE L'ANDROGÉNOTHÉRAPIE DANS LE TRAITEMENT DE L'APLASIE MÉDULLAIRE**
A. Cherif Hosni¹, S.Kehal¹, D. Saidi¹, H. Touhami¹, F. Serradj², Ma. Bekadja², S. Benichou³, M. Benlazar³, Z. Zouaoui-Benhadj³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.
1. Service d'Hématologie, CHU Oran- 2. Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran-3. Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès- 4. Service d'Hématologie, CHU Tlemcen- 5. Service d'Hématologie, EPH Mascara- 6. Service d'Hématologie, HMRU Oran- 7. Service d'Hématologie, EPH Saida.
- P56 ÉTUDE DE L'APLASIE MÉDULLAIRE AVEC HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LA RÉGION DE L'OUEST ALGERIEN.**
S. Kehal¹, A.Charif Hosni, D. Saidi¹, H. Touhami¹, F. Serradj², Ma. Bekadja², S. Benichou³, M. Benlazar³, Z. Zouaoui-Benhadj³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.
¹Service d'Hématologie, CHU Oran- ²Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran- ³Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès - ⁴Service d'Hématologie, CHU Tlemcen- ⁵Service d'Hématologie, EPH Mascara- ⁶Service d'Hématologie, HMRU Oran- ⁷Service d'Hématologie, EPH Saida. Service Hématologie CHU Oran
- P57 ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOÏÉTIQUES (CSH) CHEZ 06 PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MÉDULLAIRE CONSTITUTIONNELLE (HORS ANÉMIE DE FANCONI)**
K.Tarhi, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazizi, R.Belhadj, D.Ait Ouali, H.Bourab, S. Zerkout, C.Benchouk, Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer
Service d'Hématologie –Greffe de moelle osseuse, CPMC, Alger.

β THALASSÉMIE

- P58 INTERET DE L'IRM EN T2 (FOIE+COEUR) DANS LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE : EXPERIENCE D'UN SERVICE DE PEDIATRIE**
Mohandoussaid Aida, Bouterfas Nabila, Boumedienne, Boukhellal-Djemoi Houria, Benhalla-Djadoun, Nefissa Keltoum
Service Pédiatrie A CHU Béni Messous - Alger
- P59 EFFICACITE DE LA DEFERASIROX (EXJADE) A 40MG/KG/J CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT B THALASSEMIQUE : RESULTATS D'UNE ETUDE PROSPECTIVE.**
Benmouffok Nouria, Fz.Boudouaa , N.Laouar , Z.Zeroua
Service Pédiatrie, CHU Nafissa Hamoud.

- P60 EVALUATION DE LA SPLENECTOMIE CHEZ LES PATIENTS THALASSEMIQUES**
Boucherit Cherifa, Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de Médecine, Université Blida 1
- P61 EVALUATION DES COMPLICATIONS CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES HOMOZYGOTES : ETUDE DE 2001 A 2017**
Aiouaz Sama, C. Ould Aklouche, T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S. Nekkak
Service d'hématologie et Banque de Sang, CHU Beni Messous, Alger
- P62 LE TRAITEMENT CHELATEUR COMBINE CHEZ DES ENFANTS BETA THALASSEMIQUES MAJEURS RESISTANTS A LA MONOTHERAPIE.**
Ouldaklouche Chahrazed, M.Lebouahla T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S. Nekkak
service d'hématologie et banque de sang, CHU Beni Messous
- P63 GRAVITE DU TABLEAU CLINIQUE ET DIFFICULTES DE PRISE EN CHARGE DES ALLO ET AUTO IMMUNISATIONS TRANSFUSIONNELLES CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIQUES**
Ilhem boumaida, N.Zidani, C. Aboura, L. Metidji, S. Ikan, S. Nekkak, M.Belhani, N.Boudjerra
Service d'hématologie du CHU de Beni-Messous.
- P64 CARACTERISTIQUES DE LA β THALASSEMIES MAJEURES**
Djenouni Amel, M.Benchikh.F.Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba.
- P65 SUIVI DU TRAITEMENT CHELATEUR COMBINE CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIQUES (BT) POLYTRANSFUSES AVEC SURCHARGE EN FER ET EVALUATION PAR IRM CARDIAQUE (T2*) ET HEPATIQUE (LIC)**
Nadia Zidani, Boumaida, N.Boumedienne, M.Belhani, N.Boudjerra
Service d'hématologie, CHU Beni-messous
- P66 OSTEONECROSE DES DEUX TETES FEMORALES AU COURS D'UNE B.THALASSEMIE MAJEURE:A PROPOS D'UN CAS**
Brahimi Zahia, Touati Laid, Lakhdari Nourredine
Service d'hématologie, CHU Bejaia
- P67 B-THALASSEMIE HOMOZYGOTE : EPIDEMIOLOGIE ET TRAITEMENT**
Brahimi Zahia, K.Sadaoui, Ferdjoukh Khaled, Touati Laid, Lakhdari Nourredine
Service d'hématologie, CHU Bejaia
- P68 MANIFESTATION OSSEUSES AU COURS DE LA B-THALASSEMIE HOMOZYGOTE. ETUDE UNI CENTRIQUE**
Abbadi Mohamed, Ghassoul Yamina, Mansour Hassina, Ardjoun Fatima Zohra, Belakehal Salah Eddine
Hôpital Central de l'Armée, Dr Mohamed Seghir Nekkache
- P69 ÉVALUATION DE LA SURVIE ET DU TRAITEMENT CHELATEUR AU COURS DES B THALASSEMIES HOMOZYGOTES POLYTRANSFUSES.**
Y Ghassoul -H Mansour-M Djillali-K Belateche-M Saadoun-M Sidahmed-Fz Ardjoun-Se Belakehal.
Service d'hématologie HCA
- P70 EVALUATION DES TAUX D'HB ET DES BESOINS TRANSFUSIONNELS APRES SPLENECTOMIE AU COURS DE LA B THALASSEMIE : A PROPOS DE 21 CAS**
Sadoun Maissa, Sid Ahmed Mohamed - Ghassoul Yamina – K.I. Belateche – Djilali Malika - Mansour Hassina – Ardjoun Fatima Zohra- Belakehal Salah Eddine
Service d'hématologie, Hôpital Central de l'Armée
- P71 PROFILS CLINICO-BIOLOGIQUES ET MODALITES EVOLUTIVES DE LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE : A PROPOS DE 35 CAS**
Sidahmed Mohamed, Sadoun Maissa - Ghassoul Yamina – K.I. Belateche – Djilali Malika - Mansour Hassina – Ardjoun Fatima Zohra- Belakehal Salah Eddine
Service d'hématologie, Hôpital Central de l'Armée
- P72 ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE , EXPERIENCE DU LABORATOIRE D'hématologie**
Haddad.Imane, Chichoune.Salima, Necer.Soumia, Brakta.Feriel, Oualah.Saida, Charif.Layla, Belkhiri.Asma, Ouarhlent.Yamina
Service d'hématologie CHU de Batna

- P73** **ROLE DE L'HEMOGRAMME DANS LE DEPISTAGE DES B THALASSEMIES MINEURES**
Bendjaballah Bassima, , R.Zouiten, ,H.Otsman ,W.Chehili D.Lamara
Hôpital militaire universitaire de Constantine
- P74** **EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES BETA THALASSEMIES MAJEURES**
B .Bendjaballah,H.Otsman, R.Zouiten , H.Menzer
Hôpital militaire universitaire de constantine
- P75** **BETA THALASSEMIE MINEURE : RECRUTEMENT DU SERVICE DE CONSULTATION EXTERNE D'hématologie**
Tayebi Karima, Zemri Naima, Chereti Malika,El Mestari Anissa,Benichou Soraya, Zouaoui Zahia
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès
- P76** **COMPLICATIONS DE L'HEMOCHROMATOSE DANS LA BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE**
N. Zatout, N.Maayouf, S. Ferdjallah, R. Remadna, A. Bendjeddou, N. Zekkour, S. Hamdi
Service d'hématologie, CHU de Setif
- P77** **L'OSTEOPOROSE DANS LA BETA-THALASSEMIE HOMOZYGOTE.**
N.Zatout,S.Ferdjallah,N.Maayouf,R.Remadna,A.Rouabhi,N.Bekkis,S.Hamdi
Service d'hématologie CHU de Setif
- P78** **DIAGNOSTIC DES SYNDROMES THALASSEMIQUES PAR HPLC.**
Bouhadda Zahir, S. Benhaddouche , N. Nehaoua, Y. Malek. H. Amrouche , K. Ououssalah , S. Hamdi
Service d'hématologie, CHU DE Setif
- P79** **ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE SUR LA MALADIE DE COOLEY DANS LA WILAYA DE CONSTANTINE.**
D. Sidi Mansour, S. Kebaili, H. Belghit, A. Benasker, A Fernane, Z. Ouchenane,
N. Sidi Mansour.
Service Hématologie. CHU Constantine
- P80** **AUTO-ANTICORPS ASSOCIES A LA BETA THALASSEMIE MAJEURE**
Alliouch Amina, S.Gadiri, H. Meriche, M. Yaiche
Service d'Immunologie CHU Annaba
- P81** **ETUDE DE LA FREQUENCE DES COMPLICATION ENDOCRINIENNES AU COURS DE LA BETATHALASSEMIE HOMOZYGOTE**
K. Belateche, H Mansour, Y Ghassoul, F/Z Ardjoun. SE Belakehal
Service d'Immunologie, HCA
- P82** **COMPRESSION MEDULLAIRE PAR UN FOYER ECTOPIQUE D'HEMATOPOIESE AU COURS DES BETATHALASSEMIES A PROPOS D'UNE OBSERVATION AVEC REVUE DE LA LITETARATURE .**
K. Belateche, H Mansour, Y Ghassoul, SE Belakehal
Service d'hématologie HCA
- P83** **APPROCHE DIAGNOSTIQUE DE LA B THALASSEMIE MINEURE**
Guerd Nadia, Benkheira.N, Yadi.S,Belhadef.H, Mesli.N
Service d'hématologie CHU Tlemcen
- P84** **EVOLUTION ET COMPLICATIONS DES B – THALASSEMIES MAJEURES A PROPOS DE 20 CAS**
A. Graine, M. Allouda, O. Ouanes, K. Aimene, N.Dali, F. Djoudrez, O. Abbas, N. Hamici Et H.Ait-Ali
Service d'hématologie CHU Tizi Ouzou
- P85** **PREVALENCE DES ENDOCRINOPATHIES CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES MAJEURES**
Nassim Bemoussat, Sari Nadia, Hanane Bezzou, Naima Mesli
Service d'hématologie CHU Tlemcen
- P86** **HBC/ B THALASSEMIE AVEC EXPRESSION ATTENUÉE**
Benlazar Mohamed, A. Hadjeb, S. Benichou, F. Ouaddah, M. Cherreti, N. Zemri, Z. Zouaoui
Service d'hématologie CHU Sidi Belabass

- P87 APPROCHE DIAGNOSTIQUE DE LA B THALASSEMIE MINEURE**
Houti Nadia, Yadi.S, Benkheira.N, Belhadef.H, Mesli.N
Service d'hématologie CHU Tlemcen
- P88 COMPLICATIONS DE LA BÉTA-THALASSÉMIE MAJEUR : QUELLES STRATÉGIES THÉRAPEUTIQUES ADOPTÉES.**
Entasoltan Badra, Bendouda Mohamed, Charef Leila, Bouchama Samira, Arabi Abdessamad, Bouhass Amar Rachid, Bekadja Mohamed Amine
Service d'hématologie EHU 1^{er} Novembre
- P89 ASPECTS CLINIQUE, BIOLOGIQUE ET EVOLUTIF DE LA BETA-THALASSEMIE INTERMEDIAIRE.**
Djilali malika, Y.Ghassoul, H.Mansour, M.Sid Ahmed, M.Saadoune, FZ.Ardjoun, SE.Belakehal.
Service d'hématologie HCA
- P90 ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DE L'HEMATOPOÏÈSE EXTRA MEDULLAIRE DANS LA B THALASSEMIE : A PROPOS DE 06 CAS**
Oukid Salima, Boucherit Cherifa, Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service hématologie EHS ELCC CAC Zabana
- P91 TROUBLES DE L'HEMOSTASE CHEZ LES THALASSEMIQUES**
Boucherit Cherifa, Taoussi Souad, Lamraoui Fatima, Oukid Salima, Ziani Ahmed Amine, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de Medecine, Université Blida 1
- P92 PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE DES β THALASSÉMIES INTERMÉDIAIRES**
N. Mehalhal¹, F. Arbaoui¹, S. Benichou², M. Benlazar², Z. Zouaoui², F. Serradj³ Ma. Bekadja³, S. Kehal⁴, D. Saidi⁴, H. Touhami⁴, F. Bendahmane⁵, N. Mesli⁵,
Service hématologie EPH Issad Khaled Mascara
- P93 COMPLICATIONS RENCONTREES CHEZ 9 PATIENTS PRESENTANT UNE THALASSEMIE NON TRANSFUSION DEPENDANTE.**
R. Nacib, A. Bekkache, R. Dridi, F. Soltani, M. Aiche, M. Saidi
Service d'hématologie CAC Batna
- P94 EVALUATION DE LA REPONSE A L'HYDROXYUREE DANS 5 CAS DE BETA THALASSEMIE INTERMEDIAIRE.**
N. Razika, M. Aiche, A. Bekkache, R. Dridi, F. Soltani, M. Saidi
Service d'hématologie CAC Batna
- P95 ETAT DES LIEUX DES BETA THALASSEMIQUES AU CHU ORAN**
Sfaoui Wassila, M.A. Matahri, M. Bensahli, L. Zatla, H. Touhami, D. Saidi
Service hématologie CHU Oran
- P96 ÉTUDE ANALYTIQUE DES MOTIFS D'HOSPITALISATION DES PATIENTS ATTEINTS DE β-THALASSEMIE**
Khouni Nesma, Ch. Aboura, N. Zidani, Z. Doumir, M. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P97 MALADIE DE COOLEY (A PROPOS DE 6 CAS)**
Benzineb Brahim, N. Benkheira, N. Houti, N. Mesli
Service d'hématologie CHU Tlemcen
- P98 CONDUITE DU TRAITEMENT PAR DEFERASIROX CHEZ LES PATIENTS β THALASSEMIQUES :**
Doumir Zineb, Ch. Aboura, N. Zidani, N. Khouni - L. Metidji - M. Belhani - N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Béni Messous
- P99 ETUDE ANALYTIQUE DES MOTIFS D'HOSPITALISATION DES PATIENTS ATTEINTS DE BETA THALASSEMIE**
Khouni Nesma, Ch. Aboura, N. Zidani, M. Sebai, Y. Berkouk, Z. Kaci M. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

- P100 HYPOCALCÉMIE AU COURS DE LA BÉTA THALASSÉMIE À PROPOS DE DEUX CAS**
Hatem Ouarda, Ch.Aboura, N.Zidani, A.Noui, M.Belhani, N.Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P101 ANALYSE DES DECES CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES**
Sebai Manel, Aboura.Ch ,Zidani.N , Kaci.Z ,Berkouk.Y,Douafi.H, Doumir.Z ,Belhani.M Boudjerra.N
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P102 LES COMPLICATIONS ENDOCRINIENNES DANS LA BETA-THALASSEMIE**
Sebai Manel, Aboura.Ch , Zidani.N , Soukna.F , Ameziane. N , Belhani.M , Boudjerra.N
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P103 INDICATIONS DES BIPHOSPHANATES DANS L'OSTEOPOROSE CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIQUES A PROPOS DE DEUX CAS.**
Messaci Ferroudja, Aboura.C.,Zidani.N ,Yousfi.S.,Belhani.M,Boudjerra.N
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P104 BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE ET HETEROZYGOTIE COMPOSITE S THALASSEMIE : MEME PRISE EN CHARGE ?**
T. Zidouni ,C. Ould Aklouche, S.Aiouaz,, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal
Service d'hématologie et banque de sang CHU beni messous
- P105 PLACE DE LA BETA THALASSEMIE DANS LES RESULTATS DE L'ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE AU CENTRE DE TRANSFUSION SANGUINE : ETUDE DE 2012 -2016**
Chennoukh Karima, N.Ferroudj, W.Zountar,F.Benazouz,, M.Belhani, S.Nekkal
Service d'hématologie/banque du sang, CHU Beni Messous.Alger
- P106 ETUDE COMPARATIVE DES BÉTA THALASSÉMIES HOMOZYGOTES**
M. Djilali, Y. Ghassoul, H. Mansour, M. Sid Ahmed, M. Saadoune, FZ. Ardjoune, SE.Belakehal.
Service d'Hématologie, Hôpital Central de l'Armée, Alger.
- P107 HEMOCHROMATOSE ET HEMOGLOBINOPATHIES**
Kabouia Karim, Bisma Hanene Yousfi , Kebaili , N Sidi Mansour
Service d'Hématologie, CHU Constantine
- P108 BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE : LA PLACE THERAPEUTIQUE DE L'HYDROXYURE**
Soukna Fatima, Y.berkouk, N.zidani, C.aboura, S.nekkal, M.f. Belhani, N.boudjerra
Service d'Hématologie Beni Messous Alger
- P109 BETA THALASSEMIE MAJEUR ET MALADIE DE POMPE : UNE ASSOCIATION FORTUITE ? DIFFICULTE DE LA PRISE EN CHARGE : A PROPOS D'UN CAS.**
Ouldaklouche Chahrazed, A.Cheurfa, T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal
Service d'hématologie et banque de sang CHU Beni Messous
- P110 BETA-THALASSEMIE MAJEURE ET GROSSESSE. À PROPOS D'UN CAS**
M. Djilali¹, H. Mansour¹, A.Nehab¹, SE.Belakehal¹, S.Adjeb².
¹Service hématologie. ²Service Gynécologie .Hôpital Central de l'Armée Mohamed Seghir NeKkache - Alger.
- P111 INDICATION DE L'ÉRYTHROPOÏÉTINE AU COURS DES ALLOIMMUNISATIONS AVEC IMPASSE TRANSFUSIONNELLES CHEZ LES PATIENTS B-THALASSÉMIQUES**
Yousfi Safia, Zidani.N, Aboura.C,Ikan.S, Mokrani. A, Belhani.M,Boudjerra.N
Service hématologie, CHU Beni Messous
- P112 EVALUATION DE L'HYDREA DANS LA BETA-THALASSEMIE HOMOZYGOTE A COURT ET A LONG TERME**
Mansour Hassina, Yamina Ghassoul – Kahina Belateche- Malika Djilali - Mohamed Sid Ahmed - Maissa Saadoun - Sa-laheddine Belakehal.
Hôpital central de l'Armée,Mohamed Seghir Nekkache, Alger, Algerie

- P113 LOCALISATION INHABITUELLE DE L'HEMATOPOÏÈSE EXTRA MEDULLAIRE A PROPOS D'UN CAS DE BETA THALASSEMIE MAJEURE**
Otsmane Hakim, Attari Yakoub Bendjabellh Bessima
Service d'hématologie HMRU Constantine
- P114 ALLO IMMUNISATION ET IMPASSE TRANSFUSIONNELLE CHEZ UN PATIENT SUIVI POUR B THALASSEMIE MAJEURE : EFFICACITE DU RITUXIMAB**
Ilhem Boumaida, N.Zidani H. Douafi, C. Aboura, N. Guellouma, M. Belhani, N. Boudejrra
Service d'hématologie CHU de Beni-Messous
- P115 DEFI THERAPEUTIQUE DEVANT L'ULCERE DE JAMBE CHEZ UN BETA THALASSEMIQUE**
Sedaki Bochra, K.Boumediene , T.Yechkour , S.Baghdad , S.Abderrahmani , B.Djezzar , M.Aberkane , A.Bachiri
Service d'hématologie HMRUO Oran
- P116 INTENSIFICATION PAR LE TRAITEMENT COMBINE (DFO EN IV ET DFX) CHEZ LES PATIENTS B THALASSEMIQUE AVEC UNE SURCHARGE EN FER TRES SEVERE ET SUIVI PAR IRM : A PROPOS DE 3 CAS**
Ilhem boumaida, Zidani.N – Noui.A – Merazka.NH -.Belhani.M – Boudjerra.N
Service d'hématologie du CHU de Beni Messous
- P117 LES FOYERS MEDULLAIRES ECTOPIQUES AU COURS DES SYNDROMES THALASSEMIQUES**
Djenouni Amel, Y.Benhamitcha.F.Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba
- P118 BETA-THALASSEMIE ET GROSSESSE:COMPLICATIONS MATERNO-FŒTALES ET LEUR PEC. À PROPOS DE 04 CAS.**
Meghni Ahlam, A.Meghni,Y.Berkouk,N.Zidani,Ch.Aboura,M.Aribi,F.Soukna,M.Belhani,N.Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous
- P119 LES THROMBOSES AU COURS DES SYNDROMES B THALASSEMIQUES**
Benchikh Mouna, A.Djenouni-F.Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba

**COMMUNICATIONS
ORALES**

APLASIE MÉDULAIRE

C1 : Approche épidémiologique des aplasies médullaires en Algérie à propos de 844 cas sur 10 ans (2007-2016)

F.Mehdid¹, N.Rekkab², S.Oukid², Mt.Abad², M.Bradai², S.Hamdi³, F.Boukhemia¹, Rm.Hamladji¹, R.Ahmed Nacer¹, M.Alouda⁴, H.Ait-Ali⁴, S.Benaichou⁵, Z.Zouaoui⁵, S.Boughri⁶, F.Grifi⁶, N.Charif⁷, Bensenouf⁷, Z.Kaci⁸, M.Belhani⁸, N.Boudjerra⁸, F.Serradj⁹, Ma.Bekadja⁹, Kehal¹⁰, H.Touhami¹⁰, D.Saidi¹⁰, B.Gareh¹¹, M.Saidi¹¹, L.Sahraoui¹², N.Ardjoun¹², S.Belakehal¹², S.Chihoune¹³, Y.Ouarlhent¹³, Af.Bendahmane¹⁴, N.Mesli¹⁴, M.Benhallou¹⁵, N.Sidimansour¹⁵, Benmouffek¹⁶, Ms.Ladj¹⁷, R.Boukhari¹⁷, W.Hadji¹⁸, Bensmaïne¹⁸, Hendel¹⁸, F.Arbaoui¹⁹, M.Mehalhel¹⁹, S.Hadji²⁰, A.Bachiri²⁰, L.Touati²¹, N.Lakhdari²¹, N.Ferroudj²², S.Nekkal²², S.Boudiaf²³, M.Achir²³, A.Fafa²⁴, M.Benakli¹

¹ Service d'hématologie EHS CPMC, ²Service d'hématologie CAC Blida, ³ Service d'hématologie CHU Sétif, ⁴Service d'hématologie CHU Tizi-Ouzou, ⁵Service d'hématologie CHU Sidi-Bel-Abbès, ⁶Service d'hématologie CHU Annaba, ⁷ Services pédiatrie CHU Beni-messous, ⁸Service d'hématologie CHU Beni-Messous, ⁹Service d'hématologie EHU Oran, ¹⁰ Service d'hématologie CHU Oran, ¹¹Service d'hématologie CAC Batna, ¹²Service d'hématologie HCA Ain-Nâadja, ¹³Service d'hématologie CHU Batna, ¹⁴Service d'hématologie CHU Tlemcen, ¹⁵Service d'hématologie CHU Constantine, ¹⁶Service pédiatrie CHU Parnet, ¹⁷Service pédiatrie CHU Mustapha, ¹⁸Service d'hématologie EPH Mostaganem, ¹⁹Service d'hématologie EPH Mascara, ²⁰Service d'hématologie HMR Oran, ²¹Service d'hématologie CHU Bejaia, ²²Service d'hématologie-CTS Beni-messous, ²³Service pédiatrie CHU Birtraria, ²⁴Service pédiatrie EHS Belfort

Introduction : Le but de ce travail est d'établir une approche épidémiologique des aplasies médullaires (AM) en Algérie, de préciser les différentes attitudes thérapeutiques et le devenir des patients.

Matériel et méthodes : il s'agit d'une étude épidémiologique multicentrique rétrospective sur 10 ans (de 01 janvier 2007 au 31 décembre 2016). La source d'information est représentée par les dossiers médicaux et les fiches de consultation. La collecte d'information est assurée par les fiches techniques établies et diffusées aux services d'Hématologie et de pédiatrie à l'échelle nationale.

Résultats : un total de 844 fiches a été reçu, concernant 844 patients dont 746 adultes et 94 enfants. L'incidence globale de la maladie est de 0.21, elle varie de 0.16 à 0.28/100000 habitants /an selon les années. L'âge moyen est de 34.7 ans avec des extrêmes allant de 1 mois à 91 ans, le sex-ratio (H/F) est de 1 (420/424). Chez l'adulte il existe une légère prédominance masculine : sex-ratio est de 1.11 (421 /378).

L'AM est acquise chez 806 patients (95.4%) et congénitale chez 38 patients (4,6%)

Parmi les AM acquise : idiopathique = 694 (86,1%), toxique =18 (2,23%), virale :17 (2,1%) : HBV = 13, HVC = 3, HIV = 1, médicamenteuse =13(1,6%), , gestationnelle =9, (1,1%), tu-

berculose hématopoïétique=1. La présence d'un clone HPN chez 55 patients sur 261 étudiées soit 21%, associée à une maladie dysimmunitaire =5. Dans les AM congénitale on retrouve anémie de Fanconi =35, Blackfan-Diamond = 2, dyskératose congénitale =1. La classification pronostique selon les critères de Camitta et le critère de l'EBMT : sur 540 fiches évaluables retrouve : très sévère =83 (15,3%), sévère =291(53.8%), modérée = 166 (30.7%). Un traitement immunosuppresseur de référence CsA-SAL a été institué chez seulement 49 pts (13,1%) avec formes sévères et très sévères. Il a permis une réponse hématologique chez 18 patients (36.5%), 15 patients sont décédés et 16 patients sont perdus de vue probablement décédés. Trois cent vingt-sept pts (38,7%) ont bénéficié d'une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques au CPMC (n=316) et à l'EHU (n=11), il s'agit d'AM acquise (n=277), anémie de Fanconi (n=44), amégacaryocytose dans sa forme aplasique (n=3), érythroblastopénie dans forme aplasique (n=2), aplasie médullaire constitutionnelle non étiquetée (n=1).

Au 31/12/2016 : 344 pts sont vivants, 208 sont décédés, 194 perdus de vue et 98 pts dont le devenir est non précisé sur les fiches.

Conclusion : L'aplasie médullaire est une affection rare, l'incidence est de 0,2/100000 habitants/an. Elle touche l'adulte jeune avec une légère prédominance masculine chez l'adulte, les formes idiopathiques sont au premier plan et les formes sévères sont majoritaires.

C2 : PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MÉDULAIRE SELON L'ÂGE ≥ 30 ANS : ÉTUDE MULTICENTRIQUE RÉGIONALE OUEST D'UNE SÉRIE DE 194 PATIENTS.

Z. Zouaoui¹, S. Benichou¹, M. Benlazar¹, F. Serradj², Ma. Bekadja², A. Cherif Hosni³, D.Saidi³, H. Touhami³, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhel⁵, A. Bachiri⁶, A. Ramdoun⁷, K. Tair⁷.

¹Service d'Hématologie, CHU Sidi-Bel-Abbès ²Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran ³Service d'Hématologie, CHU Oran-⁴Service d'Hématologie, CHU Tlemcen ⁵Service d'Hématologie, EPH Mascara ⁶Service d'Hématologie, HMRU Oran ⁷Service d'Hématologie, EPH Saïda

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) est une maladie rare dont l'incidence est de moins de dix cas par million d'habitants et par an. Elle se définit par une insuffisance médullaire quantitative, secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, sans prolifération cellulaire anormale. Le but de ce travail est d'analyser les difficultés concernant la prise en charge de cette affection notamment sur le plan thérapeutique dans les 2 classes d'âge de ? 30ans et de >30ans

Matériels et méthodes : Il s'agit d'un travail rétrospectif portant sur une période de 09 ans allant de Janvier 2007 à Décembre 2016. Les patients âgés de 15 ans et plus ont été inclus dans cette étude. Le recueil des données a été réalisé à l'aide d'un tableau excel adressé à 07 services hospitaliers

de l'Ouest Algérien et les données ont été traitées à l'aide du logiciel Med calc 15.8.

Résultats : Sur une période de 09 ans, 194 patients(pts) ont été colligés dont 89 pts âgés de moins de 30 ans et 105 pts de plus 30 ans. Age médian Sexe ? 30ans 22ans (15-30 ans) 52 H / 37F S/R : 1.26 >30ans 52ans (31-88 ans) 55 H /50F S/R :1.1 Les professions les plus fréquemment retenues sont en premier lieu les agriculteurs et les mécaniciens. La notion de comorbidité est retrouvée principalement chez les pts âgés de > 30 ans avec HTA et diabète dans 36%des cas. La recherche du clone HPN a été réalisée chez 55 pts (28%) et s'est révélée positive chez 4 pts. Selon la classification de Camita (tableau ci-dessous) : Très sévère p-value Sévère p-value Modérée p-value ?30ans 11(13%) p=0.39 64(71%) p=0.047 14(16 %) p=0.05 >30ans 10(9.5 %) 56(53%) 39(37,5%) Sur les148 pts évaluables, 14 pts (19%) de ? 30 ans ont pu bénéficié d'une allogreffe.38 pts (52%) ont reçu de la cyclosporine seule, 1 pt (2%)de la cyclosporine +SAL, 11 pts (15%) du Danazol et9 pts (12%) du Nilevar. Concernant les pts âgés de plus de 30ans,43 pts(57%) ont reçu de la cyclosporine seule, 1pt de la cyclosporine +SAL, 28 pts (37%) du Danazol et 3pts (4%) du Nilevar. La réponse au traitement a été la suivante : chez les pts ? 30 ans, on note 29 (39%) réponses favorables dont 12 complètes(RC) et17 partielles(RP).Chez les sujets de plus de 30 ans, on relève, 36 (48%) réponses favorables dont 27RC et 9 RP. On ne relève pas de différence significative entre les deux groupes (p=0.46 ; p=0.2 ; p=0.11 ; p=0.99 respectivement).

Conclusion : Cette étude a permis de montrer la fréquence des formes sévères chez le sujet jeune de moins de 30ans .Les formes d'AM modérée sont les plus fréquentes après 30 ans. En terme de réponse, il n'y a pas de différence significative dans les deux séries. Les résultats thérapeutiques sont peu favorables d'une manière globale dans les deux groupes, De ce fait il est nécessaire d'améliorer les thérapeutiques en fonction des tranches d'âge et de la sévérité de la maladie L'arsenal thérapeutique restant très limité il est nécessaire de développer impérativement les moyens médicaux(immunosuppresseurs+/-facteurs de croissance hématopoïétiques-androgènes)chez les plus de 30 ans et la greffe de cellules souches hématopoïétiques dans les formes sévères du sujet jeune de moins de30ans. Mots clé :aplasie-immunosuppresseurs-androgènes-allogreffe

C3 : ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DES APLASIES MEDULLAIRES.

Rekab Nabila; Oukid Salima, Lamraoui Fatima, Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida, Taoussi Souad, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed

Service Hematologie Ehs Elcc Zabana Blida

Objectifs : Dans ce travail nous rapportons les aspects cliniques et évolutifs des aplasies médullaires (AM) sur une période de 10 ans (2007-2016).

Matériels et méthodes : Etude rétrospective ayant colligé 109 cas, 52 hommes, 57 femmes .Age médian : 33 ans (15-80).Etiologies : gestationnelle : 3 cas, idiopathique : 100 cas, autres : 6 cas. Typage HLA chez 56 pts : 15 sans donneurs compatibles, 1 refus de procédure, 6 décédés avant la greffe. Classification: AM severe: 54 , AM très severe: 16 , AM modérée: 39 .

Résultats : Syndrome infectieux sévère chez :14 pts(angine :3,infection pulmonaire :5 ,autres :6), syndrome hémorragique sévère :9 pts(hémorragie cérébrale : 1 , mélaena : 2 , hématurie :1,menometrorragies : 5. Biologie :taux d'hémoglobine moyen : 6,3g/dl(11-2,3) ,taux de plaquettes moyen :12504/ μ l, taux de polynucléaires moyen :729/ μ l ,au taux de réticulocytes moyen :31585/ μ l. CMF au diagnostic : 40 pts, clone HPN positif : 5 cas, Traitements : support transfusionnel seul (16), allogreffe pour les patients éligibles (34), cyclosporine (47) ,Danazol (6 pts), Nilevar (1 pt). Abstention thérapeutique : 5 pts. Evaluation :Danazol :4 RP,1 echec,1 non évaluable(NE)(toxicité et PDV),Nilevar :NE(toxicité hépatique) ,CsA :décès précoces :7, à 6 mois : AMM : réponse globale : 72,5% ; AMS et très sévère :réponse globale :33% ; 1 pte greffée après echec à la CsA . Evolution : apparition du clone HPN chez 11 pts, MDS : 1. Devenir des pts : greffés : 28 vivants, 6 décès, SG : 74,3% ; pts non greffés : décès : 32 (précoces : 24, décès en echec : 6 ,autres :2),PDV :4,vivants :39.

Discussion : Dans notre série 64% des pts sont des AMS, ce qui explique le taux élevé de décès précoces, un taux très faible HPN (15%) du fait que la recherche initiale n'a été réalisée que chez 36%. La réponse globale sous CsA à 12 mois est bonne , avec une SG de 54,6% inferieure par rapport à celle obtenue avec l'association du SAL (92%+/-7,4%). La survie globale de nos pts greffés est de 74 ,3 % identique à celle obtenue par une autre étude (64+/- 8,5%), meilleure que celle obtenue par CsA : 54,6%(p=0,047)

Conclusion : La GMO reste le traitement de choix dans l'AM acquise , intérêt d'améliorer la ranimation pour réduire le taux de décès précoces, de l'introduction du SAL avec CsA pour augmenter le taux de réponse et l'amélioration de la SG, et de proposer d'autres alternatives thérapeutiques pour les pts réfractaires.

C4 : PRISE EN CHARGE DES FORMES MODEREES DE L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE

M. Allouda, H. Laga, S. Gherras, N.Boulaziz, H. Aftisse , N. Dali, F. Ait Ahmed, Dj. Si-Tayeb, L. Lamri, H. Ait Ali.
Service Hématologie CHU Tizi Ouzou

Objectifs : Les formes modérées de l'aplasie médullaire(AM) acquise sont plus rares, elles représentent environ 1/3 des cas. Leur prise en charge va d'une simple surveillance à des traitements par immunosuppresseurs ou à une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. Nous rapportons les résultats thérapeutiques de l'AM modérée prise en charge au service d'hématologie Chu Tizi Ouzou. L'objectif principal est

l'évaluation thérapeutique en termes de réponse et de survie globale.

Matériels et méthodes : C'est une étude rétrospective, descriptive, d'une série de 31 cas d'aplasie médullaire modérée pris en charge dans notre service entre Janvier 2007 et Décembre 2015 (09 ans). L'évaluation a été réalisée en mai 2017.

Résultats : L'âge médian est de 32 ans (18 – 83 ans). 17 pts (55%) ont moins de 35 ans. Le sex-ratio H/F est de 0,9. Au moment du diagnostic, le syndrome (sd) anémique était présent dans 89% des cas, le sd hémorragique dans 67% des cas et 29% ont présenté un sd infectieux. Sur le plan biologique, les taux médians étaient : pour l'Hb de 4,6g/dl (4 – 11g/dl) ; plaquette de 18 000/mm³ (1000– 127 000/mm³) ; leucocyte de 2500 /mm³ (600 – 7200/mm³) avec un taux médian de PNN de 1010/mm³ (95 – 3600/mm³). Parmi ces pts, 6 (19%) n'ont pas reçu de traitement spécifique ; 11 pts (35%) ont été traité par de la ciclosporine, 12 (39%) par les androgènes (nilevar ou danazol) et seulement 3 pts (6,7%), dont 1 en 2^{ème} ligne, ont reçu une greffe de moelle osseuse allogénique. Une réponse globale a été obtenue chez 90% des patients traités par ciclosporine et chez 66% des pts traités par les androgènes. Deux sur les 3 pts greffés sont toujours vivants. 8 pts soit (26%) sont décédés. Les causes de décès ont été : une hémorragie chez 2 patients, un choc septique chez 2 pts, une GVH chez 1 patient. Chez 3 pts les causes de décès ne sont pas précisées. Le taux de survie globale est de 69% à 10 ans, IC à 95% [51% 87%].

Conclusion : Le traitement de référence des formes non sévères du sujet jeune (moins de 50 ans) est l'association SAL + ciclosporine. Les patients plus âgés peuvent être traités par ciclosporine seule, ou par les androgènes. Le danazol peut être donc indiqué chez les patients intolérants ou ne répondant pas à la ciclosporine. Dans notre petite série, le meilleur taux de réponse a été obtenu avec le traitement par ciclosporine.

C5 : PROFILS PHÉNOTYPIQUES ET ÉVOLUTIFS DES TAILLES DES CLONES DE L'HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LES APLASIES MÉDULLAIRES

Oukid Salima; Taoussi Souad, Rekab Nabila, Lamraoui Fatima, Boucherit Cherifa, Bouchakor Yamina Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service Hématologie EHS Elcc Cac Zabana, Blida

Objectifs : Des études récentes ont montré que 20 à 25% des Aplasies Médullaires (AM) présentent un clone d'Hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN). Nous rapportons 118 observations d'AM ou le clone HPN a été recherché et suivie par cytométrie de flux

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude prospective de

2009-2017. Le clone HPN a été recherché par CMF dès le diagnostic d'AM. L'analyse du degré du déficit utilise le CD59a (GR), le CD24 et le Flear (PNN) et le CD14 et le Flear (Mono). Le diagnostic de certitude d'HPN est retenu si on détecte plus de 5% des cellules déficitaires sur au moins deux lignées. Une surveillance par CMF est indiquée en cas d'absence de déficit ou en cas d'un déficit très modéré ou touchant une seule lignée. Nous avons analysé 118 cas sont d'AM. Il s'agit de 64 femmes et 54 hommes avec une moyenne d'âge de 35,5 ans (15-79). L'AM est modérée : 74 cas (62,7%) et sévère : 44 cas (37,3%). Le délai moyen écoulé pour assurer l'immunophénotypage par CMF pour le diagnostic d'HPN : 10 mois (0 -196).

Résultats : Dans 91 cas (77,2%) absence de déficit, et 27 cas (22,8%) présence d'un clone HPN. Il s'agissait dans 18 cas (67%) d'une AM modérée et dans 09 cas (33%) d'une AM sévère. Le déficit est partiel (II) : 02 cas (7,4%), total (III) : 20 cas (74%) et Mixte : 05 cas (18,6%). Le degré moyen du déficit du CD59 sur les GR = 27,29% (6-82) dans 20 cas, du CD59 sur les PNN = 38,22% (5-97) dans 23 cas, et du Flear effectué chez 18 cas = 55% (7,4–99,5). Sur les monocytes : 16 cas, le degré moyen du déficit du CD14 = 41% et du Flear (10 cas) = 55%.

Discussion : La CMF a été déterminante pour le diagnostic d'HPN dans sa forme aplasante (22,8%) rejoignant les données de la littérature (20 à 25%). Dans le groupe de déficit modéré ou d'absence de clone le suivi de la taille du clone est nécessaire, cela a été vérifié dans notre étude puisque dans 10 cas, un clone a été diagnostiqué. Cet intérêt de suivi a été confirmé par l'étude de B. Höchsmann qui a démontré lors de suivi de 155 cas une augmentation significative du clone dans 28% des cas et dans 9% des cas apparition d'un nouveau clone. (1). La CMF reste un examen clé dans le diagnostic d'HPN

C6 : ÉVALUATION DE L'APPORT TRANSFUSIONNEL AU COURS DES APLASIES MÉDULLAIRES : ÉTUDE MULTICENTRIQUE DE L'OUEST ALGÉRIEN.

S. Osmani¹, F. Serradj¹, Ma. Bekadja¹, S. Benichou², M. Benlarzar², Z. Zouaoui-Benhadj², S. Kehal³, D. Saidi³, H. Touhami³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.

1. Service D'hématologie Et De Thérapie Cellulaire, Ehu 1er Novembre, Oran-2. Service D'hématologie, Chu Sidi Bel Abbès- 3. Service D'hématologie, Chu Oran- 4. Service D'hématologie, Chu Tlemcen- 5. Service D'hématologie, Eph Mascara- 6. Service D'hématologie, Hmru Oran- 7. Service D'hématologie, EPH Saida.

Objectifs : L'objectif de ce travail est d'évaluer la prise en charge transfusionnelle des patients atteints d'AM à l'Ouest Algérien.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 09 ans (de 2007 à 2016) et multicentrique

regroupant 194 patients (pts) suivis et traités au niveau de (07) services d'hématologie. Le diagnostic d'AM est porté sur la biopsie médullaire. Les patients (pts) sont classés en (03) groupes selon les critères de Camitta, en AM sévère (AMS), très sévère (AMTS) et modérée (AMM). Les TRF de concentrés de globules rouges (CGR) ont été réalisées lorsque le taux d'Hb < 8g/dl ou en présence de signes d'intolérance. Les CGR transfusés sont de préférence phénotypés compatibles dans les systèmes Rh. Les TRF des CUP ont été indiquées en présence d'hémorragie ou lorsque le taux de plaquettes < 20000/mm³. Le nombre de plaquettes transfusées est de 0,5 à 0,7x10¹¹/kg du poids du patient. Les donneurs de CGR et/ou de plaquettes sont en majorité intrafamiliaux. L'évaluation de l'efficacité transfusionnelle des CUP se fait par numération plaquettaire 24H après la transfusion et ceci n'a pas pu être fait pour tous les patients puisque la majorité est suivie en ambulatoire.

Résultats : Selon les critères de Camitta, la majorité des patients appartiennent au groupe des AM sévères et très sévères (tableau 1). Nombre de patients (%) AMTS 21 11 AMS 120 62 AMM 53 27 On remarque que les besoins transfusionnels sont très importants dans l'AMTS et faibles dans l'AMM témoignant de la sévérité de la maladie (tableau 2). AMTS AMS AMM Age médian (ans) 30 26 50 Sex-ratio 1,1 2 0,9 Taux d'Hb médiane (g/dl) 07 07,5 8 CGR (nombre médian) 36 09 (p=0.0001) 04 (p=0.005) Taux de PLQ médiane (/mm³) 15.000 20.000 30.000 CUP (nombre médian) 07 04 (p=0.05) 01 (p=0.02)

Conclusion : Le traitement substitutif à type de transfusions de CGR et/ou de CUP permet d'améliorer la qualité de vie des patients en attendant les traitements spécifiques. Les formes très sévères d'AM doivent être allogreffées le plus tôt possible afin d'éviter les effets délétères de la transfusion sur les résultats de la greffe.

C7 : RESULTATS DE L'ANDROGENOTHERAPIE DES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES IDIOPATHIQUE MODEREE.

B.Garah ; H.Rechache ; D.Belaid ; A .Hariz ; N .Zeroual ; W.Ti-bermacine ; S.Bougouffa ; A .Bekache ; M.Temlali ; R.Dridi ; S.Bouaziz ; F.Soltani ; F.Kacha ; M.Merrouche ; R .Nacib ; M.Aiche ; M.Saidi.
Service Hematologie, EHS Cac De Batna

Objectifs : Le but de cette étude est d'évaluer l'efficacité de l'androgénotherapie chez les patients (pts) présentant une AMA modérée.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur fiches de consultation d'une série de 15 pts atteints d'AMA modérée dont 13 pts (86%) traités par Danazol (comp de 200mg). Le diagnostic est posé sur l'observation d'une cytopénie, confirmé par la biopsie médullaire. La recherche d'une étiologie est recherchée par l'interrogatoire, une exploration hépatique, un clone HPN, le caractère modéré par les critères de Camitta. Les 13 pts sont traités par Danazol à la dose 600 mg /j, associé au support transfusionnel. L'efficacité

du traitement est jugée sur la clinique, l'indépendance transfusionnelle et la normalisation de l'hémogramme qui définiront la réponse complète ou partielle. Les effets secondaires sont recherchés à chaque consultation et une exploration de la fonction hépatique à la recherche d'une cholestase est pratiquée tous les 2 mois. Le dosage des PSA chez les adultes masculins n'est pas réalisée systématiquement.

Résultats : Sur une période de 08 ans (de janvier 2009 à décembre 2016) 13 pts sont atteints d'AMA modérée sont traités par un androgène Danazol (Danazol*). L'âge médian des pts est 58 ans (26 -81ans), le sex ratio de 0,95(6H/7F). Les résultats thérapeutiques sont : une réponse globale chez 12 pts (92%) dont 10 RC et 2 RP et un échec chez 1 patient (8%). Quant aux effets secondaires, une toxicité hépatique (cholestase) impose l'arrêt du traitement chez 1 pts, nécessitant l'ajustement des doses chez 3 pts, une toxicité rénale chez 4 pts nécessitant l'ajustement des doses. 11 pts sont vivant à ce jour.

Conclusion : Ce travail révèle l'efficacité des androgènes au cours des AMA modérées : 92 % de réponse et un seul échec. L'utilisation du Danazol est aisée, les effets secondaires modérés et l'efficacité importante, ces aspects pourraient sensibiliser les pouvoirs publics pour la disponibilité permanente de ce produit.

C8 : RÉSULTATS DU TRAITEMENT DE L'APLASIE MÉDULLAIRE PAR LA CICLOSPORINE A: ÉTUDE MULTICENTRIQUE

N. Mehalhal¹, F. Arbaoui¹, S.Benichou², M.Benlazar², Z. Zouaoui², F. Serradj³, Ma. Bekadja³, S.Kehal⁴, D.Saidi⁴, H.Touhami⁴, F. Bendahmane⁵, N. Mesli⁵, S. Hadji⁶, A.Bachiri⁶, K.Tair⁷
Service Hematologie EPH Issad Khaled Mascara

Objectifs : Les aplasies médullaires sont des insuffisances médullaires quantitatives et globales touchant à des degrés variables les trois lignées hématopoïétiques et s'accompagnant le plus souvent d'une pancytopenie. Elles sont acquises (> 95% des cas chez l'adulte) et beaucoup plus rarement de nature constitutionnelle (chez l'enfant et l'adolescent). En Algérie un taux d'incidence entre 1.3 et 2.8 millions d'habitants /an (K.Djouadi-mars 2009 RAH N° 00). L'objectif de notre travail est d'évaluer les résultats thérapeutiques des patients traités au niveau de sept centres d'Hématologie de l'Ouest, ayant reçu de la ciclosporine (CSA) seule.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude multicentrique rétrospective, régionale, sur dix années, allant de Janvier 2007 à décembre 2016 avec un suivi médian de 18 mois. 7 services d'Hématologie de l'Ouest Algérien ont participé à cette étude. 194 patients ont été colligés, d'âge médian 52 ans (16-88), dont 107 hommes et 87 femmes (sex ratio=1,2). L'AM est classée selon l'index de Camitta en 3 groupes : très sévère 21pts (11%) sévère 120 pts (62%) et modérée 53 pts (27%). Sur le plan thérapeutique, 30 patients ont bénéficié d'un typage HLA dont 17 ont un

donneur compatible, et seulement 6 pts (20%) ont été allogreffés. 83 patients (43%) ont reçu de la cyclosporine (CSA) à la dose de 10 mg /kg/j, ajustée selon la tolérance ou l'apparition d'effets secondaires. L'évaluation a porté sur la réponse thérapeutique et sur la survie globale

Résultats : L'évaluation de la réponse à la CSA montre, une réponse globale de 46% dont 32% de RC et 18% d'échec. En terme de toxicité, 46 (56%) pts ont présenté une gingivite et aucun cas d'insuffisance rénale n'a été relevé. Sur le plan évolutif, 51 pts (61%) sont vivants et 32 (39%) sont décédés dont 19 pts (59%) dans les 08 mois qui ont suivi le diagnostic. Il s'agit de formes très sévères. La médiane de survie globale des patients est de 38 mois (8.3,57.6 mois).

Conclusion : Le traitement de l'AM sévère et très sévère, repose sur l'allogreffe cependant et dans notre contexte, celle-ci n'est pas toujours possible. La cyclosporine A représente alors une alternative thérapeutique non négligeable permettant parfois une réponse complète

C9 : RESULTATS DU TRAITEMENT DE L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE SEVERE (AMS) PAR LA CICLOSPORINE

R-M .Hamladji, R.Ahmed-Nacer, N.Benyaa, F.Tensaout, N.Ait-Amer
Service Hématologie-Greffe De Moelle Centre Pierre & Marie Curie

Le traitement immunosuppresseur (Ciclosporine et/ou sérum anti lymphocytaire (SAL) et l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) restent à ce jour les alternatives thérapeutiques de l'AMS acquise.

D'avril 2001 à aout 2016, nous avons traité par Ciclosporine 32 patients (pts) atteints d'AMS, définie selon les critères de Camitta (1979), 16 hommes et 16 femmes, sexe ratio 1, âge médian 30 ans (12 à 69) dont 4 enfants (âge <18 ans) deux de ces patients présente une AM très sévère (PN < 0,2 x 10⁹/L, non éligibles à la greffe. Les valeurs médianes de leurs paramètres hématimétriques avant traitement sont les suivantes : polynucléaires neutrophiles (PN) : 0,6 x 10⁹/L (0,1- 2), plaquettes : 9 x 10⁹/L (2- 17), réticulocytes : 16 x 10⁹/L (2,3 – 40), tous les pts sont transfusion dépendants. La Ciclosporine a été administrée per os (soluté buvable) à la dose de 7 mg/kg/Jour en 2 prises à 12 heures d'intervalle, puis adaptée en fonction de la tolérance biologique (rénale et/ou hépatique) et du dosage de la Ciclosporinémie maintenue entre 200 et 400 ng/ml jusqu'à l'obtention soit d'une réponse complète (RC) définie par un taux d'Hb ≥ 11 g/dl, PN ≥ 1,5 x 10⁹/L et plaquettes ≥100 x 10⁹/L soit d'une réponse partielle (RP) en plateau (Hb ≥ 8 g/dl, PN ≥ 0,5 x 10⁹/L, plaquettes ≥20 x 10⁹/L puis les doses sont diminuées très progressivement jusqu'à l'arrêt

Une réponse a été obtenue chez 23/32 pts (71%) dont 15 RP (47%) dans un délai médian de 7 mois (2- 16) et 8 RC (25%)

dans un délai médian de 13 mois (8- 24) et un échec dans 9 cas (28%). Parmi les pts en RC, 2 rechutes ont été observées l'une dans un délai de 17 mois, la reprise du traitement a permis une nouvelle RC et la possibilité d'une grossesse sans incident, ni rechute hématologique et l'autre lors d'une grossesse menée à terme et perdue de vue après 55 mois de suivi. Un clone HPN de haut grade s'est développé chez 3 pts dont 2 après RP avec crises hémolytiques et un autre patient en RC sans retentissement hématologique. Nous avons déploré 5 décès dont 4 après échec de la Ciclosporine et l'autre après allogreffe. Le suivi médian de nos patients au 30/12/16 est de 66 mois (9- 166).

La Ciclosporine est un traitement efficace, bien que non curatif chez les pts présentant une AMS non éligibles à la greffe n'ayant pas de donneur apparenté compatible ou âgés de plus de 40 ans.

C10 : EVALUATION DU TRAITEMENT SAL+ CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE

L.Sahraoui¹, Se.Belakehal¹, M.Kacimi².
Service Hématologie¹, Service Anatomopathologie²
Hôpital Mohammed Seghir Nekkache. HCA . Alger

Objectifs : Etude d'efficacité et de toxicité

Matériels et méthodes : Etude rétrospective sur 12 ans (janv. 2005-Dec 2016). Les patients ont été traités par combinaison thymoglobuline et ciclosporine. Critères de réponse : réponse partielle : indépendance transfusionnelle, réponse complète : hémoglobine >10 g/dl, plaquettes >150 000/mm³, PNN > 1500/mm³. Etude taux de réponse globale, partielle et complète, délai de réponse, survie globale (SG), taux de rechute, toxicités et évolution clonale.

Résultats : 13 patients. Age médian : 40.5 ans [17-64], sex-ratio : 1.6. 9 AM sévères, 2 très sévères, 2 modérées (avec dépendance transfusionnelle). A 3 mois : 6 RP (46%). A 6 mois : 6 en RP (46%), 1 en RC (7.6%), 3 en échec (23%). A 18 mois : 3 RP (23%), 3 RC, 2 échec (15.3%), 1 perte de réponse. Délai de réponse moyen 4.5 mois, taux de réponse globale 60%, taux de rechute 30%, délai médian de 29 mois. Toxicité : 8 cas d'élévation de créatinine ayant nécessité une modulation de dose, 3 cas d'arrêt transitoire de CsA. 3 ont présenté une élévation des chiffres tensionnels, 1 mis sous Amlodipine. 6 ont présenté une élévation modérée et transitoire des phosphatases alcalines leucocytaires. 2 décès précoces avant 3 mois : choc septique et candidose pulmonaire. Evolution à long terme : 2 leucémies aigües à 1 mois et à 5 ans (décédés). SG à 2 ans : 69%.

Discussion : L'IST offre un taux de réponse à 6 mois de 60-80% dans les protocoles comportant la lymphoglobuline, il de 37% avec la thymoglobuline. Ici, le taux de réponse est de 60%. Concernant la durabilité de réponse, nous avons 30% de rechutes et 20% d'évolution clonale dans un délai moyen de 3 ans, rejoignant ainsi les données de la littérature ou le délai moyen est de 2 à 4 ans. La SG ici à 2 ans est de 69%

%, 68% dans la littérature. Les toxicités rénales ont pu être gérées grâce à une étroite surveillance. Dans nos conditions ou l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques n'est effectuée que dans très peu de centres, l'IST est le standard de traitement avec une excellente survie globale et un faible taux d'évolution clonale.

C11 : GREFFES ALLOGENIQUES DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOIETIQUES (CSH) CHEZ 340 PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE.

H.Bouarab, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazi, R.Belhadji, D.Ait Ouali, S. Zerkout, K.Tarhi, C.Benchouk, Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer.

Service d'hématologie –Grefe De Moelle Osseuse, CPMC, Alger.

Introduction : L'allogreffe est actuellement le seul traitement curatif de l'aplasie médullaire sévère (AMS) en particulier chez les sujets jeunes, puisqu'une reconstitution hématologique complète est obtenue dans 60 à 80% des cas. Nous rapportons les résultats d'allogreffes de CSH réalisés chez 340 patients (pts) atteints d'AMS.

Patients et méthodes : Sur une période de 223 mois (du 19/05/1998 au 31/12/2016) 340 pts atteints d'aplasie médullaire acquise ont bénéficié d'une allogreffe génoidentique. L'aplasie médullaire était sévère chez 217 pts (63,8%), très sévère chez 115 pts (33,8%) et modérée transfusion dépendante chez 8 pts (2,3%). L'âge moyen est de 21,2 ans (3-52) : 131 pts (38%) d'âge inférieur à 20 ans, 203 pts (60%) entre 20 et 40 ans et 6 pts (2%) d'âge supérieur à 40 ans. Le sex ratio (M/F) est de 1,61, l'intervalle diagnostic greffe est en moyenne de 10,8 mois (1-114) dont 273 pts (80,29%) ont un intervalle diagnostic greffe ne dépassant pas un an. Tous les pts ont été transfusés avant la greffe dont 101 pts (29,7%) avec plus de 20 culots globulaires. Quatre vingt trois pts (24,4%) ont reçu un traitement immunosuppresseur au préalable. Le conditionnement appliqué à des périodes différentes a comporté l'association : C1 : procarbazine (37,5 mg/kg) - cyclophosphamide (200 mg/kg)- thymoglobuline (40 mg/kg) pour 97 pts ; C2 : fludarabine (150 mg/m²) - cyclophosphamide (120 mg/kg) – thymoglobuline (40 mg/kg) pour 16 pts ; C3 : cyclophosphamide seul (200 mg/kg) pour 181 pts et C4 : cyclophosphamide (200 mg/kg) et (thymoglobuline Sangstat 5 mg/kg) pour 46 pts. La prophylaxie de la GVHD a associé ciclosporine et méthotrexate en cycle court. Les greffons utilisés ont été des cellules souches périphériques (CSP) chez 325 pts avec un taux moyen de cellules CD34+ de 8,35 X10⁶ /kg (0,6-26) et greffons médullaires chez 15 pts avec un taux moyen de cellules nucléées : 4,09 X10⁸ /kg. Au 31 mai 2017, le recul minimum est de 6 mois et le recul maximum est de 228 mois.

Résultats : Le délai moyen de sortie d'aplasie est de 14,1 jours (8-74). Une GVHD aiguë a été observée chez 66 pts (21,63%) de grade II-IV chez 58 pts (19,01%) avec une différence significative entre les protocoles C3 et C4 (23,9% et 8,8% ;

p :10-9). Une GVH chronique chez 93 pts (35,22%) dont 36 extensives (13,58%) avec une différence significative entre C3 et C4 (43,7% et 4,8% ; p :10-5). Une réactivation CMV a été observée chez 72 pts (24,08%). Un rejet du greffon a été observé chez 29 pts (9,76%), dont 14 sont vivants (11 pts après Boost et 03 pts après 2ème allogreffe). Après un suivi médian de 88 mois (6-228), 257 pts (75,5%) sont vivants avec prise du greffon et 83 pts sont décédés (24,5%) dont 70 pts en rapport avec la procédure (TRM : 20,5%) : infections : 28, GVHD : 31, syndrome hémorragique : 3, cardiaque : 2, métabolique : 1, neurologique 1, une insuffisance rénale aiguë : 3, syndrome de fuite capillaire :1) et de rejet : 15 pts. La TRM en fonction des protocoles est : C1 :25,7%, C1 :31,2%, C3 :18,2%, C4 :10,8% sans différence significative entre C3 et C4 (p :0,13). Les survies actuarielles globale (SG) et sans rejet (SSR) à 228 mois sont respectivement de 74,85 % et 71,47%. Les SG et SSR en fonction du conditionnement sont respectivement : C1 :73,67 % et 71,45% ; C2 :50% et 43,75% ; C3 :75,39 % et 70,43% ; C4 :86,84 % et 84,21% et montrent une différence non significative (0,05<p<0,10).

Conclusion : Le conditionnement EDX-SAL à dose modérée de référence utilisé dans notre service depuis 5 ans donne des résultats excellents en termes de survie de GVHD, survies et TRM.

C12 : ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOIETIQUES (CSH) CHEZ 70 PATIENTS ATTEINTS D'ANEMIE DE FANCONI

S.Zerkout, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazi, R.Belhadji, H.Bouarab, D.Ait Ouali, C.Benchouk, K.Tarhi, Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer

Service d'hématologie - Grefe de moelle osseuse, CPMC, Alger.

Introduction : L'anémie de Fanconi est l'aplasie constitutionnelle la plus fréquente associant des anomalies hématologiques et extra hématologiques, avec un risque élevé de transformation en myélodysplasie (MDS) ou leucémie aiguë (LA). Le seul traitement curateur est l'allogreffe de CSH. Nous rapportons les résultats d'une série de 70 patients (pts) ayant bénéficié de cette procédure sur une période de 18 ans.

Matériels et Méthodes : De Juin 1998 à Décembre 2016, 70 allogreffes de CSH ont été réalisées chez 70 pts atteints d'anémie de Fanconi dont 62 génoidentiques, 07 phénoïdentiques et une à partir d'un cordon non apparenté. L'âge médian est de 11 ans (4,5 à 25) dont trente-huit (54%) d'âge inférieur ou égal à 10 ans, le sex ratio H/F est 1,18. Le délai moyen Diagnostic-greffe est de 26 mois (4 à 102). Cinquante-sept pts (81,4%) ont eu des antécédents transfusionnels dont 11 (15,7%) avec un nombre supérieur à 20 concentrés globulaires). Dix-huit (27,7%) pts ont reçu un traitement antérieur à base d'androgènes, de corticoïde ou de l'association des deux. Trois types de conditionnement ont été utilisés successivement dans le temps : Busulfan – Endoxan (BU-EDX : 09 pts), Fludarabine- Endoxan - sérum antilymphocytaire (FLU-

EDX-SAL : 44 pts) et Fludarabine–Endoxan (FLU-EDX : 17 pts). La prophylaxie GVHD a associé ciclosporine - méthotrexate (âge inférieur à 15 ans) et ciclosporine - cellcept (âge supérieur à 15 ans) chez les pts ayant reçu un conditionnement à base de Fludarabine. Les greffons utilisés ont été des CSP chez 62 pts avec un taux moyen de cellules CD 34+ : 8,56 x 106/kg (2,06- 36,31), des greffons médullaires chez 7 pts avec un taux moyen de cellules nucléées : 3,67.108/kg (1,83-4,96) et un sang placentaire avec cellules CD34+ : 1,33 x10⁵/Kg et CN : 7,73 x107/Kg. A Mai 2017, le recul minimum est de 5 mois et maximum de 221 mois.

Résultats : Le délai médian de sortie de l'aplasie est à j14 (j7- j36). Un malade a présenté une maladie véino-occlusive (MVO) sévère. La GVH aiguë est observée chez 15 pts (22,5%) dont 05 (7,6%) de grade III-IV, la GVH chronique chez 15 pts (26,8%) dont 08 de forme extensive. La réactivation CMV est notée chez 13 pts (19,7%). Huit cas (12%) de rejet ont été constatés dont 2 sont vivants, l'un après un boost et l'autre après une 2^{ème} allogreffe. Après un suivi médian de 83,5 mois (5-221), 47 pts sont vivants avec un hémogramme strictement normal et 23 pts (32,8%) sont décédés dont 16 (25%) suite à des complications liées à la procédure (infection 7, GVHA 4, fuite capillaire 2, hémorragie 2, MVO 1). La TRM à 1 an selon le type de conditionnement est estimée respectivement à 71%, 21% et 11,3%. Deux pts ont présenté une transformation maligne (leucémie aiguë à 5 mois après rejet, carcinome épidermoïde à 40 mois). La survie globale (SG) et la survie sans événement (SSE) à 18 ans, sont de 65,84% et 29,45% respectivement. La SG selon le type de conditionnement est de 22,22% (BU-EDX), 68,2% (FLU-EDX-SAL) et 87% (FLU-EDX) sans différence significative entre les 2 derniers protocoles (0,2<P<0,3) et la SSE est de 11,1% (BU-EDX), 59% (FLU-EDX-SAL) et 87,1% (FLU-EDX) avec une différence significative (p :10-5)

Conclusion : L'allogreffe de CSH reste la seule alternative thérapeutique, dans l'anémie de Fanconi, qui permet de rétablir d'une part l'hématopoïèse et d'autre part d'empêcher l'évolution vers une MDS ou LA. Le conditionnement FLU-EDX, adopté depuis 5 ans, est bien toléré et a donné de meilleurs résultats en termes de survie et de TRM.

β THALASSÉMIE

C13 : LA β THALASSÉMIE EN ALGÉRIE

F.Grifi¹, A.Djenouni¹, S.Bougherira¹, MT.Abad², C.Bouchrit², N.Boudjerra³, Zidani³, Aboura³, Aribi³, S.Nekkal⁴, M.Belhani⁴, Zidani⁴, H.Bouaricha⁵, FZ.Benhassine⁵, R.Ahmed-Nacer⁶, RM.Hamladj⁶, F.Tensaout⁶, N.Ait-Ameur⁶, S.Hamdi⁷, Zatout⁷, N.Sidi-Mansour⁸, S.Ouchenane⁸, SE.Belakehal⁹, H.Mansour⁹, Y.Ghassoul⁹, M.Djilali⁹, FZ.Ardjoun⁹, N.Lakhdari¹⁰, Touati¹⁰, N.Boutarfa¹¹, R.Fenghour¹¹, H.Ait-Ali¹², A.Graine¹², M.Allouda¹², A.Bouacha¹³, D.Saidi¹⁴, W.Sfaoui¹⁴, H.Touhami¹⁴, N.Bouchair¹⁵, Hamani¹⁵, M.Saidi¹⁶, R.Nacib¹⁶, A.Bekache¹⁶, R.Dridi¹⁶, N.Mesli¹⁷, N.Houti¹⁷, Y.Ouarlent¹⁸,

S.Chichoune¹⁸, M.Mehalhal¹⁹, Z.Zouaoui²⁰, Benallal²⁰, MA.Bekadja²¹, M.Benakli⁶

¹Service hématologie-CHU Annaba, ²Service hématologie-CAC Blida, ³Service hématologie-CHU Benimessous, ⁴Service hématologie et transfusion sanguine-CHU Benimessous, ⁵Service de pédiatrie-EHS El Bouni, Annaba, ⁶Service hématologie-CPMC Alger, ⁷Service hématologie-CHU Setif, ⁸Service hématologie-CHU Constantine, ⁹Service hématologie-HCA, ¹⁰Service hématologie-CHU Bejaia, ¹¹Service de pédiatrie-EHS-El-Kala, ¹²Service hématologie-CHU Tizi-Ouzou, ¹³Service hématologie- EHS Souk-Ahras, ¹⁴Service hématologie-CHU Oran, ¹⁵Service de pédiatrie-CHU Annaba, ¹⁶Service hématologie-CAC Batna, ¹⁷Service hématologie-CHU Tlemcen, ¹⁸Service hématologie-CHU Batna, ¹⁹Service hématologie-EHS Mascara, ²⁰Service hématologie - Sidi-Belabes, ²¹Service hématologie-EHU Oran

Introduction :

Parmi les affections génétiques en hématologie, la β Thalassémie occupe la 2^{ème} position après les syndromes drépanocytaires en Algérie. Devant la gravité et le coût de la prise en charge qui en découle, un plan d'action national s'avère nécessaire. Comme point de départ, une enquête nationale est indispensable afin de connaître la situation épidémiologique de cette maladie.

Objectif :

Déterminer les caractéristiques sociodémographiques, diagnostiques et évolutives de la β thalassémie majeure et intermédiaire en Algérie.

Matériel et Méthode :

il s'agit d'une étude multicentrique, rétrospective, analytique, portant sur 775 patients atteints de β thalassémie majeure (TM : 598 cas) et intermédiaire (TI : 177 cas). Cette enquête nationale est représentative de 21 services (Hématologie : 19, Pédiatrie : 03). Les données ont été recueillies à partir de dossiers médicaux sur une fiche d'enquête diffusée à tous les services concernés.

Résultats :

Au 1er Janvier 2017, la prévalence de la β Thalassémie estimée à partir de cette étude est de l'ordre de 3.87 cas pour 100 000 habitants. L'âge moyen actuel des thalassémiques majeurs est de 17.90 ans, avec des extrêmes de [1-44 ans], celui des formes intermédiaires est de 23 ans avec des extrêmes de [1-61 ans], le sex-ratio est de 1.15. La notion de consanguinité est précisée chez 499 patients et elle est présente dans 49.30% des cas, l'origine géographique des patients est variable, 53 % sont originaires du centre du pays, 43% de l'Est et 4% de l'Ouest. Les circonstances du diagnostic sont connues chez 87.25 % des sujets, il s'agit de symptômes cliniques chez 93.91 % des patients, avec une moyenne d'âge au diagnostic de 16.31 mois pour les TM et de 5.5 ans pour les TI. Le diagnostic est néonatal dans seulement 5.68 % des cas. Les besoins transfusionnels sont connus chez 80% de notre cohorte, 86% reçoivent un régime systématique et régulier ; 554 patients sont sous traitement chélateur, dont la modalité principale étant la monothérapie à type de Deferoxamine ou Deferasirox. Quarante (40) patients TM ont bénéficié

d'une greffe de cellules souches hématopoïétiques. La surveillance de la surcharge en fer s'est basée essentiellement sur le dosage de la ferritinémie, seuls 8.8% des patients ont bénéficié d'une IRM cardiaque et hépatique. Des complications diversement associées, secondaires à la surcharge en fer ont été colligées, les plus fréquentes sont : L'atteinte hépatique (48%), l'atteinte cardiaque (36%), le diabète (30%), l'hypothyroïdie (29.17%), avec des âges moyens de survenue respectifs de 26.67, 18, 19 et 14.50 ans. Par ailleurs, une sérologie virale a été faite chez 536 patients, dont 64 (11.9%) d'entre eux étaient porteurs d'Ac anti-VHC.

Conclusion :

La qualité et l'espérance de vie des patients thalassémiques s'est nettement améliorée ces dernières années ; les complications en rapport avec la surcharge en fer restent la première cause de décès, dont les moyens d'évaluation restent insuffisants dans notre pays. Par ailleurs, la prise en charge de nos patients doit être standardisée sur le territoire national.

C14 : APPORT DE L'HPLC DANS LE DIAGNOSTIC DES BETA THALASSEMIES

Oukid Salima; Taoussi Souad, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service Hématologie EHS ELCC CAC Zabana

Objectifs : Le diagnostic d'hémoglobinopathie repose sur la mise en évidence et la quantification des différentes hémoglobines. Les techniques de chromatographie liquide haute performance (HPLC) sont utilisées pour les dosages de l'hémoglobine A2 (HbA2), d'HbA1c et d'HbF, avec la possibilité de mise en évidence de différents variants. Nous présentons les données de 214 cas de Beta Thalassémies (37.8%) (BT) diagnostiqués par HPLC sur 566 manipulations pour suspicion d'anomalies d'hémoglobine sur une période de 08 mois.

Matériels et méthodes : Nous avons étudié 566 cas : l'analyse sur HPLC variant II a été effectuée sur un prélèvement sanguin prélevé sur EDTA. L'électrophorèse d'hémoglobine a été réalisée chez des patients présentant soit une microcytose associée à une pseudo-polyglobulie, soit lors d'une enquête familiale

Résultats : L'analyse des différentes fractions des hémoglobines est revenue normale chez 255 cas soit 45% des patients et a retrouvé une anomalie de l'hémoglobine dans 311 cas soit 55% des cas. Nous avons diagnostiqué une anomalie de la chaîne Beta dans 214 cas soit 68.8% des électrophorèses pathologiques. Il s'agit d'une Beta thalassémie homozygote dans 32 cas (15%) et d'une Beta Thalassémie hétérozygote dans 182 cas (85%). B Thalassémie hétérozygote : 182 cas : sexe: hommes : 86 cas et femmes : 96 cas, sex ratio = 0.89. Le taux moyen d'hémoglobine A2 = 5,54% (3.4-11,7) ; 99 cas (54,4%) ont un taux d'hémoglobine A2 supérieure à 5%. Dans 17 cas le taux d'hémoglobine A2 était entre 3,4 à 3,7% ; mais devant l'existence de cas similaire dans la famille et/ ou l'un des deux parents est porteur d'un trait de B thalassémie, et après plusieurs contrôles, nous avons retenu le diagnostic de Beta Thalassémie hétérozygote. B Thalassémie homozygote : 32 cas : hommes : 16 cas (20-85). 19 cas (47,5%) ont un taux

de l'hémoglobine F supérieure à 35%.

Conclusion : L'HPLC est un outil remarquable pour l'étude des hémoglobinopathies. La rapidité et la sensibilité caractérisent cette méthodologie. Elle est un examen clé dans le diagnostic des formes hétérozygotes. Normalement elle doit être pratiquée de façon systématique dans le bilan pré-nuptial. Plusieurs autres méthodes sont en cours de développement dont l'électrophorèse capillaire ; les résultats de la méthode développée par Mario sont en excellent accord avec ceux de l'HPLC, donc cette dernière méthode reste un excellent moyen de diagnostic des différentes portions de l'hémoglobine même à faible concentration

C15 : LES PARTICULARITES DE LA BETA THALASSEMIE INTERMEDIAIRE A PROPOS DE 22 CAS

Khouni Nesma; Ch. Aboura . N. Zidani. Z. Doumir, F. Messaci, M. Aribi, M. Belhani. N. Boudjerra
Service d'hématologie et banque de sang CHU Beni Messous

Objectifs : analyser les particularités cliniques, biologiques, les modalités thérapeutiques et évolutives des TI

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude réalisée sur 12 ans (2005-2016); portant sur 22 patients TI pris en charge à l'HDJ d'Hématologie. Le bilan a comporté un examen clinique complet et des explorations biologiques et morphologiques à la recherche de complications.

Résultats : 22 patients TI sur 102 BT suivis (22.54%), 11 hommes et 11 femmes (sex-ratio H/F = 1). 6 malades (27%) sont issus d'un mariage consanguin. L'âge médian est de 25 ans (17-65 ans). 08 pts (38 %) ont été diagnostiqués avant l'âge de 05 ans avec une médiane d'âge de 5.5 ans (02-13 ans). Le retard de croissance staturo-pondéral est retrouvé chez 3 pts (13.63%); la dysmorphie crânio-faciale retrouvée dans 13 cas (61 %). La splénomégalie est retrouvée chez 100% des patients dont 12 malades (54 %) sont splénectomisés, les 10 pts (46%) non splénectomisés présentent une splénomégalie avec un débord splénique médian 10 cm (2- 20cm), 10 patients avec hépatomégalie (45.45%). La concentration médiane de l'hémoglobine de base: 7g/dl (6-10g/dl). Le taux de ferritine sérique est augmenté dans 5 cas (22.72%) (Varie entre 1000 et 4000 ng/ml), 9 pts (40.90%) présentent un taux de ferritine normal et chez 8 pts (36.38%) le taux n'est pas précisé. Des transfusions occasionnelles ont été indiquées dans 17 cas (80%). 05 pts ont bénéficié de transfusions régulières. Les malades sous Hydroxyurée représentent 11 pts (52%), dont 06 pts ont été mis sous hydroxyurée après splénectomie, 04 pts/11 sont devenus transfusions indépendants. La principale complication est l'hémochromatose hépatique retrouvée chez 10 patients (45.45 %). 03 malades ont compliqué par une allo-immunisation avec une RAI positive. 02 patients ont compliqué d'un ulcère de jambe, 02 patients ont présenté un AVC, une patiente a fait un tableau de thrombose veineuse profonde; une HTAP minime a été noté chez une patiente non transfusée; trois patientes ont fait des grossesses. 18 pts (85%) sont vivants avec une médiane de survie à 25 ans.

Discussion : Les complications au cours des TI sont rares et tardives. La fréquence des transfusions moindres dans les thalassémies intermédiaires (20%) explique l'HTAP et diminue

le risque d'allo-immunisation.

Conclusion : La bêta thalassémie intermédiaire constitue un tableau clinique moins sévère que la thalassémie majeure, les complications majeures sont l'allo-immunisation chez les patients transfusion dépendants, et les complications cardiaques chez les patients avec un phénotype non transfusion dépendant.

C16 : PLACE DE LA CORTICOTHÉRAPIE DANS L'ALLOIMMUNISATION POST TRANSFUSIONNELLE DANS LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE

Boucherit Cherifa; Taoussi Souad, Lamraoui Fatima, Oukid Salima, Ferdi Zineb, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed Ehs Elcc CAC Faculté de médecine, Université Blida 1

Objectifs : Dans la Beta-thalassémie, le régime transfusionnel à vie expose à plusieurs complications dont la plus fréquente est l'hémochromatose, mais une complication plus grave peut survenir et compromettre le pronostic, c'est l'apparition d'agglutinines irrégulières qui peut constituer une véritable impasse thérapeutique surtout devant la non disponibilité de sang compatible

Résultats : Sur 128 patients suivis au service d'hématologie ,32 ont présenté une allo immunisation post transfusionnelle ; ils sont âgés en moyenne de 15.74 ans (5-32). Chez 11 femmes et 21 hommes, la recherche d'agglutinines irrégulières n'a pas été faite de façon systématique mais seulement devant la constatation d'une augmentation des besoins transfusionnels (non disponibilité de l'exploration au CTS de Blida ,et parfois manque de réactifs au niveau des autres CTS) ; parmi ces patients 07 sont suivis pour ? thalassémie intermédiaire (BI) et 25 pour ? thalassémie majeure (BM) ; 26 d'entre eux ont été mis sous Hydrea ; 29 sont été splénectomisés; les RAI sont revenues positives chez 15 patients , anticorps indéterminés chez 12 patients les autres : anticorps anti C ,anti E ,anti c ,anti JKa ,anti CW) ; tous ces patients ont été mis sous corticothérapie à 1 mg /kg/j pendant trois semaines avec une dégression lente, quatre patients n'ont pas été traité par corticothérapie . Chez tous les patients traités on constate un retour au régime transfusionnel initial avec transfusion du sang iso-groupe iso rhésus phénotypé seulement en raison de non disponibilité du sang compatibilisé, avec une très bonne tolérance médicamenteuse. 5 patients sont décédés (insuffisance cardiaque avec accident vasculaire cérébral, une ostéomyélite avec septicémie, deux anémies sévères, un de cause non précisée) 04 patients sont perdus de vue.

Discussion : La corticothérapie est une bonne alternative thérapeutique, mais n'évitera pas la réapparition des agglutinines irrégulières, surajoutant le risque d'ostéoporose lié à l'hypocalcémie chez des patients qui ont des manifestations ostéoporotiques liées à la maladie

Conclusion : Le risque d'allo immunisation augmente avec l'âge, il est préférable de débiter la transfusion avant l'âge de 03 ans chez les patients ? thalassémiques majeurs. En effet, débiter les transfusions le plus tôt possible après la première année permet l'installation d'une tolérance immunologique freinant l'apparition de l'allo immunisation.

Dans la population ? thalassémie intermédiaire, le taux d'allo immunisation érythrocytaire est plus élevé, du à une mise en place des transfusions plus tardive et un taux de splénectomies plus élevé

C17 : ÉVALUATION DE LA SURVIE ET DU TRAITEMENT CHELATEUR AU COURS DES B THALASSEMIES HOMOZYGOTES POLYTRANSFUSÉS.

Y Ghassoul -H Mansour-M Djillali-K Belateche-M Saadoun-M Sidahmed-Fz Ardjoun-Se Belakehal.
Service d'hématologie HCA

Objectifs : L'hémochromatose se caractérise par des dépôts de fer dans l'organisme, atteignant principalement le foie, le cœur et le système endocrinien. Chez les patients ? thalassémiques polytransfusés, cette surcharge est traitée par un chélateur du fer (la déféroxamine, la déféripone et le déférasirox) pour prévenir l'hémochromatose et améliorer la qualité et la survie.

Matériels et méthodes : Une étude rétrospective sur une durée de 30 ans [Janvier 1987-Décembre 2016]. Nous avons colligé 35 ? thalassémiques homozygotes. Tous nos patients (forme majeure n=17, forme intermédiaire n=18) sont polytransfusés et chélatés après 20 CGPF et /ou un taux de ferritine >1000 ng/ml. Le suivi est assuré d'une façon régulière. Le choix du traitement chélateur est en fonction de sa disponibilité (la déféroxamine utilisé de l'an 2000 à 2007(n=14) à la posologie de 40 mg/kg par pompe en sous cutané, la déféripone(n= 14) de l'an 2007 à 2012 à la dose de 75 mg/kg peros, le déférasirox de 2012 à 2017 (n= 24) à la dose de 20 à 30 mg/kg par voie orale, ou association (n= 7).

Résultats : N=35,18 de sexe masculin et 17 de sexe féminin avec un sex-ratio=1. L'âge actuel médian est de 17 ans [30 mois à 47 ans], avec des tranches d'âge [1,5-10 ans] n=8, de [11-20 ans] n=14, de [21-30 ans] n=8, de [31-40 ans] n=4, de [41-47 ans] n=1. La ferritine moyenne est de 1334 ng/ml [880 à 6118], 14 des patients sont traités par la Déféroxamine avec une ferritine de contrôle de 1044 ng/ml [460 à 1500], 14 patients sous Déféripone avec une ferritine de contrôle de 1006 ng/ml [313 à 2000], 24 patients sous Déférasirox avec une ferritine de contrôle de 1308 ng/l [418 à 3933] et 7 patients ont bénéficié d'une association Déféroxamine et Déféripone pendant 2 ans en moyenne, avec une ferritine de contrôle de 645 ng/ml [382 à 1286]. L'IRM hépatique est réalisée chez 4 patients, retrouvant une surcharge en fer et l'IRM cardiaque chez 2 patients (une obiectivant la surcharge et une sans anomalies). 21 de nos patients (forme majeure n=13 et forme intermédiaire n=8) ont présenté des complications: cardiaques (n= 5), endocriniennes et osseuses (n=21), hépatiques (n=4) ; dont 14 patients sont asymptomatiques. On a eu 3 décès (une IC décompensée, un AVC hémorragique en rapport avec une ACFA et un abcès profond compliqué d'un choc septique), la survie globale moyenne est de 16 ans [1 à 47 ans].

Discussion : La surcharge en fer est une complication grave chez les ? thalassémiques polytransfusés. Le diagnostic de

C18: EVALUATION DE LA SURCHARGE EN FER PAR IRM CHEZ DES PATIENTS THALASSEMIQUES : ETUDE DE LA CORRELATION ENTRE LA FERRITINEMIE, LA SURCHARGE EN FER HEPATIQUE (LIC) ET CARDIAQUE (T2*)

Douafi Hala; N.Zidani ,A.Noui-C.Abouira-M.Belhani - N.Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : Evaluer le lien entre les niveaux de la ferritinémie (FS), la surcharge en fer hépatique et cardiaque par IRM, la corrélation entre le T2* et la FE, le bilan hépatique et la LIC.

Matériels et méthodes : Nous avons évalué la surcharge en fer par la FS, la mesure du T2* et de la LIC chez des patients thalassémiques (BT) polytransfusés suivis à l'HDJ du service d'hématologie. Les paramètres étudiés sont : l'âge, le sexe, la symptomatologie cardiaque, la fraction d'éjection (FE), le bilan hépatique, la FS, le T2* et LIC.

Résultats : Quarante-deux patients BT ont bénéficié d'une IRM. L'âge moyen est de 24 ans, le sexe ratio H/F=2,2. Vingt-et-une ont une surcharge en fer hépatique sévère; 13 modérée et 07 légère. Les FS correspondantes sont respectivement 6891,16 µg/l-3201 µg/l et 1443. Un patient ne présente pas de surcharge hépatique, sa FS est de 995 µg/l. Vingt-trois patients ont un bilan hépatique perturbé. Onze patients ont une surcharge en fer cardiaque sévère, 05 modérée et 04 légère. Leurs FS sont respectivement de 5047 µg/l -3209- et 4381. Vingt-deux patients ne présentent pas de surcharge en fer cardiaque, leur FS moyenne est de 4481 µg/l. Trois patients présentent une symptomatologie cardiaque. Les FE sont normales chez tous les patients. Sept patients ont une surcharge sévère au niveau du foie et du cœur, leur FS est de 6313,8 µg/l. Douze patients ont une surcharge sévère au niveau du foie associée à une surcharge modérée au niveau du cœur chez 02 patients, légère chez 1 patient et absente chez 09 patients. Quatre patients ont une surcharge cardiaque sévère avec une surcharge modérée au niveau du foie.

Discussion : Nos résultats rejoignent ceux de la littérature. Notre étude retrouve une corrélation entre le taux de FS et la LIC, mais ne retrouve pas toujours de corrélation entre la FS et le T2*. Il en est de même pour la LIC et le T2*. La corrélation entre la FS, la LIC et le T2* a été retrouvée chez les patients (14.63 %) qui ont une surcharge en fer sévère au niveau foie et du cœur. Notre série a montré une corrélation entre le bilan hépatique et la surcharge en fer au niveau du foie mais pas de corrélation entre la FE et la surcharge en fer cardiaque.

Conclusion : Nos résultats rejoignent ceux de la littérature

C19 : COMPLICATIONS DE LA SPLENECTOMIE CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES :

Doumir Zineb ; Ch.Abouira, N. Zidani, N. Khouni ,M.Belhani
N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : analyser les différentes complications rencontrées dans l'immédiat et à long terme.

Matériels et méthodes : étude rétrospective sur 10 ans, por-

tant sur 102 patients suivis en hématologie pour beta thalassémie majeure ou intermédiaire, splénectomisés.

Résultats : Sur 102 dossiers étudiés, 74 cas (72.5%) de splénectomies ; dans 62 cas (84%) ce sont des BT majeurs et 12 cas (16%) BT intermédiaire. sex-ratio H/F 0.88. L'âge moyen des patients à la splénectomie 13.3 ans [03-59ans] . Les indications de la splénectomie sont: L'hypersplénisme chez 21 patients (28%), rate volumineuse: 21pts (28%). Une patiente abcès splénique, un patient pour contusion splénique, 30pts splénectomisés en pédiatrie, l'indication n'a pas été précisée. La splénectomie a été totale dans 69 cas (93%). Les complications immédiates sont: la thrombocytose retrouvée dans 100% des cas, le taux moyen des plaquettes est 743.000/mm³ (470000-1.200 103 /mm³). Un taux supérieur à 1 million a été retrouvé chez 8 malades (10.8%). La mise sous antiagrégant plaquettaire et hydroxyurée a été systématique chez 26 malades, Les complications tardives sont les accidents thromboemboliques et les infections: Les accidents thromboemboliques ont été notés chez 06pts (8.1%): le siège de la thrombose: veine porte (3), fémorale (1), mésentérique (1), cérébral (1). Un traitement anticoagulant a été prescrit chez tous les malades. la thrombose fémorale s'est compliquée d'un ulcère de jambe réfractaire, et une patiente avec thrombose porte est décédée. Les infections sévères sont notés chez 4 patients: une méningite bactérienne et 3 pneumopathies sévères, malgré un traitement préventif par des vaccins anti pneumococcique pré splénectomie et une pénicilline thérapie au long cours. Parmi les 74 malades, 7 pts (9.4%) sont décédés, et 65 sont suivis régulièrement avec une médiane de survie de 25.2 ans.

Discussion : Dans la littérature, l'indication principale de la splénectomie est l'hypersplénisme, qui est l'apanage de thalassémies intermédiaires plus que les thal majeures. Dans notre série seulement 28% splénectomie pour hypersplénisme, les complications tardives sont dominées par les thrombose et les infections, ces dernières restent peu fréquentes, 4-8% dans les séries,

Conclusion : La splénectomie est indiquée chez les patients thalassémiques polytransfusés compliqués d'hypersplénisme ou présentant une splénomégalie volumineuse, les résultats sont meilleurs dans la forme intermédiaire, cependant une prophylaxie rigoureuse (vaccination, antibiothérapie, antiagrégant plaquettaire) doit être instituée pour prévenir les complications essentiellement les thromboses et les infections qui peuvent mettre en jeu le pronostic vital.

C20 : TRAITEMENT DE LA B THALASSEMIIE HOMOZYGOTE PAR HYDROXYUREE

Boucherit Cherifa; Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Ehs Elcc CAC faculté de médecine, Université Blida 1

Objectifs : L'introduction de l'hydroxyurée (HU) dans le traitement physiopathologique de la Beta thalassémie remonte à plus de 30 ans dans le monde (1). Nous présentons les résultats de la prise en charge de cette pathologie dans notre service

Matériels et méthodes : Sur 128 patients suivis pour ? thalassémie homozygote au service d'hématologie, 89 patients ont

été mis sous HU après avoir eu leur consentement éclairé; 44 de sexe féminin et 45 de sexe masculin. L'âge moyen était de 14.4 (04-31) ; on relève 22 ? thalassémies intermédiaires (TI) et 67 ? thalassémies majeures (BM) ; 61 patients ont été splénectomisés (22 patients mis sous hydrea après splénectomie et 39 patients avant splénectomie) L'hémoglobine initiale moyenne est de 6.7 (3.5-9.8) le VGM = 79.4fl (56-97), les globules blancs de 17625 (2000-72910), les plaquettes de 429321 (19700-1571000). Le nombre moyen de culots globulaires = 12 CG /an (10-20). Avec un recul de traitement de 9.56 ans (3-16), 56 patients sont évaluables. L'HU a été administrée à la dose de 15 - 20 mg/kg/j en débutant avec une dose minimale qui sera ajustée selon la tolérance et le poids, vu la non disponibilité de la forme sirop, la dose totale est étalée sur 07 jours, avec une surveillance mensuelle de l'hémogramme, la fonction rénale ainsi que la fonction hépatique

Résultats : La réponse clinique au traitement a été un sevrage transfusionnel chez 23 patients (14 pts toujours suivis) le reste des patients a présenté une diminution de quotient transfusionnel avec des transfusions occasionnelles (1 à 6 /an) pour 18 pts à rapprochées (7 à 12 CG/an) pour 24 pts. 24 patients sont perdus de vue, 9 patients sont décédés (3 anémies sévères, 3 syndromes infectieux sévère, une insuffisance rénale aigue, une insuffisance cardiaque globale, un non précisé). Un patient a présenté une toxicité hématologique à l'hydrea d'où son arrêt, les autres effets secondaires signalés ont été essentiellement des céphalées qui répondent favorablement au paracétamol, ou une sécheresse cutanée.

Discussion : Il apparait clairement que l'HU a permis une nette amélioration de quotient transfusionnel. L'amélioration clinique globale dont la meilleure tolérance à l'anémie a été aussi relevée

Conclusion : Dans l'espoir d'apparition d'autres molécules, l'HU reste une alternative thérapeutique toujours d'actualité et qui a permis d'améliorer de manière importante la qualité de vie de beaucoup de patients thalassémiques.

C21 : COMPLICATIONS TARDIVES DE LA B-THALASSÉMIE MAJEURE

N.Ait Amer; F. Tensaout; N. Benyaa; Rm.Hamladji; R. Ahmed Nacer.
Service D'hématologie-Greffe De Moelle Osseuse Centre Pierre Et Marie Curie Alger

Introduction : l'hémochromatose représente la complication majeure la plus redoutable chez les patients (pts) polytransfusés atteints de β -thalassémie majeure, avec installation de lésions cardiaques, hépatiques et endocriniennes. Nous rapportons le devenir de 59 pts atteints de β -thalassémie majeure, recrutés dans notre service en cours de leur suivi, en septembre 1994.

Matériel et méthodes : ils s'agit de 59 pts dont l'âge médian au moment de leur recrutement dans notre service, est de 10 ans (3-24), 55 pts (93%) ont un âge \leq 16 ans, le sex-ratio est de 1,46. Les pts sont transfusés toutes les 3-4 semaines, ils ont reçu une chélation inadéquate en raison de son introduction tardive à un âge moyen de 10 ans, de la disponibilité

irrégulière des chélateurs et de la mauvaise observance. Les pts ont reçu de la déféroxamine de 1994 à 2005, un traitement séquentiel (déféroxamine/défériprone) entre 2005-2011 et ICL670 (Exjade) à partir de 2012. Quarante-neuf pts (83%) ont bénéficié d'une splénectomie à un âge moyen de 7 ans (4- 25). Quatre pts ont bénéficié d'une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques. La durée médiane de suivi est de 300 mois (108-456).

Résultats : la surcharge en fer n'a été évaluée que par le dosage de la ferritinémie. Le taux moyen est de 3430 $\mu\text{g/ml}$ (158-9000), le seuil critique de 2500 corrélée à une atteinte cardiaque est dépassé chez 34 pts (58%). Tous nos pts ont au moins une complication liée à l'hémochromatose. Vingt pts (34%) ont présenté une complication cardiaque à un âge moyen de 20 ans (7-31), sur le plan hépatique, 41 pts (69%) ont une hépatomégalie avec débord hépatique supérieur à 2 cm, la cytolysé hépatique (\geq 2N) est retrouvée chez 27 pts (46%) et 06 pts ont évolué vers une cirrhose. Sur le plan endocrinien, 49 pts (83%) ont un retard staturo-pondéral, 43 pts (73%) ont un retard pubertaire, 11 pts (19%) ont développé un diabète, 02 pts une hypothyroïdie et 01 pt une hypoparathyroïdie. Une complication ostéoarticulaire à type d'ostéoporose ou de fracture pathologique a été retrouvée chez 14 pts (24%). Une hépatite B guérie a été retrouvée chez 4 pts et l'hépatite C chez 03 pts. Une auto-immunisation révélée par un test de Coombs positif chez un pt avec recours aux corticoïdes, vue l'aggravation de l'hémolyse. Trente-trois pts (56%) sont décédés à un âge moyen de 22 ans (9-38). Dix-neuf pts (58 %) sont décédés d'une complication cardiaque, 05 pts d'une cirrhose décompensée dont 01 pt en rejet de greffe, 04 pts en post-splénectomie, 02 pts d'un coma hyperosmolaire, 02 pts d'occlusion intestinale et un pt d'une cholécystite. Vingt-six pts (44%) sont vivants dont 03 allogreffés, avec un âge médian de 29 ans (20-38), leur taux moyen de ferritinémie est de 1330 $\mu\text{g/ml}$ (158-4000), sans complications cardiaques, on retrouve un retard staturo-pondéral chez 19 pts, un retard pubertaire chez 18 pts, une cytolysé hépatique chez 05 pts dont 01 pt au stade de cirrhose, un diabète chez 02 pts, une atteinte ostéoarticulaire chez 03 pts, une hypoparathyroïdie chez 01 pt et une hypothyroïdie chez 01 pt. La médiane de survie globale est de 25 ans.

Conclusion : avec un traitement conventionnel optimal, l'espérance de vie des β -Thalassémiques majeurs dépasse 40 ans. Dans notre série l'âge moyen de décès est de 22 ans (09-38) dont la cause majeure est la complication cardiaque (58%).

C22 : ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOÏÉTIQUES (CSH) CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS DE BÊTA THALASSÉMIE MAJEURE.

F. Tensaout, M. Benakli, F. Mehdid, R. Belhadj, N. Rahmoune, M. Baazizi, D.Ait Ouali, H.Bouarab, S.Zerkout, K.Tarhi, Z. Boukhenfouf, N.Ait Amer, Rm. Hamladji, R.Ahmed Nacer

Objectifs : L'allogreffe de CSH représente le seul traitement curatif de la bêta thalassémie majeure (TM). Les résultats sont excellents dans la situation de greffe à partir d'un donneur familial et quand elle est réalisée précocement avant

l'installation des complications liées à la surcharge en fer (classe de Pesaro). Nous rapportons les résultats d'une étude rétrospective portant sur 52 patients (pts) atteints de TM ayant bénéficié de cette procédure.

Matériels et méthodes : Sur une période de 200 mois (du mois de juin 1999 à février 2016), 52 allogreffes de CSH (46 génoidentiques et 06 phénoïdentiques) ont été réalisées chez 52 enfants atteints de TM ; l'âge médian est de 7 ans (4-15 ans) et le sex-ratio (M/F) 1,36; le nombre total de culots globulaires (CG) reçus par patient (pt) est en moyenne 68 (18 à 168) dont 32 pts (62%) ont reçu plus de 50 CG ; vingt-deux pts (42%) ont bénéficié d'une splénectomie. La chélation du fer est inadéquate chez 32 pts (62%); 23 pts (44%) ont un débord hépatique > 2 cm. Une fibrose hépatique est notée chez 36 pts (69%). Score de Pesaro : classe 1 (n :6), classe 2 (n :21) et classe 3 (n :25). Tous les pts ont reçu un conditionnement myéloablatif par une chimiothérapie seule : classe 1 et 2 (Misolban 500 mg/m² ou Busilvex en fonction du poids, Endoxan 200 mg/kg et Thymoglobuline 10 mg/kg) ; classe 3 (Misolban 14 mg/kg per os ou Busilvex en fonction du poids, Endoxan 120 mg/kg et Thymoglobuline 10 mg/kg), sang placentaire (SP) (Busilvex en fonction du poids, Thiotépa 10mg/kg et Fludarabine 160 mg/m²). La prophylaxie de la réaction du greffon contre l'hôte (GVH) a associé le méthotrexate et ciclosporine (Seattle) et ciclosporine seule (sang de cordon). Les greffons sont des cellules souches périphériques (CSP) dans 43 cas (83%), avec un taux moyen de cellules CD 34+ de 11,3 x10⁶/kg (3,93-37,90), médullaires (MO) dans 06 cas (cellules nucléées entre 2,84 et 7,5 x10⁸/kg) et 03 greffons SP dont le taux de cellules nucléées varie entre 1,8 et 5,7 x10⁷/kg. Au 31 mai 2017, le recul minimum est de 15 mois et maximum de 215 mois.

Résultats : La durée moyenne d'aplasie est de 14 jours (9 à 23). Une maladie veino-occlusive (MVO) est observée chez 7 pts (13%), modérée dans 06 cas et sévère dans 01 cas. Neuf pts (18%) ont présenté un rejet de greffe documenté par le chimérisme, il est primaire chez 04 pts (3 CSP et 1 MO) et secondaire chez 05 pts (2 CSP et 3 MO). La prise du greffon est observée chez 45 pts (86%) dont 14 pts (31%) ont développé une GVH aiguë grade II-IV et 08/45 pts (24%) ont présenté une GVH chronique limitée (n :5) et extensive (n: 3). Tous les pts ayant présenté une GVH aiguë ou chronique ont reçu un greffon de CSP. Douze pts (23 %) sont décédés dont 8 pts (15%) de TRM (infection précoce : 2, MVO: 1, GVH aiguë grade IV: 3, GVH chronique extensive : 1, accident iatrogène à la ciclosporine: 1), de rejet (n: 3) et autre cause (n :1). Quarante pts (77%) sont vivants, avec une médiane de suivi de 115 mois (15 à 215 mois), dont 37 (92%) sont en indépendance transfusionnelle (chimérisme complet dans 32 cas (80%) et mixte dans 05 cas (12 %) et 03 cas (08 %) sont en rejet de greffe avec reconstitution autologue sous traitement conventionnel. La survie globale (SG) à 12 ans est de 78%, elle est de 81% (classe 1-2) et 75% (classe 3) sans différence statistiquement significative (p: 0,9). Les pts splénectomisés ont une meilleure SG (90% vs 69%) avec une différence significative (p : 0,03).

Conclusion : La greffe de CSH est une option intéressante dans la TM pour les patients disposant d'un donneur HLA compatible intrafamilial. Les taux de rejet (18%), GVH aiguë (31 %) et chronique (24%) et de survies sont comparables à

ceux de la littérature. La SG est meilleure chez les pts splénectomisés. Les résultats peuvent être améliorés si les pts bénéficient d'un traitement conventionnel optimal avant greffe et s'ils sont proposés précocement à la greffe.

C23 : PLACE DE L'ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DES PATIENTS (ETP) ATTEINTS DE THALASSEMIE MAJEURE (TM).

H.Touhami¹, W.Sfaoui¹, D.Saidi¹; M.A.Bekadja²; M.A.Serradj²; Z.Zouaoui³; Sm. Benlazar³; N.Mesli⁴; F.Bendahmane⁴; N.Mehelhal⁵; F.Arbaoui⁵; M.Talbi⁶

1service Hématologie, Chu Oran. 2Service Hématologie Et Thérapie Cellulaire Ehu Oran, 3service Hématologie Chu Sidi Bel Abbès, 4service Hématologie CHU Tlemcen, 5Service hématologie EPH Mascara, 6service Hématologie EPH Béchar.

Introduction : L'ETP vise l'acquisition et l'appropriation par le patient de compétences personnelles, cognitives et pratiques qui vont améliorer sa perception de pouvoir agir sur son affection, sur son traitement, de mieux vivre avec sa maladie et de s'épanouir dans son environnement. Nous proposons la méthodologie d'une étude du groupe Ouest d'un programme d'ETP pour les patients atteints de thalassémie majeure TM.

Patients et méthodes : Le programme ETP a débuté en Janvier 2017 par le recrutement de 7 patients atteints de TM. Le diagnostic éducatif des 7 patients a permis de définir les premiers objectifs d'ETP :

Pour le groupe de patients 1 et 2 nous avons retenus ensemble comme objectif l'acquisition de compétences d'auto soins pour établir le diagnostic de certitude et dépister d'autres cas dans la famille et les compétences adaptatives pour le conseil génétique. Pour les patients 3 et 4, les compétences d'auto soins pour évaluer l'efficacité d'une transfusion et les compétences de sécurité pour les transfusions. Le patient 5 est en ETP individuelle, dont l'objectif est l'évaluation de l'efficacité du traitement chélateur et des compétences d'adaptation et de choix en cas de pénurie d'un des 3 chélateurs. Les patients 6 et 7 ont retenus comme objectif d'ETP la splénectomie.

Résultats : Le recul est très insuffisant pour déjà présenter les résultats d'une évaluation classique d'ETP, mais des changements significatifs sont déjà observés : L'acceptation de faire des électrophorèses de l'hémoglobine pour les frères et sœurs bien portant est de mieux en mieux admise par tous comme les indications de splénectomie, de l'hydrée et l'acceptation des 3 chélateurs avec leurs effets secondaires. Le rôle capital de la transfusion est mieux perçu par tous. Les relations patients-soignants se sont très vite améliorées pour devenir souvent complémentaires. L'évaluation de chacun des objectifs retenus est en cours.

Discussion Selon l'OMS, l'ETP est un processus d'apprentissage centré sur le patient. Le choix des compétences est toujours dicté par le patient et adapté à ses besoins. L'ETP est un processus continu, devant être adapté en permanence à l'évolution de la maladie et à l'état de santé du patient et à ces nouveaux choix. Elle est multi professionnelle et multidis-

Patient	Sexe	Age	Socio-Eco	Assurance	Scolaire	Métier	Hb pré transfusion	1 ^{ers} Objectifs ETP en Groupe ou en Individuel
1	F	27	Moyen	Oui	Secondaire	Secrétaire	6,9	Diagnostic et dépistage
2	F	29	Moyen	Oui	Universitaire	Informatique	6,5	Diagnostic et dépistage
3	H	26	Moyen	Oui	Moyen	Vendeur	6,9	Transfusions
4	H	22	Moyen	Oui	Secondaire	Sans	7,5	Transfusions
5	H	23	Bas	Non	Primaire	Sans	6,2	Chélation. ETP en individuelle
6	M	29	Moyen	Non	Primaire	Vendeur	5,7	Splénectomie
7	M	22	Moyen	Non	Moyen	Vendeur	7,3	Splénectomie

ciplinaire. L'évaluation de l'ETP comporte la mesure du niveau d'atteinte de chacun des objectifs du contrat d'éducation et la mesure des acquisitions du patient dans les domaines des connaissances, habiletés techniques et comportements (1) ; (2). Cette partie capitale dans tout programme d'ETP, ne pourra pas être présentée dans cette étude préliminaire.

Conclusion L'ETP ne doit pas être confondue avec l'information, l'accompagnement et les conseils qui sont faits systématiquement. Pour le patient l'ETP assure une stabilisation et/ou amélioration de l'état de santé, de l'autonomie et une amélioration certaine de la qualité de vie. La relation soignant-soigné et la compliance s'améliorent avec moins de patient «perdu de vue ». Donc l'ETP est aussi nécessaire que les médicaments les plus efficaces pour la prise en charge des TM avec un budget très modeste mais beaucoup d'implication du groupe multidisciplinaire.

(1) J.F. D'Ivernois & R. Gagnayre, Apprendre à éduquer le patient, approche pédagogique. Vigot, Paris, 1995.

(3) Community-based education of health personnel. WHO Technical Report Series, no 746, 1987; Learning together to work together for health WHO Technical Report Series, no 769, 1988. Continuing education for change. WHO.

**COMMUNICATIONS
AFFICHEES**

APLASIE MÉDULAIRE

P1 : ÉTUDE MULTICENTRIQUE DES APLASIES MÉDULLAIRES TOXIQUES PAR PHYTOTHÉRAPIE TRADITIONNELLE AU NIVEAU DE L'OUEST ALGÉRIEN.

Bendahmane Fouad¹; N Mesi¹, F Serradj², Ma Bekadja², S Kehal³, A Cherif Hosni³, D Saidi³, H Touhami³, S Benichou⁴, Z Zouaoui⁴, T Youchkour⁵, A Bachiri⁵, F Arbaoui⁶, N Mehalhal⁶, K Tair⁷

¹Service d'Hématologie, CHU Tlemcen- ²Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU Oran - ³Service d'Hématologie, CHU Oran - ⁴Service d'Hématologie, CHU Sidi-Bel-Abbès- ⁵Service d'Hématologie, HMRU Oran- ⁶Service d'Hématologie, EPH Mascara - ⁷Service d'Hématologie, EPH Saida

Objectifs : L'Aplasia médullaire (AM) une maladie rare. Elle est très majoritairement acquise, le plus souvent idiopathiques, parfois secondaire, soit à une origine infectieuse, soit à une prise médicamenteuse, soit à une exposition prolongée à certains produits toxiques, dont les plus incriminés sont les dérivés du benzène, insecticides, herbicides, pesticides et certaines drogues dures. L'objectif de ce travail est de présenter les caractéristiques cliniques et thérapeutiques des AM secondaires à l'utilisation d'une phytothérapie traditionnelle.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur dossiers, multicentrique, régionale de l'Ouest Algérien. Cette étude a porté sur une période allant de 2007 à 2016. Le recueil et l'analyse des données a été réalisé sur Excel et les courbes de survie, calculées au moyen du logiciel SPSS.

Résultats : Parmi 194 dossiers d'AM, 18 sont concernés des AM secondaires à une phytothérapie traditionnelle. L'âge médian était de 38 ans avec une forte prédominance masculine (sex-ratio à 8). Pour les antécédents personnels, 16% des pts avaient des comorbidités. Le tiers des ces patients était agriculteurs. Dans 40% des cas, l'AM était secondaires à la prise de phytothérapie type «Rhammus alaternus» ou «MLILES» avec un délai moyen d'exposition d'un semaine. La recherche du clone HPN n'a été réalisée que chez un quart des patients revenue positive chez un patient. 56% avaient une AM sévère et très sévère (selon critères de Camitta). Sur le plan thérapeutique, près de 40% ont bénéficié d'un typage HLA, trois patients avaient un donneur compatible dans la fratrie, dont deux ont été greffés. Concernant le traitement des AM sévères, 60% des patients avaient reçu de la ciclosporine seule en première ligne et pour les AM modérées 40% ont été sous androgénothérapie alors que le reste était en abstention thérapeutique. Cette étude a montré que la survie globale chez les AM non modérées était à 47% à 4 mois et l'évolution était favorable chez l'ensemble des patients présen-

tant une AM modérée.

Conclusion : L'aplasie médullaire toxique par phytothérapie traditionnelle reste une entité hématologique très rare, mais très grave pour les formes non modérées qui est due principalement aux échecs au traitement conventionnel et probablement à l'agent toxique ainsi que sa durée d'exposition.

P2 : LES APLASIES MÉDULLAIRES ACQUISES SEVERES : EXPERIENCE DU SERVICE D'HEMATOLOGIE CHU DE SIDI BEL ABBES. (A PROPOS DE 33 CAS.)

Ouaddah Fawzia; S.Benichou, M.Benlazar,Z.Zouaoui.
Service d'hématologie CHU Sidi Bel Abbes

Objectifs : L'aplasie médullaire se définit comme une insuffisance médullaire quantitative secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, L'objectif de notre étude est de déterminer les caractéristiques des AMAS sur le plan épidémiologique, clinique, biologique, thérapeutique et évolutif et de mettre l'accent sur les difficultés de la prise en charge thérapeutique.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective mono centrique allant de janvier 2007 à décembre 2017. Ont été exclues de cette étude : les AMA de gravité modérée, les formes secondaires à une chimio-radiothérapie, les AM survenant dans le cadre d'une maladie congénitale. Tous les patients (pts) ont bénéficié d'une biopsie médullaire, confirmant le diagnostic d'AM. un hémogramme avec dosage des réticulocytes, les sérologies virales, radiographies standard, la recherche du clone HPN. La sévérité de l'AM est jugée selon les critères de Camitta. Les options thérapeutiques sont en plus du traitement symptomatique, la ciclosporine, le sérum antilymphocytaire + ciclosporine. la greffe de moelle osseuse allogénique. Les critères de réponse au traitement sont la rémission complète (RC) (HB>?11, PNN>?1?500, plaquettes>?100?000), la rémission partielle (RP) (HB>?8, PNN>?500, plaquettes>?20?000) et l'échec thérapeutique correspond à la non réponse et/ou décès.

Résultats : 33 cas d'AMAS ont été colligés. sex-ratio : 1,06. Age médian : 34,5 ans (16 –79). un syndrome d'insuffisance médullaire complet dans 78% des cas, anémique dans 100%, et hémorragique dans 82% des cas, . L'AM est sévère dans 75% des cas, très sévère dans 25%. Elle est idiopathique chez 79% des pts, médicamenteuse 3%, toxique (9%), post hépatitique (3%). L'hémoglobinurie paroxystique nocturne est retrouvé chez 6% des pts.

Discussion : Sur le plan thérapeutique 90% des pts ont reçu de la ciclosporine, 6% des androgènes. Un seul pt a reçu du sérum antilymphocytaire. 9% ont bénéficié de GMO. Les résultats obtenus: RC :21% (7cas), RP :15%(5 cas), Echec :55% (18cas), PDV :30% et DC48% :8 par choc septique, 5 par hémorragie, 2 par cardiopathie, 1OAP). A la date de point 22% des pts sont vivants.

Conclusion : L'AMAS est une hémopathie, très grave. Elle met

en jeu le pronostic vital par le risque infectieux et hémorragique. La mortalité globale peut atteindre un taux de 70% en l'absence d'une prise en charge appropriée.

P3 : LA GESTION DE LA TOXICITE LIEE A LA CICLOSPORINE DANS LES APLASIES MEDULLAIRES

Abbadi Mohamed; Sahraoui Leila, Ghassoul Yamina, Ardjoun Fatima Zohra ; Belakehal Salah Eddine
Hôpital central de l'armée; Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger

Objectifs : La ciclosporine est fondamentale dans le traitement de l'aplasie médullaire. Les effets secondaires constituent généralement un obstacle dans la prise en charge des aplasies.

Matériels et méthodes : C'est une étude descriptive et rétrospective, sur une période de 12 ans (janv. 2005-Dec 2016). Les formes sévères et très sévères ont été traitées par combinaison SAL et ciclosporine. Les formes modérées sont traitées par ciclosporine seule. On a soit une réponse hématologique avec indépendance transfusionnelle ou réponse complète définie par un taux d'hémoglobine, plaquettes et polynucléaires neutrophiles correctes. La surveillance par examen clinique complet, un bilan biologique notamment le bilan rénal et la ciclosporinémie.

Résultats : Nous avons colligé 31 cas d'AM, 24 hommes et 7 femmes avec un sex-ratio 3,4. L'âge médian est de 39.3 ans [17-82]. On a enregistré 24 cas d'AM sévères, 5 très sévères et 2 modérées. 11 cas ont reçu CsA seule, 13 ont reçu l'association SAL + CsA et 4 cas allogreffés, 10 patients ont présenté une élévation modérée des taux de créatinine dont 8 ayant nécessité une modulation de dose, et dans 3 cas, un arrêt transitoire a été nécessaire. 5 patients ont présenté une élévation des chiffres tensionnels, dont 3 mis sous Amlodipine et 2 mis sous régime. 10 patients ont présenté un tremblement fin des extrémités, 9 cas d'hypertrophie gingivale modérée, et 4 cas d'hypertrophie importante.

Discussion : De nombreux patients développent une hypertension sous CsA, et l'amlodipine est préférable en raison d'un chevauchement minimal avec des toxicités CsA. Et on note de bons résultats chez nos patients. En général, la CsA peut être poursuivie en cas de légères augmentations de la créatinine, avec une surveillance minutieuse de la fonction rénale et un ajustement du dosage pour atteindre les niveaux CsA cibles. Un taux de créatinine >2 mg / ml par rapport à la base fait craindre une atteinte sérieuse du rein, et elle nécessite un arrêt temporaire de CsA avec une réintroduction ultérieure à des doses plus faibles, avec des augmentations supplémentaires en surveillant la tolérance. Le réglage précis de la dose de CsA à l'extrémité inférieure de la cible thérapeutique, l'optimisation du contrôle de la pression artérielle, une hydratation adéquate et l'évitement d'autres agents néphrotoxiques peuvent améliorer la tolérance et permettre une utilisation continue de CsA.

P4 : PRISE EN CHARGE DE L'HÉMOCHROMATOSE DANS LES APLASIES MÉDULLAIRES SÉVÈRES POLYTRANSFUSÉES

Sabercherif Dalila; Leila Sahraoui, Khadija Djouadi , Salahe-dine Belakehal
Hôpital Central De L'armée Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger

Objectifs : L'hémochromatose ou hémosidérose est une surcharge en fer de l'organisme. Sa gravité est liée au dépôt du fer dans certains organes cibles, qui engendre à long terme des lésions anatomiques et fonctionnelles irréversibles.

Matériels et méthodes : Étude rétrospective et descriptive de 12 ans allant de Janvier 2005 à décembre 2016. 30 patients sont suivis pour aplasie médullaire. Le diagnostic est posé sur la clinique, les examens biologiques et confirmé par la ponction biopsie osseuse. Classification selon les critères de CAMITTA et l'EBMT. Le diagnostic de l'hémochromatose repose sur la clinique et sur une ferritinémie supérieure à 1000 ng/ml faite à 12 mois puis chaque mois. Le traitement est basé sur une chélation orale par le déférasirox .

Résultats : • L'âge moyen est de 35ans avec des extrêmes de (17 à 82 ans) avec un sex-ratio=4 (24H/6F). • N=30 avec 23cas d'aplasie médullaire sévère, 5 cas très sévère et 2 cas d'aplasie modérée transfusion dépendante. Le délai diagnostic moyen de l'AM est de 3mois, avec des extrêmes allant de (10 J à 6mois) .Le nombre de transfusion varie de 18 à 71 culots globulaires phénotypes et filters avec une moyenne de 26 /an. La ferritine quant à elle varie de 1084 à 2208 ng/ml avec une moyenne de 1560 ng /ml • 8 cas d'hémochromatose dont 2 cas avec une traduction clinique à type de teint grisâtre ou mélanodermie, dont le délai d'apparition varie en moyenne de 18 mois (10 à 26 mois). Les 8 patients sont traités par déférasirox à la dose de 25 à 40mg/kg, avec bonne tolérance clinique et biologique sauf dans 4 cas : ? 2cas = arrêt suite à une intolérance digestive très importante (douleur abdominale et vomissement) puis remplacé par le déféroxamine. ? 2cas = arrêt transitoire pour un syndrome de cytolyse puis reprise à la normalisation du bilan à une dose de 25mg/kg. • Evolution : le déférasirox a été arrêté après l'obtention d'une Ferritinémie inférieure à 500 ng/ml dans 2 cas ; et une augmentation de la dose à 40 mg/kg chez les patients avec mélanodermie.

Discussion : Les besoins transfusionnels de l'aplasie médullaire sévère et très sévère sont très importants. La ferritinémie est un excellent paramètre de surveillance de l'hémochromatose

Conclusion : , elle évolue souvent favorablement sous traitement chélateur bien conduit.

**P5 : EVALUATION DE LA CICLOSPORINE EN MONOTHERAPIE
DANS LE TRAITEMENT DES APLASIES
MEDULLAIRES SEVERES.**

Bouteldja Lynda; L.Sahraoui - S/E. Belakehal.
Hopital central , Mohamed Seghir Nekkache, Alger

Objectifs : L'existence d'une composante auto-immune dans la physiopathologie de l'aplasie médullaire (AM) a été prouvée par l'existence d'un nombre anormalement élevé de lymphocytes T activés, ces derniers ont une action suppressive sur la formation de colonies de progéniteurs myéloïdes. La ciclosporine agit en bloquant spécifiquement l'activation et la prolifération du lymphocyte T, le taux de réponse global de la ciclosporine donnée seule est d'environ 50%.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective , de janvier 2005 à décembre 2016 . Nous avons colligé 31 AM classées selon les critères de Camitta et de l'EBMT en : 22 sévères , 5 très sévère et 4 modérées . 11 traitées par ciclosporine seule. Une dose d'attaque de 10 mg/ kg / j en 2 prises pendant 2 mois puis adaptée en fonction des signes d'intolérance clinique et biologiques .

Résultats : Il s'agit de 9 hommes et 2 femmes , un sex ratio = 4,5 , l'âge moyen =47 ans (19 – 82ans). Réponse dans 6 cas (54,5%) : 4 réponses complètes (RC) , 2 réponses partielles (RP) , 5 échecs (45,4%), dont 3 : sujets âgés(72,72, 82ans) , 1 : transformation en leucémie aigue et un patient greffé (echec). A 3 mois : RC= 1 cas(16,6%), RP= 3cas(50%), à 6 mois : RC=3cas(50%), RP= 1cas(16,6%), à 12 mois : RC= 4cas(66,6%) , RP=1cas(16,6%).Les effets secondaires observés : - insuffisance rénale : 2cas, syndrome de cytolysse : 1 cas, arthralgies : 2 cas, vomissements + épigastralgies : 1cas, hypertrophie gingivale : 3 cas.Le suivi médian des répondeurs est de 6 ans (3à 10ans) , parmi eux, 5sont toujours vivants et un perdu de vue après 7 ans de suivi.

Discussion : Devant les difficultés d'utilisation du SAL et de la GMO dans notre centre, l'utilisation de la ciclosporine en monothérapie nous a semblé une alternative intéressante dans le traitement des AM sévères, avec un taux de réponse à 54% ,ce qui rejoint les données de la littérature .

Conclusion : Le traitement des AM sévères par ciclo seule reste une arme thérapeutique mais ses Résultats sont nettement inférieures à ceux du SAL+ CICLO et de la GMO qui reste le traitement de choix chez les sujets jeunes.

**P6 : PROBLEME DE PRISE EN CHARGE D'UNE APLASIE
GESTATIONNELLE, A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS**

Mc. Rahali, Y. Ghassoul, L.Sahraoui, M. Chaibi, Se. Belakehal
Service Hématologie, Hôpital Central De L'armée
Dr Mohamed Seghir Nekkache, Alger

Objectifs : L'aplasie médullaire associée à une grossesse est une entité clinique rare. Sa prise en charge reste un challenge

pour l'obstétricien et l'hématologue. Elle peut mettre en jeu le pronostic maternel et foetal par des épisodes d'hémorragie et d'infection.

Matériels et méthodes : Nous rapportons deux cas d'aplasie médullaire gestationnelle afin d'exposer la difficulté de sa prise en charge.

Résultats : Observation 1 Une femme de 33 ans, primipare, admise à 22 semaines d'aménorrhée pour une anémie associée à une thrombopénie sévère. Une biopsie médullaire retrouve une moelle hypoplasique. La patiente est classée aplasie médullaire idiopathique sévère nécessitant un support transfusionnel (5CGR, 9 CSP et 3 CUP), et un traitement immunosuppresseur type cyclosporine. L'accouchement a été imminent au 32 SA, par voie basse, compliqué d'une hémorragie de la délivrance très abondante malgré le support transfusionnel suivie d'une hystérectomie d'hémostase devant l'instabilité de l'état hémodynamique. La patiente est décédée suite à un état de choc hémodynamique malgré les mesures de réanimation d'urgence. Observation 2 Une femme de 27 ans, enceinte de son deuxième enfant, admise à 31 semaines d'aménorrhée pour une anémie sévère. L'examen gynécologique retrouve un retard de croissance fœtal, confirmé par l'échographie. Une biopsie médullaire a confirmé le diagnostic d'une anémie aplasique classée sévère. Un traitement transfusionnel, permet de maintenir un taux Hb et de plaquette satisfaisant avant l'accouchement. L'accouchement a été imminent au huitième jour de son admission. Il n'y a pas eu de complication hémorragique du post-partum, son état s'améliorait sous cyclosporine. A 40 mois de recul, la patiente se portait bien.

Discussion : L'association d'une Aplasie médullaire à une grossesse est rare, la mortalité maternelle est très élevée, plus de 20%. La sévérité de l'anémie et l'âge gestationnel sont les facteurs décisifs lors de son prise en charge. Le support transfusionnel est le traitement de première intention. Il permet à lui seule de mener une aplasie médullaire idiopathique et aussi d'avoir un issu favorable de la grossesse. La survenue d'une hémorragie du post post-partum, peut mettre en jeu le pronostic vital de la parturiente.

Conclusion : La réussite de la prise en charge de cette grossesse devra être fournie par l'effort concomitant de l'obstétricien, de l'hématologue et du réanimateur.

**P7 : PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE
CHEZ LE PATIENT JEUNE A PROPOS DE 10 CAS**

Chehili Wafa; H Otsman Y Attari Djlamara B Bendjaballah H Menzer
HMRU Constantine

Objectifs : L'aplasie médullaire est une affection rare et sévère dont les étiologies sont multiples:constitutionnelles, acquises ou idiopathique. le traitement repose sur l'allogreffe ou les immunosuppresseurs; nous vous rapportons 10 cas

d'aplasie médullaire chez des patients jeunes objectifs: étude des caractéristiques épidémiologiques ;cliniques et thérapeutiques

Matériels et méthodes : de janvier 2010-mars 2017 ; 10 cas d'aplasie médullaire étaient diagnostiqués. il s'agit de 4 patients adultes et de 6 enfants: les données sont colligées à partir des dossiers médicaux et des fiches de suivi des patients: le diagnostic d'aplasie médullaire était suspecté devant le tableau d'insuffisance médullaire et confirmé par la biopsie de moelle osseuse ; la recherche étiologique consistait essentiellement en un interrogatoire minutieux à la recherche d'une notion d'exposition aux toxiques , sérologie virale complète, immunophénotypage sanguin ou médullaire à la recherche d'un clone HPN éventuellement un caryotype dans certains cas; le traitement était essentiellement l'allogreffe de moelle osseuse dans les aplasies sévères ou très sévères si donneur HLA compatible ou TRT immunosuppresseur dans les autres cas ;le Nilevar était prescrit dans un cas

Résultats : -série adulte: sexe ratio:1 âge moyen:29 ans l'aplasie était sévère dans 2 cas ,très sévère dans un cas et modérée dans un cas; l'AM était idiopathique dans trois cas ;et dans un cas un petit clone d'HPN était retrouvé TRT: 2 patients étaient greffés ,un patient avait reçu un TRT immunosuppresseur(SAL ciclosporine et corticoïdes) un patient était ,mis sous ciclosporine seule. l'évolution est favorable dans tous les cas; -série pédiatrique: sexe ratio:0,5 âge moyen :9 ans l'aplasie était sévère dans un cas très sévère dans 4 cas et modérée dans un cas étiologies : 2 cas de Fanconi un cas d'AM post hépatitique A fulminante et AM idiopathique chez 3 cas; TRT: allogreffe chez 4 patients ;un patient était mis sous ciclosporine un patient était mis sous Nilevar évolution: remission complète chez les patients greffés décès :un patient remission partielle chez le patient sous Nilevar

Discussion : AM est une affection rare ;elle est idiopathique dans la majorité des cas le bilan étiologique reste insuffisant : recherche du clone HPN et caryotype: dans notre série le TRT était essentiellement l'allogreffe;

Conclusion : l'aplasie médullaire est une pathologie rare et sévère dont le pronostic est amélioré par les nouvelles thérapeutiques;

P8 : PRISE EN CHARGE DES APLASIES MÉDULLAIRES AU SERVICE D'HÉMATOLOGIE CHU DE CONSTANTINE

Ouchenane Zohra; Kebaili Sihem ; Noureddine Sidi Mansour
Service d'hématologie, CHU Constantine

Objectifs : L'aplasie médullaire est un syndrome d'insuffisance médullaire quantitative caractérisé dans le sang par une ou plusieurs cytopénies. Le diagnostic repose sur la biopsie ostéo-médullaire qui est déserte. L'origine est le plus souvent idiopathique.

Matériels et méthodes : Nous avons réalisé une étude observationnelle rétrospective conduite dans le service d'hématologie du CHU de Constantine, 70 patients présentant

une aplasie médullaire ont été colligés sur une période allant de janvier 1998 à janvier 2017. Les aspects épidémiologiques, cliniques et évolutifs des patients vont être analysés dans ce travail.

Résultats : Sur les 70 dossiers, seulement 47 étaient exploitables. • Il s'agit de 25 femmes et 22 hommes avec un sex-ratio H/F = 0,88 • L'âge moyen est de 39 ans • L'aplasie est classée selon Camitta en modérée dans 15 cas (32%), sévère dans 24 cas (51,07%) et très sévère dans 8 cas (17,03%). • Le clone HPN a été recherché soit au diagnostic ou en cours d'évolution et revenant positif chez 6 patients (12,76%). • Le traitement repose sur les androgènes type Nilevar 9 cas, Danazol 2cas, les immunosuppresseurs type ciclosporine en première ou 2ème intention 36 cas. • Pour la GMO, le typage HLA a été réalisé chez 14 patients, 7 patients avaient un donneur HLA compatible dont 4 ont été greffés,

Discussion : - Notre population de malade est assez jeune avec un âge moyen de 39 ans, sachant que les patients ayant moins de 40 ans représentent 59,57%, il s'agit de candidates potentielles à la GMO en première intention. - L'aplasie est idiopathique dans la majorité des cas ce qui rejoint les données de la littérature, mais l'enquête étiologique doit être plus poussée. - Le clone HPN a été retrouvé chez 6 patients, ce chiffre ne reflète peut être pas la réalité car la recherche du clone n'est pas systématique. - Les résultats thérapeutiques sont satisfaisants dans l'ensemble, beaucoup de patients ont répondu aux traitements autres que la GMO surtout à la ciclosporine et peu d'entre eux aux androgènes.

Conclusion : L'aplasie médullaire est une pathologie rare, facile à diagnostiquer, mais toute la difficulté réside dans la recherche étiologique et la conduite thérapeutique surtout chez les patients n'ayant pas de donneurs HLA compatibles ne répondants pas aux immunosuppresseurs.

P9 : PRISE EN CHARGE DES COMPLICATIONS INFECTIEUSES AU COURS DES APLASIES MÉDULLAIRES ACQUISES

F.Ouaddah, S.Benichou, M.Bbenlazaar,A.Hajeb ,A.Elmesteri, N.Siali,K.Tayebi,N.Zemri, M .Cheriti , A.Benziane,Z.Zouaoui.
Service d'hématologie, Sidi Bel Abbes

Objectifs : L'aplasie médullaire acquise (AM) est une insuffisance de production des éléments figurés du sang par anomalie de l'hématopoïèse quantitative secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, sans prolifération tissulaire anormale. La pancytopenie en général et la leuconéutropénie en particulier avec le risque infectieux majeur surtout en cas d'agranulocytose est la cause majeure de décès des patients atteints d'AM. Le but de notre travail est d'étudier les caractéristiques microbiologiques et évolutives des infections survenues chez nos patients

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 10 ans (2007-2017) .62 patients (pts) atteints d'AM ont été colligés .Les pts ont bénéficié d'examen radiographiques ainsi que des échantillons bactériologiques

(hémocultures, examens cyto bactériologiques des urines, des selles)

Résultats : L'âge médian est de 37 ans (17-76an), sex ratio :1,1 L'AM est sévère dans 46 % des cas (28cas), très sévère dans 9 % (7 cas) et modérée dans 45 % (27cas). Nous avons noté la survenue d'épisodes infectieux chez 42 patients (70%). Les infections cliniquement documentées dans 17% (7cas), microbiologiquement documentée : 38% (16cas) et fièvre d'origine indéterminée :45%(19cas). Les germes identifiés sont les suivants : bacilles Gram négatif chez 8 patients(47%) : des cocci Gram positif chez 6patients (35%) et les levures dans 18%(3pts). Le protocole d'antibiothérapie empirique est débuté en moyenne 36 heures, basé sur une bi antibiothérapie (céphalosporine et aminoside), secondairement adapté en fonction des résultats cliniques et microbiologiques. La durée moyenne du traitement était de 10 jours (5 j à 21J)

Discussion : Dans notre étude, les infections sont rarement documentées bactériologiquement. On ne met en évidence une confirmation bactérienne que dans 38% des cas. Les germes les plus fréquents sont les bacilles Gram négatif suivis par les infections à cocci Gram positif. Les 18 % restants sont en rapport avec des infections fongiques.

Conclusion : La survenue de complications infectieuses au cours des AM représente une urgence diagnostique et thérapeutique mettant en cause le pronostic vital du patient. Le protocole de l'antibiothérapie empirique couvre la majorité des germes, mais le risque de bactéries inhabituelles ou multi résistantes est présent ; d'où le rôle primordial du laboratoire dans la documentation microbiologique pour isoler les germes. Une collaboration étroite entre hématologue et microbiologiste s'impose

P10 : SYNDROME APLASIE/ HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE : ETAT DES LIEUX A CONSTANTINE.

Kebaili Sihem; Z.Ouchenane, D. Sidimansour, R.Yousfi, M ; Benhalilou, Pr. N. Sidimansour
Service D'hématologie CHU Constantine

Objectifs : l'aplasie médullaire est une insuffisance médullaire quantitative, secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, 30% des aplasies médullaires sont associées à une hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN).

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective de 40 patients vivants suivis pour une aplasie médullaire, au niveau du service d'hématologie du CHU Constantine jusqu'au mois de Mars 2017. -Elle est basée sur l'analyse des dossiers médicaux des patients et les données recueillies sur une fiche d'étude

Résultats : -Le nombre de patients vivants suivis pour aplasie médullaire est de 40 patients, dont 6 patients présentent une hémoglobinurie paroxystique nocturne (15%). -Sur l'ensemble des patients suivis pour HPN, 75% ont une aplasie médullaire (6/8) -Répartition selon le sexe : sexe ratio H/

F=1 -L'âge des patients : 30-59ans. -Les circonstances de découverte de l'HPN : la recherche du clone dès le diagnostic d'aplasie médullaire pour 3 patients, 1 patiente a développé le clone HPN après 5 ans d'évolution de son aplasie, 1 cas après une thrombose et une patiente le diagnostic d'HPN est posé au cours de la grossesse (retard de diagnostic de 5ans) -La sévérité de l'aplasie : sévère dans 4 cas et modérée dans 2 cas (selon les critères de Camitta) -Taux des LDH des patients : 550-2845UI/L (1.5Xnormale à 10X la normale). -Le diagnostic d'HPN : par cytométrie en flux du clone HPN : un petit clone dans 2 cas, et un clone important dans 4 cas. -Traitement d'aplasie médullaire : aucun cas de greffe de moelle, Cyclosporine dans 5 cas. -Traitement HPN : 1 cas par Eculizumab (soliris) -Les complications : les thromboses 02 cas, forme hémolytique (dépendance transfusionnelle) 3 cas.

Discussion : -15%des patients suivis ont une HPN, la littérature 30% -Problème de prise en charge thérapeutique.

Conclusion : -L'association Aplasie médullaire est HPN est fréquente, d'où l'intérêt de rechercher le clone HPN dès le diagnostic. -l'indication thérapeutique dépend de la sévérité de l'aplasie et l'importance du clone HPN ainsi que la survenue des complications (thromboses, formes hémolytiques).

P11 : ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DE L'APLASIE MEDULLAIRE

Zatout Nisrine; Fz. Benkhodja; S. Hamdi; N. Hadjadj; H. Herbadji; S. Saadaoui; A. Boubaadja; A. Aouir; R. Derguini.
Service d'hématologie CHU de Setif

Objectifs : Les aplasies médullaires (AM) sont des maladies rares, en Europe, l'incidence est de 2cas / million d'habitants/an. Les indications thérapeutiques des AM dépendent de l'âge et du degré de sévérité. Le traitement repose sur les immunosuppresseurs (SAL et cyclosporine) et l'allogreffe de moelle osseuse pour les sujets de moins de 40 ans en cas de donneur.

Matériels et méthodes : De 2007 à 2016, 91 pts ont été recensés. On note 47 hommes et 44 femmes, sex-ratio (H/F):1,06. Age médian:30 ans (10-80). Délai diagnostic moyen: 1,9 mois (1-9), il est établi devant la diminution de 2 ou 3 lignées sanguines et une insuffisance médullaire estimée au myélogramme et à la biopsie médullaire. L'hémo-gramme permet de stratifier les patients selon le score de Camitta. Le traitement symptomatique est à base de corticoïdes et antibiothérapie-antifongiques et le traitement spécifique de cyclosporine et d'androgènes. 16 patients ont été greffés.

Résultats : Manifestations cliniques: PCM chez tous les pts, syndrome hémorragique chez 72 pts (79%) et syndrome infectieux chez 30 pts. Valeurs médianes de l'hématimétrie (/mm³): taux d'Hb à 5,2g/dl (2-9), de réticulocytes à 23600 (10-81000), de plaquettes à 12000(100-90000) et de GB à 2658(400-5000) avec PN à 620 (50-1590). Facteurs de gravité (en elts/mm³):taux de réticulocytes < 20000 dans 56%

des cas, taux de plaquettes < 20000 dans 69% des cas et taux de PN < 500 dans 38% des cas, 15 pts ont un taux de PN < 200. Ces données ont permis de stratifier les patients en AM modérée dans 33% des cas, sévère dans 45% et très sévère dans 22% des cas. Au plan étiologique, on note une aplasie post hépatitique dans 3 cas, médicamenteuse dans 3 cas et 4 cas d'HPN. 15 pts sont perdus de vue ou décédés avant un mois. Parmi 50 pts mis sous cyclosporine, nous enregistrons 7 RC, 19 RP et 24 échecs. Parmi les 10 pts sous androgènes, on note: 2 RC, 3 RP et 5 échecs. Devenir des patients après un suivi moyen de 40 mois (1-120): 7 RC, 15 RP, 15 échecs, 10 PV, 13 Décès. La survie globale des patients est de 66% à 5 ans.

Conclusion : L'aplasie médullaire est rare (9 cas / an), elle atteint l'adulte jeune (âge médian 30 ans), elle est idiopathique dans la majorité des cas et elle est sévère (67% des cas). Le pronostic reste sévère.

P12 : PANORAMA DE LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MÉDULLAIRE AU SERVICE D'HÉMATOLOGIE ET DE THÉRAPIE CELLULAIRE DE L'EHUORAN

Serradj Faiza; A. Krim ; N. Yafour ; H .Ouldjeriouat ; K.Amani ; S. Osmani ; Ma. Mazari ; M. Brahimi ; R. Bouhass ; A. Arabi ; Ma. Bekadja.
Service d'hématologie et de thérapie cellulaire EHU Oran

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) de l'adulte est une affection rare, dont l'incidence en Algérie est de 2,8/million d'habitants. Nous proposons dans ce travail, une revue de la prise en charge diagnostique et thérapeutique de l'aplasie médullaire dans la vraie vie, au niveau du service.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude mono centrique, rétrospective portant sur une période de 9 ans, de Décembre 2008 à Février 2017. Le travail s'est basé sur l'analyse des dossiers de patients (pts) âgés de plus de 15 ans et atteints d'AM. Du point de vue thérapeutique, les pts ont été traités en fonction de leurs âges et le stade pronostic selon la classification de Camitta. Les traitements utilisés : les traitements de support (transfusions de CG, CUP, antibiotiques) et les traitements spécifiques ; les immunosuppresseurs (cyclosporine (CSA) 6mg/kg/j en continu, SAL à raison de 2.5 mg/kg/j durant 5 j), les androgènes (Nilevar 2mg/kg/j durant 12 mois), et allogreffe de CSH.

Résultats : Sur une période de 9 ans, 42 pts atteints d'AM ont été colligés dont 28 pts, évaluables, dont 10 femmes. Sex ratio = 1,8, âge médian 30 ans (16 – 87 ans). Les manifestations cliniques au diagnostic: syndrome anémique chez 24 pts (86%), syndrome hémorragique chez 9 pts (32%), syndrome infectieux chez 7 pts (25%). Le bilan étiologique est revenu positif chez 6 pts (21%) dont 3 pts (11%) d'origine toxique, 1 pt (3.5%) d'origine bactérienne et chez 2 pts (7%), une hémogloburie paroxystique nocturne dans sa forme aplasante. Selon le score de Camitta, 15 pts (54%) ont présenté une AM modérée, 8 pts (28%) une AM sévère et 5 pts (18%) une AM très sévère. Le choix du traitement a été fait selon l'âge, le

score pronostic, la présence d'un donneur HLA compatible dans la fratrie et les besoins transfusionnels. Ainsi, 6 pts (22%) ont été allogreffés dont 2 d'emblée, 1 pt a reçu du sérum anti-lymphocytaire associé à la CSA, 3 pts (11%) ont été mis sous androgènes, 15 pts (54%) ont reçu de la CSA seule, 2 pts sont en abstention thérapeutique et 1 pt est décédé avant la mise en route du traitement. Parmi les 25 pts évaluables pour le traitement, le taux de réponse globale est de 70% pour les pts traités par CSA seule, 2 pts sont en réponse complète après androgénothérapie et 2 pts sont en réponse complète après allogreffe. Le taux de décès global est de 27% (7/26) et 5 pts sont perdus de vue. La médiane de survie globale des pts est de 32 mois.

Conclusion : L'aplasie médullaire est une affection, heureusement rare, avec une moyenne de 4 pts/an dans notre recrutement. Les résultats obtenus reflètent les difficultés de la prise en charge des AM en particulier sévères et très sévères.

P13 : PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE ET PRINCIPALES ETIOLOGIES DE L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE CHEZ L'ADULTE

Chichoune.S, Laiadhi.H, Maklid.K, Salhi.H, Yahiou.Fz, Oualeh.S, Brakta.F, Nacer.S, Zidani.H, Chafai.R, Hamza.H, Mezhoud.F, Ouahrhent.Y
Service d'hématologie CHU de Batna

Objectifs : L'aplasie médullaire acquise (AMA) est une maladie rare caractérisée par, une atteinte (primitive ou secondaire) du compartiment des cellules primitives médullaires, avec une absence de tissu hématopoïétique. Dans la plupart des cas l'AMA est idiopathique, cependant certains facteurs étiologiques peuvent parfois être incriminés. L'objectif de notre travail est de décrire le profil épidémiologique, et de discuter les éventuelles étiologies de l'AMA chez les patients diagnostiqués au niveau du service d'hématologie (CHU de Batna).

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude transversale rétrospective sur une période de 2 ans (Decembre 2014 – Decembre 2016), sur la base des dossiers des patients (pts) admis au service d'hématologie pour une AMA. Tous les pts ont bénéficié d'un interrogatoire minutieux. Le bilan biologique a associé : un hémogramme avec examen du frottis sanguin périphérique, une numération des réticulocytes, une étude cytologique et histologique de la moelle osseuse. Les sérologies virales (hépatites, HIV) ont été demandées chez tous les pts; La recherche du clone HPN chez les malades qui ont présenté une symptomatologie clinique en faveur. Les critères de définition de la sévérité de l'AMA admis, sont classiques : CAMITA et OMS.

Résultats : Vingt-sept patients ont été retenus, La moyenne d'âge était de 39 ans (extrêmes 17 à 91), avec deux pics de fréquence ; Entre 20 et 30 ans, et au delà de 50 ans. Le sex ratio homme/femme était de 0,8 avec une légère prédominance féminine. Selon le degré de sévérité de la maladie ; 16

pts (59%) ont présentés une aplasie sévères, 7 pts (26%) une aplasie très sévères, et 4 pts (15 %) une aplasie modérées. L'enquête étiologique a montré que l'aplasie médullaire est étiquetée sans cause apparente «idiopathique» chez 20 pts (74%). Chez les sept patients restants (26%); L'aplasie est imputée à une origine médicamenteuse chez un pts (3%), à une phytothérapie chez 03 pts (12%), un clone HPN positive a été retrouvé chez 1 pts (3%), l'AMA a été associé a une maladie auto immune chez 2 pts(8%) (PTI, diabète type I).

Conclusion : l'aplasie médullaire acquise reste une hémopathie rare mais très grave, les aplasies idiopathique sont les plus fréquentes dans notre population ce qui rejoint la littérature, cependant la cause toxique est la plus incriminée dans les aplasies secondaires.

**P14 : L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE DU SUJET AGE:
A propos d'une observation**

Semoud Imen; N.Igoulalene-H.Achoui-N.Benfenatki
Service de medecine interne EPHU Rouiba ,Alger

Objectifs : Les cytopénies du sujet âgé de profil étiologique très polymorphe, représentent un motif de consultation très fréquent en médecine interne.Nous rapportons l'observation d'une aplasie médullaire(AM) post médicamenteuse chez une femme âgée

Matériels et méthodes : patiente âgée de70 ans, connue pour HTA sous traitement.II est noté l'introduction du FLUDEX pris pendant 44 jours et arrêté 4 jours avant l'hospitalisation et la notion de numérations formules sanguines(FNS) antérieures normales

Résultats : L'examen clinique retrouve une asthénie et un syndrome hémorragique cutané diffus L'hémogramme révèle une anémie macrocytaire(VGM104fl) arégénérative associée à une leucopénie et thrombopénie sévère.Le frotis sanguin confirme la thrombopénie,le taux de PNN(1560) et de LYMPHO(1581) est normal.II n'y a pas de signes d'hémolyse biologique; les dosages vitaminiques(B12,B9)et les fonctions rénale et thyroïdienne sont normaux.Le myélogramme montre une moelle modérément riche et oriente vers une cause centrale de la thrombopénie par l'absence de mégacaryocytes. En dehors d'une VS franchement accélérée (160 mm H1), le reste du bilan biologique est sans anomalie .La TDM thoraco-abdominopelvienne n'objective pas de syndrome tumoral profond La PBO revient en faveur d'une aplasie médullaire. Les différentes causes d'aplasie écartées, le diagnostic d'aplasie médullaire iatrogène induite par le FLUDEX est retenu . La prise en charge est symptomatique assurée par les transfusions de plaquettes standards. Devant l'irréversibilité de cette toxicité malgré l'arrêt du médicament en cause un traitement à base d'androgènes a été proposé donnant une réponse modérée (plaquettes49000elts/mm3 à 3mois)mais rapidement arrêté devant ses effets secondaires hépatiques.Actuellement la patiente est sous ciclosporine en cours d'évaluation.

Discussion : Certaines études montrent une prévalence de cytopenie de l'ordre de 10.5% chez le sujet âgé impliquant une carence vitaminique (B12 B9) en rapport avec la dénutrition. La part de l'IRC est sous estimée ainsi que l'existence de dysthyroïdie.Chez un tiers des personnes la cytopénie est inexplicée rendant le myélogramme nécessaire surtout si aggravation et persistance des anomalies;le syndrome myélodysplasique représente la cause la plus fréquente(10%) L'imputabilité des médicaments peut être discutée chez le sujet âgé

Conclusion : Le sujet âgé étant le plus souvent polytaré donc polymédiqué,la découverte d'une cytopénie en gériatrie impose une recherche étiologique approfondie avant l'implication de l'origine médicamenteuse

P15 : HÉMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE/APLASIE MÉDULLAIRE ; A PROPOS D'UN CAS

Yadi Sihem; L.Kazi; N.Houti; N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : L'hémoglobinurie paroxystique nocturne (HPN), est une anémie corpusculaire acquise dont le diagnostic est posé par cytométrie en flux(CMF), responsable d'un état d'hypercoagulabilité, c'est une pathologie rare, et non négligeable du fait de ses complications mettant en jeu le pronostic vital et fonctionnel. L'HPN peut parfois précéder ou faire suite à l'aplasie médullaire. Nous décrivons le cas d'un patient porteur du clone HPN qui a développé une aplasie médullaire au bout de quelques années.

Matériels et méthodes : Un patient de 54 ans suivis au service d'urologie pour prise en charge d'une pyélonéphrite aigue sur macro lithiase, avec notion d'asthénie sexuelle, il nous a été adressé pour la prise en charge d'un syndrome anémique. Il a bénéficié d'un bilan hématologique et d'un bilan biochimique. Devant l'anémie normochrome normocytaire régénérative (7 .7g/dl d'hémoglobine-VGM 92fl-CCMH 31g/dl -taux de réticulocytes : 131000/mm3) un bilan d'hémolyse positif (bilirubine totale : 18 mg/l -bilirubine libre:15 mg/l- LDH : 3320 UI/L) avec un test de coombs direct négatif, le diagnostic d'HPN a été posé par la mise en évidence d'un clone HPN à 30% sur CMF.

Résultats : Le patient a été contrôlé régulièrement sur le plan clinique biologique et cryométrique, 3ans après que le diagnostic d'HPN soit posé, il a développé une leuco neutropénie (GB 2230/mm3-PNN:900/mm3), une biopsie ostéomédulellaire a été faite revenant en faveur d'une aplasie médullaire, avec une majoration du clone HPN à 73.9%.

Discussion : L'HPN et l'aplasie médullaire sont des pathologies étroitement intriquées, l'aplasie médullaire peut se révélée suite à une HP, et plus de 50% des patients atteints d'aplasie médullaire développe un clone HPN ; notre patient a développé une aplasie médullaire après 3 ans d'évolution de son HPN.



Conclusion : Au cours de l'hémoglobinurie paroxystique nocturne il est impératif de surveiller de très près l'évolution de la pathologie et de déceler l'éventuelle existence ou apparition d'une aplasie médullaire.

P16 : ÉVALUATION DES BESOINS TRANSFUSIONNELS DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE

Benkhira Nadja; B.Benzineb, N.Houti, N. Bemoussat, Y.Touileb, H.Belhadef, N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : l'aplasie médullaire est une insuffisance médullaire quantitative, secondaire à la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique, sans prolifération cellulaire anormale. Il existe des formes modérées et d'autres plus graves classés selon Camitta. Son origine peut être génétique (AM constitutionnelles), environnementale (AM acquises) ou encore idiopathique. A travers cette étude, nous insistons sur les besoins transfusionnels des patients atteints d'aplasie médullaire idiopathique diagnostiqués et traités dans notre service.

Matériels et méthodes : c'est une étude rétrospective monocentrique portant sur les patients suivis et traités pour aplasie médullaire idiopathique dans notre service d'hématologie sur une période de 6 ans allant de janvier 2011 à décembre 2016. Nous avons colligés un total de 21 patients.

Résultats : Notre série comporte 9 femmes et 12 hommes avec un sexe ratio à 1.33; l'âge moyen est de 44 ans avec des extrêmes allant de 17 à 87 ans; Sur le plan clinique 30% des patients ont présentés une insuffisance sanguine complète, 50% partielle et 20% ont manifestés un syndrome anémique isolé. La prise en charge thérapeutique a reposé, outre le traitement étiologique, sur un traitement symptomatique à base de produits sanguins labiles; 81% des patients ont bénéficiés d'un support transfusionnel, associant les plaquettes et les culots globulaires dans 76% des cas, plaquettes seuls dans 12%, et CGR seuls dans 12%; avec une moyenne de 11 culots globulaire « des extrêmes de 2 à 36 CGR », 8 CUP « 2 à 37 CUP » par patients, et 11 PRP par patients.

Conclusion : Le décès par syndrome hémorragique a nettement régressé depuis la disponibilité des concentrés unitaire en plaquettes. La consommation de produits sanguins en matière d'aplasie médullaire est en constante augmentation du fait de l'augmentation de l'espérance de vie des patients grâce aux progrès thérapeutiques.

P17 : ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HEMATOPOEITQUES GENOIDENTIQUES AU COURS DES APLASIES MEDULLAIRES SEVERES/ EXPERIENCE DE L'EHU 1er NOVEMBRE ORAN

Yafour Nabil; Faiza Serradj, Soufi. Osmani, Mohamed. Brahim, Hadj. Nadji, Assia. Alem, Safia. Belbachir, Meriem. Guenna, Abdessamed. Arabi, Rachid Bouhass, Mohamed Amine. Bekadja

Service d'hématologie, EHU-Oran

Objectifs : L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) est actuellement le traitement standard de 1^{ère} ligne des patients atteints d'une aplasie médullaire sévère (AMS) âgés de moins de 40 ans, ayant un donneur dans la fratrie HLA compatible. Dans ce cadre nous rapportons notre expérience.

Matériels et méthodes : De Février 2013 à Mai 2017, 11 allogreffes génoïdentine ont été réalisées chez des pts atteints d'une AMS et âgés de plus de 15 ans et moins de 40 ans. Une patiente a été perdue de vue et seulement 10 pts sont évaluable. Le conditionnement utilisé a associant le cyclophosphamide (CY) à 50 mg/kg de J-7 à J-4 et le SAL 3.75mg/kg de J-3 à J-1. Tous les patients ont reçu du lenograstim 5mg/kg/J à partir de J0 jusqu'à la sortie d'aplasie, une prophylaxie de la GVHD par ciclosporine et méthotrexate et un greffon de CSP

Résultats : L'âge médian des patients à la greffe est de 25 ans [17 - 34]. Le délai diagnostic -allogreffe est 2.5 mois [1-13]. Le taux médian de CD34+/kg injectées est de 5x10⁶[2,5 - 5.82]. Une prise de greffe a été observée chez tous les pts. Le nombre de jours médian pour PNN > 500 µ/l est de 16 jours [13-33], et plaquettes >20000 µ/l, de 18 jours [13-33]. L'incidence de la GVHD aiguë de grade I/II et III/IV est de 37.5% et 00 % respectivement. L'incidence de la GVHD chronique légère et modérée est de 29%. La réactivation CMV a été observée chez 25% des patients. Avec un suivi médian de 18 mois [8-18], la médiane de survie globale est de 25 mois avec une probabilité de survie de 60%. 4 pts sont décédés. deux par microangiopathie thrombotique, un par incompliance au traitement, un rejet secondaire.

Discussion : La survie globale de notre série est de 60%, elle est comparable aux séries internationales utilisant la même procédure chez cette tranche d'âge (> 20 ans) (Andrea Bacigalupo et al. Hematologica 2011)

Conclusion : L'utilisation du SAL a diminué considérablement l'incidence de la GVH aiguë et chronique, malgré le recours à un greffon de CSP, néanmoins la toxicité à court terme du conditionnement n'est pas négligeable, en particulier chez les patients âgés de plus 20 ans.

P18 : RESULTATS THERAPEUTIQUES DE LA CICLOSPORINE A AU COURS DE L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE ET TRES SEVERE.

Sari Yamina; Y.Sari, B.Benzineb, N.Mesli.
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : Le but de notre étude est d'évaluer la réponse à la ciclosporine A chez les patients atteints d'aplasie médullaire sévère et très sévère non éligibles à l'allogreffe.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude uni centrique rétrospective, entre janvier 2005 et décembre 2015. La po-

pulation d'étude est constituée de patients présentant une aplasie médullaire sévère et très sévère non éligibles à l'allogreffe (âge plus de 60 ans ou n'ayant pas de donneur HLA compatible), traités par la ciclosporine A. La réponse est défini par une réponse partielle (Hb >8g /dl, PNN>500el/mm³, plqt>20000el/mm³) ou une réponse complète (Hb >10g/dl , PNN> 1000el/mm³ , plqt>100000el/mm³), avec une indépendance transfusionnelle. La collecte des données s'est faite à partir des dossiers médicaux et la saisie par le logiciel Excel.

Résultats : Sur une période de 10 ans, 10 patients ont été inclus, dont 05 âgés plus de 60ans et 05 n'ayant pas de donneurs HLA compatibles. Notre population d'étude est constituée de 5 femmes et 5 hommes , sex- ratio 1 , âge médian 42 ans (26-71ans). Les circonstances de découverte sont dominées par un syndrome anémique 100 % des cas, associé à un syndrome hémorragique cutaneo muqueux dans 40% des cas. L'aplasie médullaire était idiopathique chez tous nos patients. A l'hémogramme, le taux d'Hb, plaquettes et PNN était respectivement de 5 g/dl (3.8-7g/dl), 11500el/mm³ (2000-20000el/mm³), 458el/mm³(100-700el/mm³). Le diagnostic positif est posé par la BOM, et la classification selon les critères camitta. Tous nos patients ont été mis sous ciclosporine A à la dose de 07mg/kg/ jour . Nous avons eu 03 RC 02 RP, et 05 échecs thérapeutiques. Le délai moyen de réponse est de 140 jours (60-270jr). 25 % de nos patients ont eu des effets secondaires à type de toxicité rénale et hépatique. Au cours de l'évolution, 04 patients qui étaient en échec thérapeutique sont décédés suite à des complications hémorragiques et infectieuses, un patient en RC a rechuté 7 ans après en aplasie médullaire modérée.

Discussion : la ciclosporine donne des résultats satisfaisants au prix de toxicités mineurs.

Conclusion : L'aplasie médullaire reste une pathologie rare qui pose un problème thérapeutique chez les patients non éligibles à l'allogreffe.

P19 : REMISSION SPONTANÉE D'UNE APLASIE MULLAIRE SURVENANT AU COURS D'UNE GROSSESSE , A PROPOS D'UN CAS

Lakehal Soraya; Bentouhami Brahim
EPH Bouzidi Lakhdar EPH Bourdj Bou Arreridj

Objectifs : L'aplasie médullaire est rarement décrite au cours de la grossesse ,menaçant la vie de la mere (20-60%) et du foetus ,aussi il n'y a pas de consensus établi pour la prise en charge ,d'ou l' interet de notre exposé.

Matériels et méthodes : Patiente âgée de 32 ans ,sans ATCD pathologiques particuliers ,2 eme geste ,2 eme pare ,admise pour expkoration et prise en charge d' un syndrme anémique mal toléré.

Résultats : Cliniquement ,PCM fanche avec signes d intolerance ,petechies aux membres ,sans masse tumorale palpable . Biologiquement ,l'hemogramme montrait une pancytopenie faite d' une anémie severe ,macrocytaire ,aregenerative (hb :5 ,VGM:105.reticulocytes:16000),leucopenie à 3200(PNN :2100,lymphocytes:1100)et thrombopenie severe à 8000 ,rarses sur frottis,le bilan hepaticque ,renal ,d' hemostase et dosages vitaminiques revenus normaux ,le myelogramme montrait une moelle pauvre sans cellules anormales ,la biopsie osteomédullaire revenue hypoplasique (richesse à 20%) sans myelofibrose ,la recherche du clone HPN négative ,caryotype normal ,sérologies hbs ,hcv ,hiv ,cmv ,ebv ,et parvovirus b19 négatifs .

Discussion : Au total patiente âgée de 32 ans presentant une aplasie médullaire sévère ,sur grossesse évolutive de 24 SA ,mise sous programme transfusionnel par culots globulaires phénotypés compatibles pour maintenir le taux d' hb> 8 permettant une satisfaisante oxygenation du foetus ,et par des culots unitaires plaquettaires pour maintenir un taux de plaquettes > 20000 ,avec controls de la ferritinemie et collaboratiin étroite avec le gynecologue via surveillance mensuelle du foetus via echographie obstetricale et doppler foetal,ainsi que la prevention de l immaturité foetale par injections de dexamethasone ,à la 38 eme semaine d 'aménorrhée ,hospitalisation de la patiente ,et préparation à l'accouchements par des transfusions avec obtention de chiffres d hb: 10 ,et plaquettes: 65000 ,permettant l accouchement par voie basse d un enfant de poids normal ,sans complications hémorragiques ni infectieuses ,mise sortante apres une semaine de surveillance ,revue mensuellement avec correction spontanee de l hemogramme au bout de 2 mois ,maintenue avec recul de 18 mois .

Conclusion : La relation entre l 'aplasie médullaire et la grossesse reste incertaine ,il n 'existe pas de preuve formelle impliquant la grossesse dans l 'etiologie de l 'aplasie médullaire ,cependant certains auteurs soutiennent cette hypothèse du fait que certains cas d 'aplasie regressent spontanément après accouchement et qu 'ils peuvent rechuter lors de grossesses ulterieures .

P20 : APLASIE MULLAIRE SEVERE SOUS CICLOSPORINE : RESULTAT THERAPEUTIQUE A PROPOS DE 3 CAS

H.Zidani , R.Hamlaoui, H.Hamza, R.Chafai, H. Baissis, H.Salhi, Z.Benakcha, Y.Ouarhlent
Service d'hématologie CHU de Batna

Objectifs : L'aplasie médullaire acquise idiopathique est une pathologie rare, le traitement repose, soit sur une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) chez les patients jeunes moins de 40 ans ayant un donneur HLA compatible, soit sur un traitement immunosuppresseur pour les patients n'ayant pas de donneur compatible dans la fratrie ou plus âgés.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective

porte sur 3 cas d'AMA sévère qui n'ont pas de donneur compatible, ou ayant plus de 40 ans, sous immunosuppresseur type ciclosporine

Résultats : La 1^{ère} patiente : âgée 17 ans, la 2^{ème} d'une fratrie de 4EVBP, qui consulte pour des épistaxis et des bulles hémorragiques endobuccales et un syndrome anémique d'apparition récente, à l'hémogramme :GB :1400/mm³ (300/1000), Hb:8g/dl, plaquettes :15000/mm³, Réticulocytes :10600/mm³, la biopsie médullaire (BOM) aplasie médullaire, le bilan étiologique négatif, pas de donneur compatible, mise sous ciclosporine (7mg/kg/j), à J90 du traitement on note une amélioration de l'état clinique et une diminution des besoins transfusionnels, l'hémogramme (à distance de transfusion) : GB :5500/mm³(2100/2900), Hb :12.6g/dl, plaquettes :17000/mm³ La 2^{ème} patiente : âgée de 35ans l'aînée d'une fratrie de 7EVBP, consulte pour des ménorragies de grande abondance et une anémie sévère d'évolution aiguë, à l'hémogramme GB:1500/mm³ (200/1100), Hb :5.3g/dl, plaquettes : 00/mm³, Réticulocytes : 2360/mm³, la BMO aplasie médullaire, le typage HLA pas donneur compatible, mise sous ciclosporine 7mg/kg/j, à J90 GB :5400/mm³(1700/3200), Hb :10.3g/dl, plq :63000/mm³ La 3^{ème} patiente âgée de 32ans la 3^{ème} d'une fratrie 4EVBP, qui présente une pancyclopénie de découverte fortuite (bilan pour une césarienne), l'hémogramme avait montré GB :2500(900/1400), Hb :8.4g/dl, plaquettes :5000/mm³, Réticulocytes:15800/mm³, la BMO en faveur d'une aplasie médullaire sévère, le bilan étiologique négatif, le typage HLA pas de donneur compatible, la patiente est décédée quelques jours après le début de traitement suite un sépsis

Conclusion : Mis à part le traitement symptomatique, nos patientes ont bénéficié du traitement spécifique la ciclosporine à la dose de 7mg/kg/j, Le délai moyen entre la 1^{ère} consultation et le début du traitement spécifique est de 43j (22-55 jours), La toxicité du traitement était hépatique chez une patiente imposant d'arrêter le traitement jusqu'à la correction du bilan hépatique ; une hypertrophie gingivale chez 2 patientes Après 3mois de traitement 2 patientes sont en rémission partielle, et une décédée quelques jours après le début de la ciclosporine, Une fois l'absence de donneur compatible est confirmée, commencer le traitement immunosuppresseur est une urgence par excellence

P21 : RESULTATS DU TRAITEMENT PAR LA CICLOSPORINE SEULE EN PREMIERE INTENTION DANS LES APLASIES MEDULLAIRES SEVERES ACQUISE IDIOPATHIQUES : A PROPOS DE 20 CAS.

Besma Garah; H.Rechache ;D.Belaid ;A.Hariz ;N.Zeroual ;W.Ti-bermacine ;S.Bougouffa ;F.Kacha ;F.Soltani ;M.Aiche ;M.Saidi. Service d'hématologie EHS CAC de Batna

Objectifs : Evaluer l'efficacité de la ciclosporine seule en première intention chez les patients présentant une aplasie médullaire sévère acquise idiopathiques (AMSA) ne pouvant bénéficier de greffe de moelle.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective sur dossier des AMSA diagnostiquées entre Janvier 2009 et Décembre 2016. Le diagnostic est posé sur la biopsie médullaire. L'étiologie est recherchée par l'interrogatoire, une exploration hépatique, et recherche du clone HPN. Les pts sont classés selon les critères de Camitta et l'EBMT. Chez les pts classés sévères et très sévères âgés de moins de 40 ans, une recherche de donneur HLA compatible est systématique, En absence de donneur la ciclosporine est débutée à la dose initiale de 7 à 10 mg/kg/jour associé au support transfusionnel. La surveillance de la toxicité est effectuée sur des bases cliniques, biologiques, L'efficacité du traitement est jugée sur la clinique, l'indépendance transfusionnelle et la normalisation de l'hémogramme qui définiront la réponse complète ou partielle (EBMT).

Résultats : 35 cas d'aplasie médullaire acquise idiopathique sont diagnostiquées dont 20 sont sévères (57%), 02 très sévères. Le sex ratio H/F est de 1,85 (13H/7F). L'âge moyen 30 ans (3 -69 ans) dont 12 pts (60%) ont moins de 40 ans dont 02 enfants. Selon les critères de Camitta, 18 pts (80%) ont une AMA sévère et 02 Pts (20%) très sévères. Le typage HLA effectué chez 09 pts, retrouve un donneur compatible chez 03 pts, dont 02 sont greffés et 1 patient non greffé traité après par ciclosporine (greffe récusée). Ainsi 18 pts ont reçu de la ciclosporine en monothérapie, une réponse est obtenue chez 9pts avec 6 RC et 3 RP, l'échec est objectivé chez 9 pts. Parmi les pts répondeurs 6pts sont vivants à ce jour, 3 rechutes toujours vivants (après association au Danazol). Pour les pts en échec 2 sont vivants, 2 décédés et 5 perdu de vue.

Discussion : Nos résultats rejoignent ceux de la littérature en terme de réponse à la ciclosporine (CSA) comme traitement initial en monothérapie. Ces résultats montrent l'efficacité partielle de la Ciclosporine utilisée seule d'où l'intérêt de l'association SAL+CSA. Ces résultats pourraient être améliorés dès la disponibilité du SAL et d'un irradiateur des produits sanguins labiles dans notre structure.

P22 : TRAITEMENT DES APLASIES MEDULLAIRES PAR CYCLOSPORINE A.

Hadjeb Asma; M.Benlazar, F.Ouaddah, S.Benichou, M.Chere-ti, N.Zemri, Z.Zouaoui
Service d'Hématologie, CHU SBA

Objectifs : L'immunosuppression fait partie des principes thérapeutiques de l'aplasie médullaire (AM). La monothérapie par Cyclosporine A (CsA) est une option thérapeutique accessible, facile, avec un bon profil de sécurité. L'objectif de notre étude est d'évaluer l'efficacité et la toxicité de la CsA chez les patients atteints d'AM.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une rétrospective de Janvier 2004 à Décembre 2014. Le diagnostic et la sévérité de la maladie ont été définis selon les données publiées par Camitta. La CsA a été administrée par voie orale, à la dose de 7

mg/kg. L'évaluation de la réponse au traitement a été effectuée à 3, puis 6 et 12 mois. Les patients étaient contrôlés deux fois par semaine pendant le premier mois, puis chaque semaine au cours du deuxième mois, et enfin tous les 15 jours selon l'état clinique du malade. L'hémogramme, le bilan hépatique, la fonction rénale, ainsi que diverses complications ont été régulièrement notés.

Résultats : 21 patients atteints d'AM ont été inclus dans l'étude, avec un âge médian de 35 ans (17-80 ans). 13(62%) cas avaient une AM sévère, 5 (24%) une AM modérée, et 3 (14%) une forme très sévère. A trois mois, le taux de réponse global (RG) était de 24% (5 patients), à 6 et 12 mois à 33 % (7 patients). Dans un cas, l'adjonction du Romiplostim a permis d'améliorer la réponse de l'AM à la CsA. Les chances d'obtention d'une réponse au traitement étaient similaires selon les degrés de gravité de l'AM ($p=0.068$). Les effets secondaires notés chez nos patients sont essentiellement représentés par l'élévation de la créatinine (3 patients) et les perturbations du bilan hépatique (2 patients).

Conclusion : Le traitement de l'AM par CsA est une indication acceptable, dont l'efficacité peut être améliorée par l'association au sérum antilymphocytaire, voire certains facteurs de croissance hématopoïétique.

P23 : LE TRAITEMENT DE L'APLASIE MÉDULLAIRE PAR DANAZOL

Benlazar Mohamed; A.Hadjeb, S..Benichou, F.Ouaddah, M. Cherreti, N.Zemri, Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès

Objectifs : Le traitement immunosuppresseur par sérum antilymphocytaire (ATG) associé ou non à la cyclosporine A (CsA) est l'option standard chez les patients présentant une aplasie médullaire (AM), et ne possédant pas de donneur HLA compatible pour une éventuelle greffe de cellules souches hématopoïétiques. En l'absence d'ATG+/- CsA, les androgènes peuvent être une alternative thérapeutique. Notre étude évalue l'efficacité du Danazol chez les patients atteints d'AM.

Matériels et méthodes : Notre étude est rétrospective, s'étalant de Janvier 2004 à Décembre 2014. La sévérité de l'AM a été définie selon les données publiées par Camitta. L'évaluation de l'action du Danazol a été clinique et biologique. Tous les effets secondaires de ce traitement ont été notés lors des consultations de contrôle ou des hospitalisations des patients. La survie globale et le taux de réponse ont été étudiés. L'analyse statistique a été faite grâce au logiciel Medcalc 15.8.

Résultats : 17 patients atteints d'AM ont été mis sous Danazol. La dose moyenne de Danazol reçue est de 400 mg (200 à 600 mg), sur une durée médiane de 18 mois. La survie globale à 5 ans des patients a été de 33 % avec une médiane à 24 mois. Le taux de réponse globale a été de 35,2 % (6/17), et la durée médiane pour l'obtention d'une réponse de 6 mois (3- 10

mois). Les chances de survie, d'obtention d'une réponse ainsi que le type de la réponse sont différentes selon la sévérité de la maladie ($P= 0.04$, $P= 0.03$, $P= 0.006$ respectivement). Les effets secondaires du traitement par le Danazol ont été notés chez 5 patients, représentés essentiellement par l'hyperglycémie, l'hypertension artérielle et les hémorragies digestives.

Conclusion : Le Danazol représente une alternative thérapeutique chez les patients atteints d'AM modérée, voire sévère en l'absence de greffe de cellules souches hématopoïétiques ou d'ATG+/- CsA.

P24 : LA TOXICITÉ DU TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE : ÉTUDE MULTICENTRIQUE OUEST.

Bachiri Aissa; Hadji Souad, Mesli Naima, Belhadef H, Mehalhel Nemra, Arbaoui Fouzia, Serradj Faiza, Mohamed Amine Bekadja
Service d'Hématologie Hôpital militaire d'Oran

Objectifs : Introduction : L'aplasie médullaire (AM) est une affection rare, caractérisée par un déficit quantitatif de l'hématopoïèse due à une atteinte primitive ou secondaire du compartiment des cellules primitives médullaires. Le traitement dans les formes sévères repose sur l'allogreffe des CSH si le sujet est jeune (< 40 ans) et dispose d'un donneur géno-identique ou un traitement immunosuppresseur par Cyclosporine A et/ou Sérum anti-lymphocytaire (SAL) en cas de non éligibilité à la greffe. L'objectif de ce travail est d'évaluer la toxicité de la Cyclosporine A chez les patients atteints d'AM.

Matériels et méthodes : Patients et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et multicentrique, de l'Ouest Algérien. 51 dossiers d'AM, traités par CSA ont été analysés. L'âge médian est de 33 ans (16-87), avec un sex ratio de 1,8. 25 pts (49%) avaient une AM très sévère, 14 pts (27%) une AM sévère et 12 pts (24%) une AM modérée selon les critères pronostic de CAMITA. 80% des pts avaient une AM idiopathique. La majorité des patients (96%) ont été traités par CSA seule, à la dose de 5 à 10 mg/kg/jour en deux prises par voie orale et deux pts ont été traités par l'association CSA-SAL.

Résultats : Tous les pts sont évaluables, le dosage plasmatique de la CSA n'a été effectué que chez 20 pts (40%) avec des valeurs de la cyclosporinémie résiduelle comprises entre 150 - 537ng/ml. La principale toxicité rencontrée est la néphrotoxicité chez 14 pts (28%), une hypertrophie gingivale chez 9 pts (18%), une toxicité hépatique chez 7 pts (14%), une toxicité digestive chez 5 pts (10%) et une toxicité neurologique de type tremblement des extrémités chez 3 pts (6%). Une hypertension artérielle a été notée chez 2 pts (4%), une toxicité hématologique a été observée chez deux pts ayant reçu une association CSA-SAL. En raison de la toxicité, la dose de la CSA a été diminuée ou ajustée en fonction de la cyclosporinémie et 7 pts (14%) ont arrêté leurs traitements en raison des effets secondaires sévères.

Conclusion : Le profil de tolérance du traitement immunosuppresseur par la CSA dans l'AM est généralement acceptable et la principale toxicité est la néphrotoxicité.

P25 : APLASIE MEDULLAIRE MODEREE : ASPECTS CLINICO-BIOLOGIQUES ET EVOLUTIFS (ETUDE SUR 09 ANS)

Abdennebi Naima; F.Boukhemia, F.Tensaout, N.Ait-Amer, H.Moussaoui, F.Belhadri, S.Akhrouf, K.Tarhi, I.Abderahim, C.Benchouk, F.Harièche, R.Ahmed-Nacer, Rm.Hamladji.

Service Hématologie - Greffe de Moelle Osseuse, CPMC - Alger

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) est une maladie rare caractérisée par une insuffisance quantitative de l'hématopoïèse. La forme modérée est de bon pronostic sous androgénothérapie (Danazol : Danatrol* 10 mg/kg/jour PO).

Matériels et méthodes : De 2007 à 2015, 84 AM dont 17 (20%) AM modérée selon le score de Camitta diagnostiquées : 07 hommes et 10 femmes (sex ratio : 0,7), âge médian : 50 ans (20-75). Les circonstances de découverte principales : signes fonctionnels d'anémie : 10 patients (pts) (59%) et un syndrome hémorragique cutanéomuqueux (CM) : 6 pts (35%). La pâleur CM retrouvée chez tous les pts, un syndrome hémorragique CM : 8 pts (47%) et un syndrome infectieux pulmonaire : un pt. Les taux moyens d'hémoglobine : 7.6 g/dl (0.3-9.8), de réticulocytes : 33 giga/l (2-63), de PN : 1.7 giga/l (0.9-4.6) et de plaquettes : 26 giga/l (0-84). Le médullogramme et la biopsie osseuse : hypoplasie médullaire chez tous les pts. Le bilan hépatique et les sérologies virales de l'hépatite B et C normaux : 100%. Marqueurs HPN : 14 pts (82.5%) [négatif : 8 pts (57%), positive : 6 pts (43%)]. Le traitement (TRT) : Danazol : 14 pts (82%), ciclosporine (7 mg/kg/j) : 1 pt et l'association Danazol-ciclosporine : 2 pts. L'évaluation est faite en Avril 2017 avec un recul médian de 78 mois (15-122).

Résultats : Treize pts/17 évaluables [4 PDV au début du TRT]. Une rémission complète (RC) est obtenue à 12 mois chez un pt traité par l'association Danazol-ciclo. Chez 12 pts traités par Danazol, 8(66.6%) sont en réponse [6 RC après un délai moyen de 15.6 mois (3-36) et 2 RIC à 5 et 10 mois] et 4 pts en échec. Parmi les 4 pts en échec, un pt est PDV à 15 mois et 3 pts mis en RIC après un TRT par ciclosporine. En avril 2017, 11 pts sont vivants et suivis (6 RC et 5 RIC) et 2 pts sont PDV vivants (un en échec à 15 mois et l'autre en RC à 30 mois). La survie globale à 10 ans est de 100%.

Conclusion : Le TRT par Danazol semble efficace et améliore le pronostic de l'AM modérée. Les échecs aux androgènes peuvent être rattrapés par un TRT par ciclosporine en association.

P26 : SURVENUE D'UNE APLASIE MEDULLAIRE CHEZ UNE PATIENTE ATTEINTE D'UNE LMC (A PROPOS D'UN CAS)

I.Djezzar, S.Baghdad, A.Bachiri.
Hôpital militaire regional universitaire d'Oran

Objectifs : aplasie médullaire de post partum chez une patiente atteinte d'une LMC ; est ce qu'il y a une relation entre les deux pathologies ? est ce qu'elle idiopathique ou secondaire?

Matériels et méthodes : La patiente D.H âgée de 23ans sans antécédents particuliers, suivie à notre niveau depuis septembre 2014 pour la prise en charge d'une leucémie myéloïde chronique à risque intermédiaire diagnostic posé sur une splénomégalie stade III et une hyperleucocytose avec une myélémie ; La patiente a été mise sous ITK de 1ère génération avec une rémission hématologique complète à 3mois. En avril 2016, la patiente est perdue de vue pendant une année et durant cette période la patiente a décidé d'arrêter le traitement et elle a fait une grossesse de son propre grès (la grossesse est passée sans incidents et l'accouchement a été réalisé par voie haute) .en avril 2017, la patiente s'est présentée aux urgences pour une altération de l'état général à j2 du post partum avec un syndrome infectieux et un syndrome hémorragique diffus.

Résultats : Une NFS a été faite objectivant une pan cytopénie sévère (GB : 900, PN : 300, HB : 6.2, PLT : 21000). Un myélogramme a été réalisé dans le cadre de suspicion d'une transformation aigue mais la moelle était pauvre. Une BOM a été faite qui retrouve une moelle presque totalement adipeuse sans fibrose ou cellules suspecte en faveur d'une aplasie médullaire classée sévère selon les critères de camitta. Un bilan étiologique a été fait revenant négatif y compris une sérologie virale, bilan immunologique ainsi l'absence de prise médicamenteuse ou de toxique. Actuellement, La patiente est sous traitement symptomatique (transfusion de culot globulaire et plaquettaire), un typage HLA est lancé en vue d'une greffe allo génique.

Discussion : La survenue de l'aplasie médullaire en post partum immédiat fait suspecter une cause médicamenteuse (analgésique) mais la persistance de l'aplasie à 2 mois la rend moins probable. Le terrain de LMC ainsi leur traitement spécifique ne semble pas être une cause de l'aplasie médullaire ? l'allogreffe est une indication double (l'aplasie sévère et la LMC)

Conclusion : l'aplasie médullaire est une maladie grave dont elle est idiopathique dans 80% et la prise en charge est lourde ; le traitement repose sur l'allogreffe des cellules souches chez les sujets jeunes ou traitement immunosuppresseur.

P27 : RECONSTITUTION IMMUNITAIRE APRES ALLOGREFFE DE CSH GENOIDENTIQUE PREPAREE PAR UN CONDITIONNEMENT DE TYPE CYCLOPHOSPHAMIDE ET SERUM ANTI LYMPHOCYTAIRE CHEZ LES PATIENTS ATTEINTS D'UNE APLASIE MEDULLAIRE SEVERE

Alem Assia; Nabil.Yafour, Faiza. Serradj, Soufi. Osmani, Mohammed. Brahimi, Hadj. Naji, Abdessamad. Arabi, Rachid. Bouhass, Mohamed Amine. Bekadja

Service d'hématologie EHU oran

Objectifs : L'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH) est le traitement standard de première intention des patients âgés de moins de 40 ans, atteints d'une aplasie médullaire sévère (AMS). Le système immunitaire du donneur joue un rôle important dans le contrôle de la maladie et la prévention des infections après la greffe. Nous avons évalué la reconstitution des sous populations lymphocytaires (lymphocyte T4 (LT4) et lymphocytes T8 (LT8)) chez les patients atteints d'une AMS, ayant bénéficié d'une allogreffe de CSH génoidentique préparée par un conditionnement, associant cyclophosphamide et sérum anti lymphocytaire (SAL).

Matériels et méthodes : De Février 2013 à Mai 2017, l'évaluation de la reconstitution de l'immunité cellulaire par l'analyse des sous populations lymphocytaires; LT4 et LT8 par cytométrie de flux a été réalisée à 3 mois, 6 mois et 12 mois. Le seuil minimum requis des LT4 et LT8 pour définir la reconstitution immunitaire compétente est estimé à 200 cellules/µL. 11 patients atteints d'une AMS et âgés de plus de 15 ans et moins de 40 ans ont bénéficié d'une allogreffe de CSH génoidentique. L'évaluation de la reconstitution immunitaire a été réalisée chez 6 d'entre eux. Le conditionnement utilisé a associé cyclophosphamide à 50 mg/kg de J-7 à J-4 et le SAL 3.75 mg/kg de J-3 à J-1. Tous les patients ont reçu du lenograstim 5 mg/kg/J à partir de J0 jusqu'à la sortie de l'aplasie, une prophylaxie de la GVHD par ciclosporine (CsA) et méthotrexate et un greffon de CSP. La CsA est maintenue jusqu'à 9 mois après la greffe, puis une décroissance progressive est entamée pour un objectif d'arrêt vers 12 à 18 mois en absence de signes de GVHD. Tous les patients ont reçu une prophylaxie antipneumococcique, antifongique, antivirale et antiparasitaire par pénicilline V, voriconazole, aciclovir et sulfaméthoxazole/triméthoprime respectivement.

Résultats : L'âge médian des patients à la greffe est de 25 ans [17-34]. Le taux médian de CD34+/kg injectées est de 5×10^6 [2,5-5.82]. Une prise de greffe a été observée chez tous les patients. L'incidence de la GVHD aigüe de grade I/II et III/IV est de 37.5% et 00% respectivement. L'incidence de la GVH chronique légère et modérée est de 29%. Aucun des patients n'a présenté de GVH chronique sévère. La réactivation du CMV a été observée chez 25% des patients. A J100, à J180 et à un an de la greffe, une reconstitution immunitaire a été observée chez 25%, 60% et 100% des patients respectivement.

Conclusion : Le conditionnement associant cyclophosphamide et SAL a diminué considérablement le taux de la GVHD aigüe et chronique, sans augmenter l'incidence des infections après allogreffe, chez les patients atteints d'une AMS. Le monitoring des sous populations lymphocytaires, nous a permis de déterminer la durée de la prophylaxie anti infectieuse.

P28 : ASSOCIATION D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ET D'UN CARCINOME ÉPIDERMOÏDE DE LA LANGUE.

Belbachir Safia; K.Amani;; A. Yafour; Ma. Bekadja

Service d'hématologie et de thérapie cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran, Algérie.

Objectifs : Introduction L'association d'une aplasie médullaire (AM) et d'un carcinome de la langue est très rare, et seulement 14 cas ont été décrits dans le monde dans une méta-analyse en 2010. La majorité de ces cas étaient associés à une anémie de Fanconi et plus rarement à une aplasie médullaire idiopathique (1).

Matériels et méthodes : Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 16 ans, ainée d'une fratrie de quatre enfants, qui a été orientée au service pour prise en charge d'une aplasie médullaire (AM) modérée. Le myélogramme a montré une moelle pauvre sans cellules anormales. La biopsie ostéomédullaire a objectivé une moelle hypoplasique, sans infiltration tumorale et sans myélobrose. La cytométrie en flux à la recherche d'un clone HPN était négative. Le caryotype médullaire était normal. Le bilan étiologique était négatif avec un bilan d'auto-immunité sans anomalie. Cependant, l'anémie de Fanconi n'a pas pu être éliminée devant l'échec de culture du caryotype lymphocytaire. La patiente a été mise sous ciclosporine puis Danazol sans résultats. Une réponse partielle a été obtenue après corticothérapie. Après quelques mois de traitement, la patiente a développé une masse de la langue dont l'étude anatomo pathologique est revenue en faveur d'un carcinome épidermoïde de la langue. La patiente a reçu une chimiothérapie bien tolérée avec toxicité limitée et une très bonne réponse a été observée à l'issue.

Discussion : Devant l'échec du Caryotype lymphocytaire, le diagnostic de l'anémie de Fanconi reste probable en tenant en compte de l'âge de la patiente, le mode de présentation de son aplasie médullaire et l'association avec le carcinome de la langue. Cette dernière, demeure rare mais est décrite. La physiopathologie demeure inconnue, mais l'instabilité chromosomique et la susceptibilité aux transformations virales avec une défaillance possible du système immunitaire au cours des aplasies médullaires sont les causes incriminées dans la survenue de ces néoplasies.

Conclusion : La survenue d'un carcinome chez un patient traité pour une AM aggrave son pronostic et complique sa prise en charge. Devant ce type d'observation et malgré leur faible fréquence, un examen méticuleux de la sphère ORL reste primordial.

P29 : ANEMIE DE FANCONI : A PROPOS DE 7 CAS.

Soltani Fatma; H.Rechache ; B.Garah ; M.Temlali ; M.Aiche ; F.Kacha ; S.Ouchen ; M.Saidi.
EHS Centre anti cancer Batna

Objectifs : description des cas d'aplasie de Fanconi (AF) suivis à notre niveau sur les plans clinique, biologique, thérapeutique et évolutif.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective sur les dossiers

des patients atteints d'une AF entre la période de janvier 2010 à avril 2017, le diagnostic est posé par la biopsie médullaire concernant l'aplasie, la recherche de cassures chromosomique n'a été pratiquée que chez 3 patientes, pour le reste nous avons utilisé le score d'Auerbach qui permet de diagnostiquer une AF sur des éléments cliniques. Ainsi tous les pts avaient une probabilité d'être une AF à 95%. Les pts ont toutes été proposées à une allogreffe, en cas d'absence de donneur compatible, les pts sont mises sous androgénothérapie.

Résultats : sept cas d'aplasie de Fanconi sont diagnostiqués, toutes de sexe féminin, l'âge varie de 5 à 22 ans dont deux sont jumelles. La consanguinité des parents est notée chez six, trois cas d'aplasie de Fanconi dans la fratrie, 1 cas de trisomie 21 et un cas d'anémie chez un cousin germain. Cliniquement la triade évocatrice : retard de croissance, dysmorphie faciale et tache café au lait est retrouvé chez 6 pts, une anomalie des doigts chez deux, un rein ectopique en fer à cheval chez 2, une aménorrhée primaire chez deux, un retard pubertaire chez une pt, un palais ogival avec un prolapsus anal à la naissance chez une autre. Biologiquement : l'aplasie est classée sévère dans 6 cas et modérée dans un cas. Sur le plan évolutif : 3 sont décédées suite à un syndrome infectieux dont une était en transformation en leucémie aigue et l'autre à J 21 de la greffe. Pour les autres, une est greffée récemment, une autre est en transformation en leucémie aigue en attente de greffe, les deux autres sont sous androgènes associé à des transfusions à la demande.

Discussion : Dans cette petite série d'AF, le diagnostic était souvent évident devant l'association d'un syndrome mal formatif avec une et/ou des cytopénies, mais toujours tardif au stade d'aplasie médullaire chez 4pts ou de transformation maligne (leucémie aigue) chez deux patientes.

Conclusion : Dans cette petite série, le diagnostic était souvent évident devant l'association d'un syndrome mal formatif avec une et/ou des cytopénies, mais toujours tardif au stade d'aplasie médullaire chez 4pts ou de transformation maligne (leucémie aigue) chez deux patientes.

P30 : PLACE DE LA CHELATION DANS LE TRAITEMENT DES APLASIES MEDULLAIRES IDIOPATHIQUES MODEREES

Benichou Soraya; Benlazar Mohamed, Zouaoui Zahia
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbes

Objectifs : L'aplasie médullaire idiopathique, est une pathologie rare définie par l'arrêt de la production des cellules souches hématopoïétiques entraînant une défaillance globale de l'hématopoïèse et donc une pancytopenie. Son traitement repose soit sur une allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH), soit sur un traitement immunosuppresseur. La transfusion par des culots érythrocytaires régulière est quasi constante dans tous les cas, ce qui expose au risque de surcharge martiale. Un traitement chélateur s'impose pour éviter les complications de l'hémochromatose.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portant sur 62 patients suivis au niveau du service d'hématologie du CHU de Sidi Bel Abbès entre Janvier 2007 et Décembre 2016

Résultats : Sur les 62 patients colligés, 25 ont présenté une aplasie médullaire modérée soit 40.3% ; L'âge médian au diagnostic est de 38.6 ans (42- 92), un sex ratio à 0.6 avec une légère prédominance féminine ; L'anémie est présente au diagnostic chez 100% des patients avec une hémoglobine (Hb) moyenne à 5.9 g/dl (3,5 - 8,3). Ces patients non éligibles à une allogreffe ont bénéficié d'un traitement de fond par les immunosuppresseurs et les androgènes associé à des transfusion en concentrés érythrocytaires (CE). Une hyperferritinémie est observée chez 68% (n=17) d'entre eux au-delà de 15 unités de CE avec une ferritine moyenne à 1550µg/dl [890- 2300]. Des signes cliniques de surcharge en fer observés sont essentiellement une hyper pigmentation cutanée et un teint grisâtre. Un traitement chélateur par voie per os est instauré à la dose de 30 mg/kg/j, en tenant compte du bilan hépatique. Des effets secondaires mineurs concernant 47.08% malades (n=12) ont été observés : nausées, élévation des transaminases, fatigue. Une amélioration de l'état général avec éclaircissement du teint est observée au-delà de 4 mois de traitement chélateur.

Conclusion : La prise en charge de l'aplasie médullaire comprend plusieurs volets dont les transfusions en culots érythrocytaires qui tiennent une place importante. Les malades polytransfusés développent une hémochromatose d'où la nécessité de mettre en route un traitement chélateur afin de prévenir ou de réduire les complications liées à la surcharge en fer post-transfusionnelle.

P31 : REPONSE AUX ANDROGENES AU COURS DE L'APLASIE MEDULLAIRE MODEREES

Kazitani Lina; I Benzineb-S Yadi-Y Boukli- N Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) est un désordre hématopoïétique potentiellement fatal d'étiologie encore incertaine, c'est une maladie rare avec une incidence de 3 cas par/1 millions d'habitants/ans en Algérie. Son traitement repose sur l'allogreffe, les immunosuppresseurs et les androgènes et cela dépend de la présence d'un donneur géno identique dans la fratrie, l'âge du patient et la sévérité de l'aplasie médullaire. Le but de notre étude est l'évaluation de la réponse aux androgènes au cours de l'aplasie médullaire modérée.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective uni centrique portant sur une période de 11 ans (janvier 2006- décembre 2016) sur des patients présentant une aplasie médullaire modérée selon les critères CAMITTA, diagnostic posé par biopsie ostéo médullaire, traités par androgènes (Danazol ou Nilvar). La réponse au traitement était définie comme

suit : indépendance transfusionnelle, HB? 10 g/dl, PNN? 1000/mm³, PLQ ? 100000/mm³. La collecte des données s'est faite à partir de dossiers médicaux et la saisie par le logiciel Excel.

Résultats : 7 patients ont été colligés dont 4 hommes et 3 femmes avec un sexe ratio de 1,3 et un âge moyen de 60 ans (26 -87 ans) . Sur le plan clinique le syndrome anémique, hémorragique et infectieux étaient les circonstances de découverte, respectivement dans 71%, 43% et 28% des cas, les 3 syndromes étaient associés chez 1 patient ; sur le plan biologique : le taux d'HB moyen était de 8,8 g/dl (5- 15 g/dl), le taux de PLQ moyen de 48000/mm³ (22000 -120000/mm³) et le taux de PNN moyen de 2200/mm³ (900 -3500/mm³). tous nos patients étaient mis sous androgènes : 5 sous Nilvar à la dose de 1mg/kg/J et les 2 autres sous Danazol à la dose de 600mg/j. 43% des patients ont reçu des transfusions plaquettaires et 57% des transfusions de culot globulaire. 4 patients ont répondu au traitement, 1 patients était en échec thérapeutique, 1 patient a évolué vers une AM sévère, 1 patient était perdu de vue avant l'évaluation.

Conclusion : L'AM reste une pathologie rare, avec un meilleur pronostic dans sa forme modérée. Les résultats thérapeutiques de l'AM modérée sont satisfaisants.

P32 : PANORAMA DES APLASIES MEDULLAIRES: ETUDE DESCRIPTIVE

Besma Garah; H.Rechache; D.Belaid;F.Kacha;F.Soltani; M.Aiche;M.Saidi.
EHS CAC de Batna

Objectifs : L'objectif de cette étude est de présenter les aspects clinique et évolutif des AM diagnostiquées dans le service d'hématologie CAC-Batna sur une période de 08 ans de 2009 à 2016.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective concernant 45 patients (Pts) atteints d'AM qui ont bénéficié d'un interrogatoire, d'un examen clinique complet, d'un bilan étiologique hépatique, sérologies virales et recherche du clone HPN, le caryotype est pratiqué pour les moins de 20 ans si une GMO est indiquée. Le diagnostic est confirmé par l'analyse histologique d'une ponction biopsie osseuse. Les patients atteints d'AMA sont classés selon le score de Camitta et de l'EBMT. Le traitement spécifique est guidé par l'âge, l'étiologie et la gravité, le caractère congénital ou acquis.

Résultats : L'AM est diagnostiquée chez 45 pts, sur 8 ans de Janvier 2009 à Décembre 2016, 38 pts (84 %) ont une AMA et 7 pts (15 %) une AM congénitale. Le sexe ratio est de 0,95 (22 H/ 23F), la médiane d'âge est de 32 ans avec des extrêmes (03 ans-81ans). Pour les AMA il n'y a pas de deuxième pic d'âge tardif. Pour les 38 pts présentant une AMA, 35 sont idiopathiques (92%) et 3 secondaires (post hépatique dans 2 cas et toxique (Benzène) chez 1patient). La classification pronostique des AMAI retrouve

: une AM modérée dans 15cas (43%), sévère chez 18 pts (51 %) et AM très sévère pour 02 pts (6 %). La prise en charge a comporté : Pour l'AM congénitale : Greffe de moelle osseuse, androgènes ou support transfusionnel. Pour les AMA modérées : androgènes : 13 pts, abstention : 2 pts. Pour les AMAI sévères : ciclosporine 18pts et 02 pts greffés.

Conclusion : L'AM est une hémopathie bénigne rare mais grave, le profil de notre population de 45 patients retrouve 15 % de formes congénitales, et 85 % d'AMA, sans prédominance masculine avec un seul pic d'âge. Bien que rare, les AMA ou congénitales posent de véritable problème de prise en charge en particulier pour les formes sévères et très sévères (57% de notre série) en raison de l'existence de 2 services de greffes uniquement pour les 40 millions d'habitants, l'absence d'irradiateur de PSL empêchant l'utilisation de SAL pour les formes sévères et très sévères sans possibilité d'allogreffe.

P33 : PRES SYNDROME ET CICLOSPORINE (A PROPOS D'UN CAS)

Amouiri Roumaissa; Messouden Wissem; Berrahma Brahim
Service d'hématologie, CHU Constantine

Objectifs : Montrer la nécessité de la surveillance stricte du traitement immunosuppresseur

Matériels et méthodes : Patiente âgée de 15ans, sans antécédents pathologiques, consulte pour une pancytopenie sévère. L'examen clinique retrouve un syndrome anémique mal-tolérée, avec syndrome hémorragique cutanéomuqueux fait de pétéchies généralisés et des ménorragies, sans un syndrome tumoral et ni infectieux. FNS montre une anémie sévère à 2.9g/dl normochrome normocytaire arégénérative Tx de réticulocytes 15000 elt/mm³, thrombopénie sévère à 5000 elt /mm³ et une leuco-neutropénie à 260 PNN. frottis sanguin pauvre fait de lymphocytes, myélogramme : moelle de richesse très diminuée composée essentiellement de lymphocytes ,la 1ère biopsie ostéo-médullaire faite en ambulatoire :moelle pauvre avec de large spectre de myélofibrose et la 2ème BOM lue au CHU Annaba moelle hypoplasique de richesse 01 , la recherche étiologique était négatif à savoir : sérologie virale, bilan d'auto-immunité, caryotype ,échographie A/P et clone HPN. La malade a reçu un traitement symptomatique. après 2 mois et dès la confirmation du diagnostic la malade a été mise sous ciclosporine 2.5mlx2/j (pds=46kg) en attendant d'avoir le RDV pour allogreffe,

Résultats : A j15 de la ciclosporine la malade a présenté des tremblement des 2 mains avec une hypertrophie gingivale et des crise convulsives tonico-cloniques généralisées le tout évoluent dans un contexte apyrétique, ponction lombaire négative, dosage de la ciclosporinémie=800ui , TDM cérébrale :encéphalopathie postérieure probable , l'angio IRM PRES syndrome (hypersignaux de la substance blanche sous corticale ,pariéto-occipitales bilatérales et asymétriques en rapport avec un œdème vasogénique, on a arrêté la ciclosporine et elle a été mise sous anticonvulsivant et sulfate de magnésium avec une bonne évolution sur le plan neuroplogique mais la malade est décédée après suite à un choc septique.

Discussion : L'encéphalopathie postérieure réversible est une maladie rare mais sévère du système nerveux central. son contexte de survenu et son mode d'expression sont caractérisés par un grand polymorphisme clinique, la TDM et/ou IRM est souvent caractéristique ce qui permet d'évoquer le diagnostic dans un contexte clinique évocateur dont l'évolution est conditionné par la précocité du traitement

Conclusion : Les aplasies médullaires acquises sont des maladies rares dont le pronostic dépend de la rapidité du diagnostic et de la prise en charge, qui doit être facilitée par une disponibilité plus large des centres de greffe de moelle osseuse pour un accès aux soins moins contraignants en temps et en qualité de moyens.

P34 : L'EXPERIENCE DU SERVICE D'HEMATOLOGIE DE SIDI BEL ABBES DANS LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE IDIOPATHIQUE

Benichou Soraya; N.Siali ; M.Belazar ;F.Ouadah ; A.Mestari, K.Tayebi ; N.Zemri ;A.Hadjeb ; M.Cheriti ; ; Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbes

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) est une insuffisance médullaire quantitative caractérisée par la disparition complète ou partielle du tissu hématopoïétique

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude mono centrique descriptive au niveau du service d'hématologie de Sidi bel Abbés portant sur 62 patients sur une période de 10 ans (2007 à 2016).

Résultats : 62 patients ont été rapportés : l'âge médian 37.6 ans [16- 71], sex ratio 0.8. 12.9% (n=8) ont présenté une aplasie médullaire très sévère, 46.7% sévère(n=29) et 40.3%(n=25) modérée. Les circonstances de découverte fortuites 24,1% des cas et liées à des symptômes cliniques 75,8% des cas. La pancytopenie présente chez 100% des cas. L'FNS retrouve une anémie sévère chez 100% des cas : Hb moyenne à 5.8 g/dl [2.3- 8.3] arégénérative : taux de réticulocytes 230485[1200- 56000] et une thrombopénie à 21 707 elt/mm³[1000- 5 000].L'FSP, le myélogramme et la PBO réalisé chez tous les patients . Le caryotype lymphocytaire chez 1 patient seulement ; la recherche du clone HPN par CMF chez 54.8% des patients. Le traitement comprend un volet symptomatique : support transfusionnel CUP et CE, une antibiothérapie à large spectre avec anti fongiques. 3 patients ont bénéficié d'une greffe deCSH. Sur les 59 patients non éligibles à la greffe, 55.9% ont reçu des (CSA) seul ; 38.9% des androgènes . Les G-CSF et l'EPO utilisé mais peu de rendement. 37 évalué : réponse favorable chez 29.03% (n= 10) , partielle chez 11.2%(n=4) et défavorable chez 59.6% (n=11). Les causes de mortalités : infections sévères dans la majorité des cas soit 22 cas (59.4%), un syndrome hémorragique massif chez 10 cas (27.02 %) et hypo volémie pour 5 cas (13.5%) .La survie globale dans notre série est de 42% à un an et 29% à 5 ans

Conclusion : L'aplasie médullaire est une pathologie dont le pronostic à court terme reste sombre avec un taux de mortalité global important. La greffe de CSH constitue le seul traitement curateur. Les immunosuppresseurs représentent une alternative thérapeutique pour les patients non éligibles à la greffe de moelle.

P35 : SECONDE ALLOGREFFE GÉNOIDENTIQUE PRÉPARÉE PAR UN CONDITIONNEMENT DE TYPE FLUDARABINE /CYCLOPHOSPHAMIDE/ ANTITHYMOGLOBULINE (FCA), CHEZ DES PATIENTS ATTEINTS D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE SÉVÈRE. À PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS : EXPÉRIENCE DE

Elhadj.Nadji, Nabil.Yafour, Faiza. Serradj, Soufi. Osmani, Mohammed. Brahimi, Assia. Alem, Abdessamad. Arabi, Rachid. Bouhass, Mohamed Amine. Bekadja
Service d'hématologie, EHU Oran

Objectifs : L'échec à la greffe ou le rejet secondaire de la greffe (5-10%), est une complication majeure après allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (CSH), des patients atteints d'une aplasie médullaire sévère (AMS). Il est associé à la perte de CSH du donneur après avoir une prise de greffe initiale. Une seconde allogreffe avec un conditionnement hautement immunosuppresseur à base de la fludarabine (30mg/m²/J, J-6 à J-3), cyclophosphamide (300 mg/m²/J, J-6 à J-3) et antithymogloguline (2.5 mg/kg/J, J-6 à J-3) (FCA), semble être une option thérapeutique. Nous rapportons l'expérience de 2 patients.

Matériels et méthodes : Observation N°1: Faudil, âgé de 24 ans, présente une HPN de forme aplasique le 03/05/2015. La 1ère allogreffe génoidentique a été réalisée le 15/07/2015 avec un conditionnement de type cyclophosphamide /SAL et un greffon de CSP de 5.6 x 10⁶ de CD34+. À 14 mois de la greffe, le patient a présenté un rejet secondaire avec réapparition de la pancytopenie et du clone HPN initial. Une 2ème allogreffe a été réalisée avec le même donneur (sœur), préparée par un conditionnement de type FCA et une prophylaxie de la GVH par ciclosporine et méthotrexate. La sortie d'aplasie a été à J16 et la récupération plaquettaire à J18. À 8 mois de la 2ème allogreffe, le patient est vivant, sans signes de GVHD. Observation N°2: Réda, âgé de 24 ans, présente une AMS idiopathique, le 10/08/2016. La 1ère allogreffe génoidentique a été réalisée le 27/10/2016 avec un conditionnement de type cyclophosphamide /SAL et un greffon de CSP de 3.6 x 10⁶ de CD34+. À J80 de la greffe, le patient développe une hépatite virale B aigue, suivie d'une pancytopenie sévère persistante. Une 2ème allogreffe a été réalisée avec le même donneur (frère), et préparée par un conditionnement de type FCA. La sortie d'aplasie a été à J18 et la récupération plaquettaire à J22. À J25 de la greffe, le patient a présenté une GVH aigue digestive de grade II et mis sous corticoïde. Une réponse partielle a été obtenue, mais le patient a refusé l'hospitalisation, et est décédé par la suite d'une pneumopathie et d'un syndrome de fuite capillaire probable.

Discussion : Le 1er patient a présenté un rejet tardif après

l'arrêt de la ciclosporine, par contre, le 2^{ème} patient, a présenté un rejet de greffe dont le mécanisme virale est fortement incriminé

Conclusion : Le conditionnement à base de fludarabine pourrait être un moyen d'améliorer les résultats des patients atteints d'une AMS, chez les pts plus âgés ou prédisposés à des facteurs de risque de rejet.

P36 : ASSOCIATION D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ET UN PYODERMA GANGRENOSUM

Belbachir Safia; F.Serradj ; N.Yafour; Ma. Bekadja
Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran, Algérie.

Objectifs : Le Pyoderma gangrenosum (PG) est une dermatose neutrophilique rare dont la physiopathologie reste discutée. L'association de cette dermatose a été rapportée au cours des AREB et des LAM principalement, mais son association avec l'aplasie médullaire (AM) demeure très rare.

Matériels et méthodes : Un jeune adulte de 45 ans est suivi dans notre consultation depuis Septembre 2011 pour une AM modérée idiopathique. Le traitement prescrit est de type immunosuppresseur (ciclosporine A) ,après une durée de 06 mois de traitement par CSA, on note une bonne évolution avec une normalisation de son Hémogramme et le patient est resté en abstention et surveillance depuis 2012. En Janvier 2017, au cours du suivie , le patient a présenté des ulcérations douloureuses de la face et des deux jambes évoluant depuis quelques mois. L'examen clinique retrouve des lésions ulcérées bien limitées, à bordure surélevée, à surface fibrinonécrotique et une périphérie érythémateuse. La biopsie des lésions ulcéreuses montre un aspect en faveur d'un pyoderma gangrenosum. Le patient a été mis alors sous corticothérapie à raison de 1mg/kg/jour et l'évolution a été favorable avec une régression totale des lésions après une période de un mois. Le patient a rechuté au cours de la dégression des corticoïdes et un traitement à base de ciclosporine A a été entamé à raison de 9 mg/kg/jour .Une excellente réponse a été observée avec régression totale des lésions après deux mois de traitement.

Conclusion : Le PG s'associe à une pathologie sous-jacente dans la moitié des cas, en particulier au cours des hémopathies malignes de type leucémies aiguës, ou syndromes myéloprolifératifs, ou myélodysplasies. Notre observation rapporte une association exceptionnelle de PG avec une aplasie médullaire. Par ailleurs, la ciclosporine a donné de meilleurs résultats que la corticothérapie chez ce type de patients.

P37 : EVALUATION DES BESOINS TRANSFUSIONNELS CHEZ LES PATIENTS TRAITÉS PAR IMMUNOSUPPESSEURS DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE SÉVÈRE : À PROPOS DE 24 CAS

A.Nehala ; L. Sahraoui ; Mc. Rahala ; K. Djouadi ; Fz. Ardjoua

; Se. Belakehal ;
Service d'hématologie, HCA Alger

Objectifs : Les immunosuppresseurs (IS) constituent une pierre angulaire dans le traitement de l'aplasie médullaire (AM) et leur efficacité se définit par la disparition des critères de la maladie corrélée par une indépendance transfusionnelle qui n'apparaît qu'au bout de 3 à 4 mois ; le caractère réfractaire se définit par la persistance de ces critères 6 mois après l'initiation du traitement. Dans cette optique une évaluation des besoins transfusionnels chez les patients traités par immunosuppresseurs est réalisée.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude descriptive monocentrique, sur une période de 12 ans (2005-2016) nous avons colligé 31 patients suivis pour AM dont 22 cas AM sévère et 2 cas AM très sévère. Nous avons compté la moyenne de CG, de CUP et de CSP transfusés aux patients traités par SAL-ciclosporine versus ciclosporine de (0-6mois) et de (6-12mois).

Résultats : N=24 cas d'AM sévère traités par IS avec inclusion des AM très sévères, sex ratio 3,5 (21 hommes/6 femmes) âge moyen au diagnostic 44 ans (17- 82 ans). 11 patients traités par SAL-Ciclo, age moyen 33ans (17-54), nbre CG moyen/patient/mois durant les 6premiers mois 7 CG et 15 CSP et durant le 2eme semestre 1CG/mois et 0 CSP 13 cas traité par Ciclosporine, âge moyen 48 ans (23- 82), nbre CG moyen/patient/mois durant les 6premiers mois 8 CG et 14 CSP et durant le 2eme semestre 3 CG/mois et 3 CSP

Discussion : Le traitement immunosuppresseur induit les premières semaines voir les premiers mois une diminution des chiffres plaquettaires, des globules blancs et des globules rouges, nécessitant des transfusions plus fréquentes et l'utilisation d'antibiotiques du fait du risque infectieux ; cela ressort dans notre étude où on constate une nette augmentation des besoins transfusionnels dans les six premiers mois allant jusqu'à 8 CG filtrés et phénotypes et 15 CSP, Le nombre de CUP ne peut être pris en considération en raison de la non disponibilité permanente. Une indépendance transfusionnelle est remarquée après les six premiers mois avec une nette diminution voir une négativation des besoins transfusionnels dans le cas de réponse au traitement. Cette réponse est meilleure chez les patients traités par l'association SAL-Ciclo.

Conclusion : La mise en route d'un traitement immunosuppresseurs est conditionnée par une bonne gestion du support transfusionnel ce qui permet d'assurer une bonne qualité de vie, un taux de morbidité et de mortalité bas et un meilleur suivi de la maladie car c'est le premier reflet de la réponse thérapeutique.

P38 : APLASIE MEDULLAIRE COMMUTEE EN SYNDROME MYELODYSPLASIQUE : A PROPOS DE 5 CAS

Bouchakor Yamina; Taoussi Souad, Oukid Salima ;Lamraoui Fatima ; Rekab Nabila ;Benlabiod Khadoudj Mounira ; Brahim Hamida ; Abad Mohand Tayeb ; Bradai Mohamed.



Service hématologie EHS ELCC CAC Blida

Objectifs : Le diagnostic différentiel entre aplasie médullaire (AM) modérée et syndrome myélodysplasique (SMD) est parfois difficile; l'étude cytologique minutieuse des frottis de sang et de moelle et les examens cytogénétiques apportent des arguments décisifs pour trancher. Nous rapportons les caractéristiques de 5 patients suivis pour une hypoplasie médullaire chez qui le diagnostic a été redressé en SMD

Résultats : Il s'agit de 05 pts d'âge moyen = 38,4 ans (25-58), Sex ratio de 0,6 (2H/3F), suivis pour bi ou pancycopénie chronique avec un délai diagnostique moyen de 6 mois (3-13), le myélogramme était dans tous les cas hypoplasique et la BOM était en faveur d'une AM modérée dans tous les cas. Le taux d'Hb moyen = 6,4 g/dl (4,6-8,3) témoignant d'une anémie sévère dans tous les cas, normocytaire dans trois cas, macrocytaire dans deux cas, arégenérative; le taux moyen de GB = 2346 (1700-3500) montrant une leucopénie systématique avec une neutropénie profonde, taux moyen de PN = 712 (100-1180); une thrombopénie G2 dans 2 cas, G3 dans 1 cas, G4 dans 1 cas. Quatre pts ont été mis sous ciclosporine en première intention avec échec après en moyenne 6,5 mois (4-13) de traitement. Dans 3 cas, une blastose médullaire est apparue après 3, 13 et 60 mois de surveillance, ces trois cas se sont tous avérés être des AREBII. Au plan cytogénétique, des anomalies ont été retrouvées dans les 5 cas, à type de caryotype complexe dans 3 cas, de del 5q isolée et de monosomie 7. L'évolution a été marquée par trois décès par transformation, comorbidités graves et suites d'une polychimiothérapie. Deux pts allogreffés sont vivants avec une survie globale de 39 et 37 mois

Discussion : Ces 5 patients représentent 5% de tous les SMD documentés de notre cohorte; le diagnostic de SMD est tributaire d'un examen morphologique sanguin et médullaire. L'étude cytologique minutieuse est importante devant une pancycopénie, il n'y a normalement pas de dysplasie dans l'AM; les anomalies cytogénétiques clonales, évoque un SMD puisqu'elles sont très rares dans une AM, d'où la nécessité d'un caryotype médullaire au diagnostic d'une pancycopénie à moelle pauvre surtout modérée et en cas d'échec aux immunosuppresseurs.

Conclusion : Nos 5 cas montrent que l'AM acquise est un diagnostic d'élimination, qui ne correspond qu'à 10 % des pancycopénies ou des bicytopénies rencontrées, et que les SMD hypoplasiques sont rares 10 % à 15%. Ainsi l'étude morphologique et cytogénétique minutieuse sont essentielles au diagnostic.

P39 : APLASIE MEDULLAIRE ET GROSSESSE : A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS

Benlabiod KhadoudjMounira; Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Rekab Nabila, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de médecine, Université Blida 1

Objectifs : La grossesse compliquée d'une aplasie médullaire (AM) est grave. Les risques pour la gestante sont l'hémorragie et l'infection. Les complications fœtales sont dues à l'anémie maternelle. Nous présentons quatre cas de grossesse compliquée d'une AM.

Résultats : Casuistique Il s'agit de 4 patientes (ptes) âgées de 23,26,27 et 39 ans au moment du diagnostic d'AM. On relève un avortement à 10 semaines d'aménorrhée (SA) chez l'une d'elles. Les motifs de consultation ont été un syndrome anémique sévère mal toléré (n=4) associé à un syndrome hémorragique cutanéomuqueux sévère dans un cas. Au moment du diagnostic d'AM, l'âge des grossesses était respectivement de 6, 18, 30 et 33 semaines. L'hémogramme a objectivé une anémie sévère de G3 dans 3 cas, de G4 dans un cas, normocytaire dans 2 cas, microcytaire (VGM=75fl) dans un cas et macrocytaire (VGM=116fl) dans un cas, arégenérative dans les 4 cas, une leucopénie de G3 dans 2 cas de grade 1 dans un cas, une neutropénie de G2 dans 3 cas, une thrombopénie de G4 dans 3 cas. Le diagnostic d'AM modérée après PBO a été porté dans 4 cas. Les 4 ptes ont reçu des transfusions sanguines (moy=2CG) avant l'accouchement (Ac). Dans 2 cas, l'Ac était par voie basse; dans un cas la pte a été césarisée. Dans 2 cas, naissance d'enfants vivants bien portants, dans un cas nouveau-né décédé dans la 1/2 h suivant la naissance par souffrance fœtale. La 4ème pte a été perdue de vue à 18 SA après évolution vers une AM sévère. Au suivi des 3 ptes, 4 grossesses nouvelles seront rapportées (2, 1,1). Chez la patiente ayant présenté 3 grossesses en état d'AM, la deuxième grossesse se déroulera normalement après TS de 4 CG de même que la 3ème grossesse par césarienne. Au cours de la deuxième grossesse sur état d'AM, une patiente accouche à 27 SA d'un mort-né suite à un herpès labial sévère; deux ans après cet événement, son hémogramme est normalisé et stable. Chez une patiente le diagnostic d'HPN sera porté; elle présentera une grossesse 4 ans après la première et en état d'HPN; elle sera dialysée pour IR et mise sous anticoagulant pour thromboses et allogreffée en 2012.

Discussion : L'association entre les deux états est plus qu'une coïncidence. Les complications décrites dans la littérature ont toutes été relevées chez nos patientes de même que les risques liés aux nouveaux nés. Au cours de la grossesse, le traitement transfusionnel est une alternative raisonnable comme décrit dans nos cas

P40 : ETUDE REGIONALE ETUDIANT LE PROFIL EPIDEMIOLOGIQUE DES PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE IDIOPATHIQUE

Belhadeh Hanane; Ma. Bekadja¹, S. Benichou², M. Benlazar², Z. Zouaoui-Benhadj², S. Kehal³, D. Saidi³, H. Touhami³, F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S. Hadji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.

¹Service d'Hématologie et de Thérapie Cellulaire, EHU 1er Novembre, Oran - ²Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès - ³Service d'Hématologie, CHU Oran - ⁴Service d'Hématologie,

CHU Tlemcen- ⁵Service d'Hématologie, EPH Mascara- ⁶Service d'Hématologie, HMRU Oran- ⁷Service d'Hématologie, EPH Saïda. Tlemcen

Objectifs : L'objectif de notre étude est de tracer le profil épidémiologique, les particularités cliniques et biologiques des patients atteints d'aplasie médullaire suivis dans la région

Matériels et méthodes : Etude épidémiologique rétrospective descriptive faite sur dossiers de patients colligés au niveau des services d'hématologie de notre région sur une période de 10 ans de janvier 2007 jusqu'à décembre 2016

Résultats : Nous avons recensé 184 patients répartis comme suivant selon les régions : 59 patients au CHU SBA 40 au niveau de l'EHU ORAN, 36 au CHU d'Oran, 24 au CHU TLEM-CEN et 12 à l'EPH MASCARA, 7 à l'hôpital militaire d'Oran, 6 à l'EPH de SAÏDA Sexe ratio à 1.04 (85 femmes et 89 hommes) L'âge varie entre 15 à 88 ans avec un âge moyen de 38 ans Les groupes d'âge sont répartis comme suivants : <20 ans 29 patients 20 à 30 ans 54 patients 30 à 40 ans 27 patients 40 à 50 ans 16 patients 50 à 60 ans 23 patients plus de 60 ans 35 patients 80% des patients ont consulté pour un syndrome anémique dont l'asthénie est quasi constante 20% ont présenté un syndrome hémorragique sur le plan biologique : La Pancytopenie est de loin l'anomalie biologique la plus fréquente présente 85% des cas Anémie est présente chez tous les patients avec un taux d'hb qui varie entre 2.3 et 10.5 g/dl 30 % d patients présente un taux d' hb inférieur à 6 g/dl Le Myélogramme fait chez tous les patients la biopsie ostéo médullaire a permis de poser le diagnostic chez la totalité de patients Selon le pronostic : Sévère 31% ,Très sévère 63 %,Modérée 3% Le clone HPN a été recherché chez 54 patients

Discussion : notre étude montre deux pics de fréquence, l'un entre 20-30 ans et l'autre au-dessus de 40 ans. AKENOVA (2), NAJEAN (9) décrit deux pics, l'un avant 20 ans, l'autre au delà de 50 ans. Notre série retrouve une fréquence de la maladie presque égale chez les deux sexes avec une légère prédominance masculine, Ces résultats concordent avec ceux de NAJEAN qui trouve la maladie distribuée autant chez l'homme que chez la femme

Conclusion : l'aplasie médullaire reste une pathologie grave dont la prise en charge dépend d'une réanimation hématologique adéquate

P41 : TOXICITÉ LIÉE AU CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE

Benkhira Nadja; H.Belhadef, L.Aici, N.Houti, Y.Touileb, N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : L'aplasie médullaire est un syndrome d'insuffisance médullaire quantitative caractérisé par une ou plusieurs cytopénies, classés selon Camitta en degrés de sévérité. Le traitement par immunosuppresseurs présente une

bonne alternative en cas d'impossibilité d'une allogreffe dans la forme sévère. A travers cette étude, nous insistons sur la toxicité liée à la ciclosporine chez les patients atteints d'aplasie médullaire idiopathique diagnostiqués et traités dans notre service.

Matériels et méthodes : c'est une étude rétrospective monocentrique portant sur les patients suivis et traités pour aplasie médullaire dans notre service d'hématologie dans une période de 10 ans allant de janvier 2007 à décembre 2016. Nous avons colligés un total de 25 patients dont 15 ont présentés une toxicité liée à la ciclosporine, seuls inclus dans cette étude.

Résultats : Notre série comporte 7 femme et 8 hommes avec un sexe ratio à 1.14; l'âge moyen est de 28 ans avec des extrêmes allant de 16 à 43 ans; 87% des patients ont été classés aplasie médullaire sévère et 13% très sévère, ils ont été mis sous ciclosporine à raison de 7 à 10 mg/kg/jr. On a noté une insuffisance rénale chez 40% des patients, toxicité hépatique chez 20% ; 15% ont présentés une hypertrophie gingivale, 6% une hématotoxicité, 6% une réaction allergique cutanée, et 1 patient a présenté une hypertension artérielle. La sévérité de la toxicité a motivé la réduction des doses thérapeutique chez 7 patients et l'arrêt définitif chez 2 patients.

Conclusion : Le traitement par ciclosporine est associé à un risque non négligeable de complications et d'effets indésirables dont les plus notés dans notre série sont la néphrotoxicité et l'hépatotoxicité rejoignant les données de la littérature. Les autres effets adverses sont variés, non spécifiques et rarement graves.

P42 : COMPLICATIONS DE LA PRISE EN CHARGE D'UNE ANÉMIE DE FANCONI

Kadi Anissa; K.Tayebi; N.Zemri; F.Ouaddah; N.Siali; S.Beni-chou;Z.Zouaoui
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès

Objectifs : L'anémie de Fanconi (AF) est la cause la plus fréquente d'aplasie médullaire héréditaire à transmission récessive, caractérisée par un phénotype complexe et hétérogène Elle se caractérise par une aplasie médullaire progressive, des malformations congénitales et une prédisposition à développer des tumeurs malignes Nous rapportons l'évolution d'un patient atteint d'AF suivi dans notre service et la revue de la littérature concernant la greffe de moelle au cours de cette affection

Matériels et méthodes : B.D âgé de 35 ans issu d'un mariage consanguin suivi en hématologie sur une période de 26 ans. Il présente à 6 semaines de vie un syndrome anémique sévère, un retard staturo-pondéral, une syndactylie, une microcéphalie, des tâches café au lait et une polykystose rénale droite. Le diagnostic d'AF est posé à l'âge de 4 mois sur caryotype médullaire. Nous rapportons les caractéristiques cliniques du malade, son traitement et son évolution.

Résultats : -1983 à 1989 : transfusions à la demande et androgénothérapie avec stabilisation hématologique puis interruption suite à l'apparition de 2 nodules hépatiques. - Janvier 1990 : allogreffe médullaire HLA compatible : stabilisation hématologique avec arrêt des transfusions -Janvier 1991 : Reprise des androgènes et contrôle échographique hépatique régulier. -Juin 2011 : hospitalisation pour une anémie sévère, splénomégalie stade III, hépatomégalie et circulation collatérale. A l'hémogramme:pancytopénie sévère, signes de dysérythropoïèse médullaire, ferritinémie élevée .A l'IRM hépatique hémochromatose en stade de pré-cirrhose. Chélation par déférasirox - Juillet 2016 : Sérologie HCV positive, traitement par antiviral per os. Stabilisation hématologique. Arrêt des transfusions. Actuellement, le patient est stable sous surveillance hématologique et infectieuse.

Discussion : -La persistance de la pancytopénie, la cirrhose hépatique secondaire à l'hémochromatose aggravée par l'hépatite C ont compliqué la prise en charge du patient. La chélation et les antiviraux ont stabilisé son état. Bien que le taux de survie à cinq ans se situe aux alentours de 70 % en cas de greffe de moelle de donneur apparenté, le pronostic reste grevé par l'apparition de complications diverses au cours de l'évolution comme l'ont montré de nombreuses études rétrospectives

Conclusion : Notre patient atteint d'AF reflète assez fidèlement les complications rencontrées dans cette maladie. Le risque d'apparition d'une leucémie aigüe, d'un syndrome myélodysplasique ou d'un carcinome à long terme reste un problème pour lequel une surveillance régulière est nécessaire
Mots clés : Fanconi (maladie de) ; greffe de moelle.

P43 : EVALUATION DU TRAITEMENT IMMUNOSUPPRESSEUR PAR CICLOSPORINE DANS L'APLASIE MEDULLAIRE ACQUISE CHEZ LES PATIENTS NON ELIGIBLES A LA GREFFE

Rekab Nabila; Oukid Salima, Lamraoui Fatima, Benlabiod Khadoudj Mounira, Brahimi Hamida, Taoussi Souad, Mezroud Mohamed, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service hématologie EHS ELCC ZABANA BLIDA

Objectifs : Dans l'aplasie médullaire(AM) acquise le traitement des patients (pts) non éligibles à la greffe associe ciclosporine (CsA) et sérum anti lymphocytaire (SAL). Nous avons évalués le traitement par CsA seule vue la non disponibilité du SAL.

Matériels et méthodes : Etude sur 10 ans (2007-2016) incluant 46 patients avec AM idiopathique non éligibles à une allogreffe de moelle osseuse. Il s'agit de 20 hommes, 26 femmes Sex ratio=0,77. Age médian : 37 ans (15-79). Une CMF HPN au diagnostic : 36 pts, clone HPN positif : 3 cas .AM sévère: 17 pts, AM très sévère: 5 pts, AM modérée: 24 pts.

Résultats : La CsA administrée à 6-10 mg/kg avec adaptation des doses selon ciclosporinémie, à défaut selon signes de

toxicité. Durée déterminée selon la réponse et la ciclosporino dépendance. Au minimum 6 mois à la dose totale, dès l'obtention d'une rémission complète (RC) dégression très progressive. Evaluation : à 3 mois, 6,12 mois et fin de traitement. Suivi assuré par hémogramme, CMF, medullogramme à la recherche d'une évolution clonale vers une myélodysplasie (MDS) ou une leucémie aigüe. Evaluation au 31 mai 2017 Exclue de l'évaluation, 9 pts précocement décédés. Taux de réponse globale (RG) à 6 mois = AM modérée : RG 72,5% ; AM sévère + très sévère : RG = 33%. Un patient a bénéficié d'une allogreffe après échec à CsA. Complications : troubles neurologiques : 2 cas, hypertrichose : 2 cas, insuffisance rénale: 3 cas, hypertrophie gingivale: 8 cas. Rechutes : 9 pts. 4 pts ont développés une HPN ; une pte a développé une Myélodysplasie. Survie globale : 79,9 % à 12 mois et 68,5 % à 5 ans. Devenir : vivants : 29 pts ; décès : 16 pts (précoces : 7, echec : 6, autres : 2, 1 post greffe), PDV : 1 pt.

Discussion : Le taux de réponse globale à 6 mois dans est nettement inférieur dans l'AM sévère du fait que la CsA est utilisée en monothérapie. La SG à 12 mois = 79,9 % vs 90% dans la littérature, du fait de décès précoces (14%). la SG à 5 ans = 68,5 % proche de celle retrouvée dans la littérature (75 à 85%).

Conclusion : Le traitement par CsA des pts non éligibles à la greffe est une alternative thérapeutique efficace dans notre pratique mais insuffisante au regard des résultats consécutifs à l'association avec le SAL.

P44 : APLASIE MEDULLAIRE ASSOCIEE A UNE GROSSESSE A PROPOS D'UN CAS

Boumediene Kheira; Sedaki Bochra; Abderrahmani Soumia; Baghdad Samir; Bachiri Aissa
Service d'hématologie, HMRUO

Objectifs : Introduction : L'aplasie médullaire est un déficit de production des cellules sanguines dû à une atteinte primitive ou secondaire du compartiment des cellules souches hématopoïétiques .c'est une pathologie rare de mécanisme mal connu .La gravité est variable en fonction de la sévérité de l'aplasie . Le traitement repose sur la greffe de moelle osseuse et le traitement immunosuppresseur. Sa survenue au cours de la grossesse est exceptionnellement rapportée .Le taux de mortalité est estimé à 20% .La grossesse aboutit souvent à : un avortement, une mort in utero et un accouchement prématuré .

Matériels et méthodes : femme âgée de 30 ans ,sans antécédents particuliers, admise aux urgences pour un syndrome anémique sévère associé à un syndrome hémorragique fait d'un purpura pétéchiol et ecchymotique extensif ,des gingivorragies et une hématurie dans un contexte fébrile sur grossesse évolutive de 23 SA

Résultats : L'Hémogramme révèle une pancytopénie: anémie sévère(Hb: 5,5g/dl) normocytaire normochrome arégé-

nérative, une leuco-neutropénie: GB:2800/mm³ -PNN: 800/mm³, une thrombopénie profonde: 6000/mm³. Le Myélogramme: pauvre en éléments hématopoïétiques. La biopsie médullaire confirme le diagnostic d'aplasie médullaire. ; (sévère selon les critères pronostiques de CAMITA). Le Bilan étiologique est revenu négatif. Donc il s'agit d'une aplasie médullaire sévère idiopathique. Le Bilan des complications retrouve: une hémorragie rétinienne au fond d'œil, TDM cérébrale normal et absence de signes de souffrance fœtale à l'échographie obstétricale. La patiente a bénéficié d'un traitement symptomatique: transfusion de concentrés globulaires et plaquetaires avec une surveillance régulière hématologique et gynécologique. Une échographie pelvienne faite à 36 semaines retrouve un hématome rétro-placentaire +++ avec une mort in utero. Une césarienne a été réalisée en urgence sous couverture transfusionnelle. En post partum, la patiente a été mise sous traitement immunosuppresseur (cyclosporine) puis elle a bénéficié d'une allo-greffe de CSH.

Conclusion: L'association d'une aplasie médullaire sévère à une grossesse est particulièrement délicate. Elle pose un véritable problème sur le plan thérapeutique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire impliquant l'obstétricien, l'hématologue, le réanimateur et le CTS afin de préserver le pronostic maternel et fœtal.

P45 : ASPECTS CLINIQUES ET RESULTATS THERAPEUTIQUES DE L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE

Allouda Malika; S. Gherras, H. Laga, H. Aftisse, N. Dali, K. Ait Seddik, Dj. Si-Tayeb, L. Lamri, H. Ait Ali.
Service d'Hématologie CHU Tizi Ouzou

Objectifs: L'aplasie médullaire (AM), est une hémopathie rare caractérisée par une insuffisance quantitative de l'hématopoïèse par atteinte endogène ou exogène de la cellule souche hématopoïétique. Environ 2/3 des cas correspondent à des AM sévères. En dehors des mesures symptomatiques, son traitement (trt) repose sur la greffe de moelle osseuse allogénique ou le traitement immunosuppresseur chez les patients de plus de 35 ans où n'ayant pas un donneur HLA compatible dans la fratrie. Les objectifs de notre étude est d'évaluer le traitement de l'aplasie médullaire sévère en terme de réponse, de survie sans rechute (SSR) et de survie globale (SG).

Matériels et méthodes: Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive d'une série de 40 cas d'aplasie médullaire sévères ou très sévères pris en charge dans notre service entre Janvier 2007 et Décembre 2015 (09 ans). Le traitement a été conduit en fonction de l'âge, de la présence du donneur HLA compatible dans la fratrie et de la disponibilité des médicaments.

Résultats: L'âge médian est de 33 ans (16 – 81 ans). 23 pts (57.5%) ont moins de 35 ans. Le sex-ratio H/F est de 1,6. Au

diagnostic, 90% de nos pts ont présenté un syndrome (sd) anémique, 77% un sd hémorragique et 57.5% ont présenté un syndrome infectieux. Sur le plan biologique, les taux médians étaient: pour l'Hb de 6g/dl (3 – 9g/dl); plaquette de 7000/mm³ (0 – 83000/mm³); leucocyte de 1400/mm³ (400 – 3300/mm³) avec un taux médian de PNN était de 589/mm³ (50 – 1900/mm³). Selon la classification pronostique de Camitta et de l'EBMT, 30 pts (75%) avaient une AM sévère et 10 pts (25%) une AM très sévère. Parmi ces patients, 12 pts soit 30% sont décédés précocement, 13 pts (32.5%) ont été traités par la cyclosporine, 4 (10%) par les androgènes et 11 pts (27.5%) ont bénéficié d'une greffe de moelle osseuse allogénique. Le taux de réponse globale de la cyclosporine était de 46%. Parmi les 11 pts greffés, 7 soit 64% sont toujours vivants. 24 pts (60%) sont décédés. Les causes du décès ont été confirmées ou suspectées d'une hémorragie cérébrale chez 7 patients, une infection et état de choc septique chez 8 patients, une GVH et un rejet de greffe chez 4 pts, un état de choc cardiogénique chez 1 patient. Chez 4 pts les causes de décès ne sont pas précisées. Le taux de survie globale est de 36% à 10 ans [20,4% 51%] et le taux de SSR est de 28% à 9ans.

Conclusion: L'indication de greffe de moelle osseuse est nécessaire chez un patient jeune atteint d'AM sévère et ayant un donneur HLA-identique intrafamilial. Le traitement immunosuppresseur le plus adapté est l'association sérum antilymphocytaire (SAL) et cyclosporine. Dans notre série, 57.5% de nos pts ont moins de 35 ans et on note un taux de décès précoce élevé (30%). La majorité de nos pts n'ont donc pas reçu un traitement spécifique adapté, ce qui explique nos résultats insuffisants.

P46 : LA MALADIE DE FANCONI. A PROPOS DE 4 OBSERVATIONS

Benhalilou Meriem; N.Sidi Mansour
service d'hématologie CHU Constantine

Matériels et méthodes: Nous rapportons dans ce travail 4 cas de MF colligés dans notre service.

Résultats: Nous avons observé 3 garçons pour une fille. L'âge au début des signes hématologiques était 9, 6,4 et 3 ans. la consanguinité des parents est retrouvée dans tous les cas. sur le plan clinique le faciès était évocateur dans 3 cas: petit, triangulaire, le menton pointu et retrognathe. il existait une pigmentation dans les 4 cas. les malformations rénales étaient présentes dans 3 cas. Sur le plan biologique, l'hémogramme a montré une pancytopenie dans tous les cas, l'hémoglobine est inférieure à 7g/dl, et la thrombopénie est inférieure à 50000/mm³ dans 1 cas. La biopsie médullaire a montré une aplasie médullaire dans 3 cas et une hypoplasie dans un cas. L'Hb F est augmentée dans tous les cas. Le caryotype n'a pu être réalisé que dans un seul cas, montrant des cassures chromosomiques. Sur le plan thérapeutique, les 4 patients ont reçu une androgénothérapie. Un patient est décédé 9 ans après son hospitalisation à l'âge de 18 ans suite

à une hémorragie digestive, et nous avons noté une stabilisation clinique pour les 3 autres cas après un recul de 2 à 3 ans du diagnostic. L'évolution ne s'est faite ni vers une leucémie aigue ni vers une néoplasie secondaire.

Conclusion : La maladie de Fanconi est une pathologie rare, de diagnostic facile devant l'association de signes hématologiques et malformatifs et confirmé par le caryotype. Le seul traitement curatif actuel pour les manifestations hématologiques reste l'allogreffe de CSH.

P47 : EVALUATION DU TRAITEMENT PAR LES ANDROGENES DANS L'APLASIE MEDULLAIRE MODEREE : ETUDE RETROSPECTIVE

Ilhem Boumaida; Z.Kaci, H.Douafi, F.Soukna, O.Hatem, M.Belhani, N.Boudjerra.

Service d'hématologie CHU Béni Messous

Objectifs : L'aplasie médullaire idiopathique est une affection rare. La forme modérée est moins fréquente que la forme sévère, les androgènes représentent une alternative au traitement immunosuppresseur ils permettaient d'obtenir une rémission hématologique dans 50 % des cas. Montrer la place de l'androgénothérapie dans l'aplasie médullaire modérée

Matériels et méthodes : Etude rétrospective portant sur une durée de 05 ans (2012 - 2016). Une fiche a été établie pour le recueil des données de l'étude à partir des dossiers de consultation. Plusieurs paramètres ont été étudiés: état civil, les signes cliniques, l'hémogramme, taux de réticulocyte, les effets secondaires, l'évaluation à 3 mois et 6 mois (le taux d'hémoglobine, PNN, plaquette et la dépendance transfusionnelle), et l'évolution (RC, RP, échec), devenir. Définir la réponse complète par un taux d'Hb >11g/dl, PNN >1500 et le taux de plaquette >100 000 elt/m³ et absence de dépendance transfusionnelle. la réponse partielle par un taux d'Hb > 8 g/dl, PNN >500 et plaquette > 20 000.

Résultats : 52 patients atteints d'aplasie médullaire sont suivis à la consultation d'hématologie dont 06 Patients soit 11.5 % ont reçu un TRT par les androgènes en 1^{er} intention. L'âge médian est de 39.3 (18-78 ans), sex ratio 1.3, les signes d'insuffisance sanguine sont une PCM pour tous les patients, un syndrome infectieux pour un patient, un syndrome hémorragique pour 4 patients, le taux moyen des plq 24 000 (13 000-52 000), L'Hb 6.8 g/dl (2.2-9.3), PNN est de 1233 elt/m² (900-2000) et les réticulocytes 42 500 (25 000- 74 000). Tous les patients ont reçu un TRT symptomatique, une corticothérapie à dose hémostatique et le danazol. Parmi les ES on note une aménorrhée, acné, adénofibrome des deux seins. Deux patients sont décédés rapidement avant l'évaluation par un syndrome hémorragique, 04 patients ont été évalués, une réponse complète est retrouvée chez un patient, 2 réponses partielles (RP) et un échec décédé par la suite par syndrome hémorragique. On note une reprise d'une lignée (rouge) pour un pts, 2 lignées (rouge, granuleux) pour 2 pts et 3 lignées pour

1 pts. La réponse complète a basculé en réponse partielle par la réapparition d'une thrombopénie 9 mois plus tard.

Discussion : Dans notre étude 75% des patients ont répondu au TRT par le danazol avec 25% de RC, un effet bénéfique du danazol a été observé principalement sur l'anémie et non sur la thrombopénie, ce qui explique la reprise de la thrombopénie chez le patient qui a fait une réponse complète, ce qui concorde avec les données de la littérature.

Conclusion : l'androgénothérapie est une alternative thérapeutique dans l'AM modérée.

P48 : L'HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LES APLASIES MEDULLAIRES ACQUISES. ETUDE DESCRIPTIVE ET ASPECTS EVOLUTIFS.

Ould kablia Nadjet; Mohamed Rafik Abbadi, Leila Sahraoui, Salah Eddine Belakehal.

hôpital central de l'armée Dr Mohamed Seghir Nekkache - Alger

Objectifs : Environ 20-25% des AMA présentent un clone HPN qui peut être retrouvé au diagnostic ou durant l'évolution de la maladie. Nous rapportons une étude descriptive de Syndromes Aplasie-HPN colligés dans notre service.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective sur 12 années (Janv.2005-Déc.2016). 31 patients ont été suivis pour AMA. Nos patients ont été traités par Ciclosporine A seule ou association Sérum Anti Lymphocytaire – Ciclosporine.

Résultats : 07 de nos 31 (23%) AMA ont présenté un clone HPN. La découverte de l'HPN était concomitante au diagnostic d'AMA dans 03 cas, et en cours d'évolution pour les 04 autres, révélé par: hémolyse n=01, thromboses n=01, CMF systématique n=02. Le délai moyen était de 51 mois (35-72). Taille moyenne du clone: 42% (9 à 100%). Complications dans 57% des cas: hémolyse n=02; infections n=02 et 04 thromboses. Nos patients ont été traités par Ciclosporine seule en première ligne, avec une réponse à 06 mois chez 03 patients (43%) et échec chez 04 (57%). Le SAL-Ciclosporine a été utilisé chez les patients en échec: 03 RC dont 01 rechute et 01 échec avec transformation en LAM d'une dysplasie multi-lignées et décès. L'Allogreffe de CSH a été envisagée dans 01 cas, il s'agissait d'une Haplo-identique chez 01 patient en rechute après SAL-CsA, décédé pendant le conditionnement. Le délai moyen du suivi a été de 43 mois (15 à 115).

Discussion : 07 de nos 31 patients AMA ont présenté un clone HPN, soit 23%. Dans plus de 50% des cas, l'HPN a été découverte en cours d'évolution, d'où l'intérêt de continuer à faire des CMF systématiques après le diagnostic d'AM. La mise en évidence d'un clone HPN après traitement par IS est également décrite, de l'ordre de 20-30%, vs 43% dans notre petite série. Le mode de révélation de la maladie est un épisode de thrombose pour environ 01 patient sur 10 avec une incidence de 30% à 10 ans. 02 patients dans notre série ont

présenté des complications thromboemboliques, soit 29% dont 01 inaugurale. La taille du clone HPN dans les Sd Aplasie-HPN est souvent <30 %. Dans notre échantillon le clone est en moyenne de 42%. Sur le plan thérapeutique, en l'absence de donneurs et/ou d'accessibilité à la greffe ainsi qu'à l'Éculizumab, l'association SAL-Ciclosporine reste une bonne alternative, avec 50% de réponse chez nos patients.

P49 : PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE-HEMOGLOBINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE.

W-Bouabdelli, Z-Kaci, Y-Berkouk, M-Sebai, N-Guelouma, M-Belhani, N-Boudjera.
service dhématologie ; CHU Beni Messous - Alger

Objectifs : Le syndrome aplasie-HPN, est opposé nosologiquement à la forme classique de HPN, très hémolytique, où le clone peut être retrouvé au diagnostic ou durant l'évolution de la maladie. L'objectif de la présentation est de rapporter notre expérience dans la prise en charge du syndrome HPN-Aplasia

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 15 ans (Jan 2003- Déc 2016) . Le diagnostic d'aplasie médullaire est posé sur des critères cliniques, biologiques et l'étude histologique de la moelle osseuse. L'étude du clone HPN a été réalisé chez 27 patients. Un clone HPN est identifié de façon formelle (2 lignées cellulaires, 2 molécules, plus de 5 % de cellules déficitaires). La présentation des résultats suivant les pourcentages de cellules déficitaires, les lignées cellulaires en cause, les molécules concernées. Le traitement est basé sur la greffe de moelle ou l'association SAL-Ciclosporine ou la ciclosporine seule. La Réponse complète(RC) est définie par l'indépendance transfusionnelle et par un hémogramme avec un taux d'hémoglobine >10 g/dl, taux de plaquettes >150 000/mm³, polynucléaires neutrophiles > 1500/mm³ La réponse partielle(RP)est définie par :taux d'hémoglobine>8g/dl,taux de plaquettes >20000/mm³, polynucléaires neutrophiles > 500/mm³

Résultats : Notre population est composée de 42 cas d'AM, dont 18 cas sévères, 7 très sévères et 17 modérées selon les critères de Camitta et d'EBMT. On a colligé 5 cas d'HPN sur aplasie médullaire soit 14%, l'âge médian est de 30 ans . Le taux d'Hb moyen est de 6.5 g/dl , taux de GB moyen 2800/mm³ et taux de plaquette moyen 37000/mm³. Le taux de LDH moyen est de 460 UI/l . Les complications thrombotiques ont été retrouvées chez 2 patients avec 3 épisodes de thrombose veineuse portale et cérébrale chez un patient et une thrombose veineuse sus hépatique chez l'autre patient. Pour le trt , quatre patients ont reçu la Ciclosporine seule, et un patient a bénéficié d'une greffe de moelle osseuse allo-génique . L'évaluation de la réponse au traitement à 6 mois a montré une bonne réponse à la ciclosporine dans tous les cas avec une réponse complète chez 2 patients et une réponse partielle a été noté chez les 2 autres patients, la tolérance au trt était bonne.

Discussion : Dans notre série, 20% des aplasies médullaires ont présenté une HPN durant leurs évolutions ce qui concorde avec les données de la littérature. Le traitement de cette pathologie repose sur la greffe de moelle osseuse allo génique, les immunosuppresseurs, dans notre série, un seul patient a été greffé et les autres n'avaient pas de donneurs HLA compatible et ils ont été traités par la CSA ; les patients ont reçu de la ciclosporine seule en raison de la non disponibilité du SAL. L'évolution a été favorable chez les patients traités par la ciclosporine seule, cependant on note seulement 2 RC (50%) d'ou l'intérêt du SAL.

Conclusion : Le syndrome aplasie HPN doit être traité comme une aplasie non HPN, une greffe de moelle osseuse allo génique est recommandée en 1^{ère} intention, le traitement par immunosuppresseur est indiqué en l'absence de donneur HLA compatible . .

P50 : ASSOCIATION HPN ET APLASIE MEDULLAIRE, DIFFICULTES DE PRISE EN CHARGE EN ABSENCE DE DONNEUR HLA COMPATIBLE :A PROPOS D'UN CAS

Bensadok Meriem; Mouna.Lebouahla, Amel.Cheurfa, Thami-la.Zidouni, Nawel.Ferroudj , Meriem.Belhani, Salim.Nekkal
Service hématologie et banque de sang CHU Beni Messous

Objectifs : difficultés de prise en charge

Matériels et méthodes : Cas clinique: Patient âgé de 34 ans suivi depuis Aout 2008 ou le Diagnostic d'aplasie médullaire a été posé devant des signes cliniques d'insuffisance sanguine, une pancytopenie sévère : GB 1700 ,Hb 3.7 , Plq 8000.la PBO a retrouvé l' aspect d'aplasie médullaire.

Résultats : Un TRT symptomatique et ciclosporine ont été institué, pas de donneur HLA compatible dans la fratrie. Bonne réponse à la Ciclosporine, mais devant l'insuffisance rénale la ciclosporine a été arrêté En Mars 2011 : apparition d'une hémolyse clinique et biologique, l'analyse par cytométrie en flux a mis en évidence des clones HPN granulocytes (98.5%)(type III), GR(18%) le TRT par l'éculizumab a été entamé pendant 1 an avec bonne évolution. En 2013 Thrombose mésentérique, cure chirurgicale. En 2016 Reprise de la symptomatologie initiale : 2^{ème} cure d'éculizumab+TRT symptomatique Evolution et état actuel : Meilleur état général : amélioration de la qualité de vie Février 2017 : aggravation de la pancytopenie : GB 3000 Hb 7 Plq 18.000 et augmentation des besoins transfusionnels, sans signes d'hémolyse : association l'éculizumab + ciclosporine + androgènes

Discussion : HPN et aplasie au 1^{er} plan avec hémolyse contrôlée mais réponse médiocre au traitement symptomatique La greffe indication idéale mais pas de donneurs géno-identique, En revanche, l'éculizumab reste discuté vu les complications thrombotiques répétées , et l'apport d' une réelle amélioration de la qualité de vie du patient

Conclusion : Prise en charge problématique si aplasie au pre-

mier plan ,faut-il poursuivre l'éculizumab probablement vu les antécédants de thromboses et absence d'hémolyse sous traitement,l'association d'immunosuppresseur et d'androgènes semble inefficace.

P51 : UNE RÉMISSION SPONTANÉE D'UNE APLASIE MÉDULLAIRE ACQUISE SURVENANT AU COURS D'UNE GROSSESSE

Otsmane Hakim; Lamara Djafer Bendjabellah Bassima
Service hématologie HMRUC -Constantine

Objectifs : l'aplasie médullaire acquise est une insuffisance médullaire quantitative secondaire à la disparition totale ou partielle de tissu hématopoïétique , le plus souvent elle est d'origine idiopathique , la survenue de l'aplasie médullaire pendant la grossesse est rare et peut être fatale pour la mère et le fœtus. Le mécanisme physiopathologique n'est pas parfaitement élucidé. Dans ce contexte nous rapportons une observation d'une aplasie médullaire survenant au cours d'une grossesse.

Matériels et méthodes : Observation : patiente B. K âgée 35 G2P1 à 28 semaines d'aménorrhée sans ATCD médico-chirurgicaux , aucune notion d'exposition à un produit ou rayonnement toxique avant ou pendant la grossesse. qui présente une pan cytopénie

Résultats : A l'examen clinique : un état général conservé, une fièvre à 38,5, un syndrome anémique mal toléré, un syndrome infectieux avec une angine érythémateux pultacée le reste de l'examen est sans anomalies ; hémogramme :GB=1200 elt /mm³ Hb= 7,1g/dl, VGM= 104 fl CCMH= 33% , PLT= 38000elt/mm³ , les retic= 40000elt/mm³le , frottis sanguin confirme les donnée hématimétriques , PMO : moelle osseuse pauvre les megacaryocytes sont rare , une augmentation relative des éléments non granuleuses ,absence des cellules blastiques, elle est classée aplasie médullaire modérée et elle a reçue un traitement symptomatique : une antibiothérapie et des transfusions sanguines par des culots globulaires phénotypés à 39 SA elle a accouchée un nouveau né de sexe masculin pesant 2,5Kg en bonne santé, évolution : une normalisation de son hémogramme après 6mois

Discussion : L'association d'une aplasie médullaire avec la grossesse est rare, la mortalité maternelle est très élevée, de plus de 20%, due essentiellement au choc septique et à l'hémorragie. Une interruption de la grossesse peut être proposée si l'aplasie médullaire est sévère et a été diagnostiquée au 1er trimestre ou en cas de complications sévères quel que soit l'âge gestationnel. Des cas d'amélioration rémission spontanée après l'accouchement ont été décrits Dans le cas d'une aplasie médullaire modérée un traitement symptomatique avec une surveillance stricte peuvent mener une grossesse à terme avec un accouchement d'un nouveau né normal

Conclusion : La sévérité et l'âge gestationnel sont les facteurs décisifs lors de la prise en charge des patientes atteints aplasie médullaire aplasique associée à une grossesse. La réussite

de la prise en charge de cette grossesse devra être fournie par l'effort concomitant de l'obstétricien l'hématologue et du réanimateur

P52 : ÉTUDE MONOCENTRIQUE SUR L'ÉVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MÉDULLAIRE

Aici Lemia; N.Benkhiria, H.Belhadef, F.Bendahme, N.Mesli
Service d'hématologie, CHU Tlemcen

Objectifs : L'aplasie médullaire (AM) se caractérise par une insuffisance médullaire quantitative du tissu hématopoïétique, ayant comme conséquence une insuffisance sanguine partielle ou complète dont le degré de sévérité est classé selon le score Camitta elle peut être constitutionnelle, acquise ou idiopathique. C'est une pathologie peu fréquente mais grave requière un traitement à la fois immédiat et définitif représenté par l'allogreffe qui est le seul traitement capable de restaurer une hématopoïèse normale à long terme. Une réanimation hématologique rigoureuse et un suivi clinique et biologique rapproché est proposé aux malades non éligibles a une allogreffe mis sous immunosuppresseurs afin de déceler la réponse au traitement ainsi que les effets secondaires. Objectif : Notre objectif à travers cette étude est d'évaluer la prise en charge des patients atteints d'aplasie médullaire idiopathique.

Matériels et méthodes : c'est une étude rétrospective mono centrique portant sur les patients suivis et traités pour aplasie médullaire idiopathique dans notre service d'hématologie sur une période de 10 ans allant de janvier 2007 à décembre 2016.

Résultats : on a colligés 28 patients avec un âge moyen de 41 ans (16-87 ans), sexe ratio à 1,15. 35% des patients avaient des antécédents dont (01 sclérose en plaque, 01épileptique, 02 post chimiothérapie pour une néoplasie solide et 06 syndrome métabolique). 60% avaient une AM sévère selon Camitta, 10% très sèvres et 30% modérée. L'enquête étiologique révèle une exposition aux toxiques chez 21%, 7%avaient une maladie auto-immune, 7%post chimiothérapie, un cas sur grossesse, la recherche du clone HPN faite chez 18%des patients revenant positif chez 01cas, 01malade avait une agénésie rénale avec plusieurs cassures chromosomique au caryotype, le reste des cas était classé idiopathique soit 18%. Sur le plan thérapeutique 05malades ont été allogreffes. 01malade a reçu un SAL-Cyclo, 17malades ont reçu la cyclosporine seule. Un support transfusionnel chez 81% avec une moyenne de 11 culots globulaire (2-36 CGR), 8CUP (2-37 CUP) par patient. 60% des malades ayants reçu la cyclosporine ont présenté une hépato et néphrotoxicité, 37%ont développé une hypertrophie gingivale, une malade a développé un syndrome de Lyell. On a déploré 7 décès dont 5 par un syndrome hémorragique grave.

Conclusion : la gravité de l'aplasie médullaire et les limites du choix thérapeutique en absence de possibilité d'allogreffe fait d'elle une lourde pathologie nécessitant une réanimation

hématologique rapproché et continue.

**P53 : EVALUATION DU TRAITEMENT PAR CICLOSPORINE
DANS L'APLASIE MEDULLAIRE SEVERE :**

A. Noui, Z.Kaci, A. Meghni, N. Ameziane, M. Belhani, N. Bougjerra, N. Boudjerra.
Service d'hématologie, CHU Béni Messous

Objectifs : L'évaluation du traitement par CSA dans l'aplasie médullaire sévère en l'absence de donneur HLA compatible et chez les sujets âgés de plus de 40 ans.

Matériels et méthodes : Patients et méthodes : Etude rétrospective faite sur des dossiers, une fiche a été établie pour le recueil des données sur une période de 9 ans (2008-2016). 52 cas d'aplasie médullaires sévères ont été pris en charge dans notre service, 06 / 52 patients ont reçu de la ciclosporine en l'absence de donneur HLA compatible et chez un sujet âgé de 58 ans Le diagnostic est fait par biopsie médullaire. Les patients sont classés selon la classification de camitta. La Ciclosporine est utilisée par voie orale sous forme de solution buvable, La dose initiale est de 5 mg/kg/j en 2 prises par jour. Les patients ont reçu un traitement symptomatique à base de support transfusionnel, une antibiothérapie. L'évaluation de la réponse au traitement est faite après 6 mois de traitement. La réponse partielle (RP) est définie par Hb ³ 8 g / dl PN > 0,5 x 10⁹ / l Plaquettes > 20 x 10⁹ / l tandis que la réponse complète (RC) par un hémogramme normal, les deux ont en commun l'indépendance transfusionnelle.

Résultats : L'âge moyen au diagnostic est de 31 ans (16-58) avec un sex ratio= 5. Le délai moyen entre le diagnostic et la prise en charge est de 38 jours. L'évaluation a montré 1 RC et 2 RP. 03 patients n'ont pas été évalués car ils sont décédés rapidement ; les causes de décès sont l'infection dans 2 cas et l'hémorragie dans 1 cas. Les effets secondaires sont dominés par la toxicité hépatique dans 2 cas ayant nécessité une adaptation des doses à 60% et les pics tensionnels chez 3 patients traités par un traitement anti-hypertenseur.

Discussion : Dans notre série, l'évaluation a montré une réponse chez les 3 patients avec seulement une réponse complète. Selon la littérature, l'association CSA et SAL donne de meilleur résultat d'où l'intérêt d'avoir du SAL pour le traitement des aplasies sévères. Malgré un traitement symptomatique adapté 3 patients sont décédés en raison de la gravité de l'affection.

Conclusion : La ciclosporine reste une arme thérapeutique incontournable en cas d'aplasie sévère en absence de donneur HLA compatible ; mais son association avec le SAL est nécessaire pour l'obtention de meilleurs réponses.

**P54 : PRISE EN CHARGE TRANSFUSIONNELLE
DES PATIENTS PEDIATRIQUES HEMOGLOBINOPATHES
PAR LE CTS CHUC**

Bouhsane Djinane; Aoutni A², Dellilou A², C R², Houar I^{1, 2}, Boudjamline M^{1, 2}

¹Service d'Hémobiologie et Transfusion Sanguine. CHU CONSTANTINE. ²Département de Pharmacie, Faculté de Médecine, Université de Constantine 3.

Objectifs : Étudier et évaluer la prise en charge transfusionnelle assurée par le CTS pour les patients hémoglobinopathes pédiatriques.

Matériels et méthodes : Étude rétrospective (année 2016) et descriptive portant sur 56 patients atteints d'hémoglobinopathies suivis au service de pédiatrie et pris en charge par le CTS du CHU de Constantine. Les différentes données épidémiologiques, cliniques et biologiques ont été récoltées à partir des dossiers médicaux, transfusionnels des malades ainsi qu'à partir des fichiers receveurs, des registres de distribution des PSL du CTS.

Résultats : Sur les 56 patients suivis, la moitié sont de sexe masculin. La moyenne d'âge est de 7 ans. 2/3 sont originaires de Constantine. 34 patients sont des ? thalassémiques majeurs, 15 sont drépanocytaires, les autres sont des thalasso-drépanocytaires. Plus de 40% des patients sont de groupe O+ positif, le phénotype le plus fréquent est le DCceeK-. Sur le total des CGR délivrés aux hémoglobinopathes pris en charge par le CTS, 27% ont été transfusés aux patients pédiatriques. On note une augmentation de 16% du nombre de CGR consommés par les hémoglobinopathes de la pédiatrie par rapport au premier trimestre de l'année 2016. 100% ont reçus des CGR isogroupe isorhésus de phénotypes compatibles. 1/3 des patients ont pris des CGR déleucocytés, 08% ont pris des CGR compatibilisés. Dans notre série, presque la moitié des patients thalassémiques majeurs ont été transfusés une fois par mois durant la période d'étude. La répercussion clinique de l'anémie s'était traduite par un RSP sévère chez presque 5% des patients et modéré chez 15%. Les réactions allergiques sont les plus remarquées (chez 15 patients), 08 patients avaient des réactions frissons-hyperthermies. Celles hémolytiques sont constatées chez 06 patients. Les anticorps anti-Kel et anti-E ont été détectés chez deux patients.

Conclusion : Afin d'assurer une PEC adéquate des patients hémoglobinopathes, avec une meilleure gestion des transfusions programmées et un meilleur suivi post-transfusionnel, l'étude du profil des patients est recommandé. L'instauration d'un programme transfusionnel et d'un fichier receveur au niveau du CTS facilitent et améliorent la qualité de la prise en charge.

**P55 : ÉVALUATION DE L'ANDROGÉNOTHÉRAPIE
DANS LE TRAITEMENT DE L'APLASIE
MÉDULLAIRE**

A. Cherif Hosni¹, S. Kehal¹, D. Saidi¹, H. Touhami¹, F. Serradj²,
Ma. Bekadja², S. Benichou³, M. Benlazar³, Z. Zouaoui-Benhadj³,
F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S.
Hadjji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.

¹Service d'Hématologie, CHU Oran- ²Service d'Hématologie
et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran- ³Service
d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès- ⁴Service d'Hématologie,
CHU Tlemcen- ⁵Service d'Hématologie, EPH Mascara- ⁶Service
d'Hématologie, HMRU Oran- ⁷Service d'Hématologie,
EPH Saida.

Objectifs : Évaluer le traitement par les androgènes dans
l'AM dans la région de l'ouest Algérien

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective
multicentrique dans l'ouest algérien sur une période de 10
ans (janvier 2006-décembre 2016), et au cours de laquelle,
23 cas d'AM traités par les androgènes ont été répertoriés,
dont 14 femmes et 09 hommes (sex-ratio :0,64) avec un âge
médian de 46 ans (87 -17 ans). Le diagnostic de l'aplasie
médullaire est posé par la clinique, l'hémogramme, le myélo-
gramme et la biopsie ostéoméduleuse. Le score pronostic de
Camitta (Le taux de PNN, le taux de réticulocytes et le taux de
plaquettes) permet de classer l'aplasie médullaire. L'androgé-
nothérapie a porté sur le danazol à raison de 800mg/j ou le
Nilvar 1 mg/kg/j pendant une durée de 06 mois à 01 an L'éva-
luation de la réponse a porté sur l'analyse de l'hémogramme
au 3^{ème} et 6^{ème} mois de traitement.

Résultats : Parmi 194 patients atteints d'AM, 23 pts présentant
une AM modérées ont été traités par les androgènes avec
un taux moyen d'Hb à 6,02g/dl (4,2-8,6g/dl), un taux moyen
de PNN à 728/mm³ (320-2100), un taux moyen de plaquette
à 18.800/mm³ (8000-110000) et un taux de réticulocytes
moyen à 31.764/mm³ (13560-56000).

L'évaluation thérapeutique a montré que 17% des patients
sont vivants en réponse partielle, 52 % des patients sont PDV
et 31% des patients sont décédés.

Conclusion : Les androgènes sont utilisés dans le traitement
des aplasies médullaires modérées. Ce type de traitement
peut diminuer les besoins transfusionnels et assurer une
meilleure qualité de vie.

**P56 : ÉTUDE DE L'APLASIE MÉDULLAIRE AVEC HÉMOGLO-
BINURIE PAROXYSTIQUE NOCTURNE DANS LA RÉGION DE
L'OUEST ALGERIEN.**

S. Kehal¹ ; A. Cherif Hosni, D. Saidi¹, H. Touhami¹, F. Serradj²,
Ma. Bekadja², S. Benichou³, M. Benlazar³, Z. Zouaoui-Benhadj³,
F. Bendahmane⁴, N. Mesli⁴, F. Arbaoui⁵, N. Mehalhal⁵, S.
Hadjji⁶, A. Bachiri⁶, K. Tair⁷.

¹Service d'Hématologie, CHU Oran- ²Service d'Hématologie
et de Thérapie Cellulaire, EHU 1^{er} Novembre, Oran- ³Service

d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès- ⁴Service d'Hématologie,
CHU Tlemcen- ⁵Service d'Hématologie, EPH Mascara- ⁶.
Service d'Hématologie, HMRU Oran- ⁷Service d'Hématologie,
EPH Saida. Service Hématologie CHU Oran

Objectifs : Cette étude a été réalisée afin de déterminer la
fréquence de l'HPN au cours de l'aplasie médullaire dans la
région de l'ouest Algérien

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective
et multicentrique réalisée sur une période de 10 ans (2007-
2016) au niveau de la région ouest du pays. 8 cas d'aplasie
médullaire avec HPN ont été répertoriés, d'âge médian de 30
ans (23-45ans). Le diagnostic d'AM a été posé sur la moelle et
la biopsie ostéoméduleuse. Le diagnostic d'HPN a été posé
sur la CMF. L'analyse immunophénotypique pour identifier le
clone HPN a reposé sur les neutrophiles en utilisant le Flear
et le CD 24, et sur les monocytes, le Flear et CD14 et sur les
GR, le CD235a et le CD59 PE.

Résultats : 8 patients atteints d'AM associée à une maladie HPN
ont été colligés sur 194 dossiers d'AM (4%) étudiées. Le clone
HPN a été recherché par CMF chez 56 patients (14%). Du point
de vue biologique, les caractéristiques des patients sont les sui-
vantes : le taux Hb moyen = 6.6 g (3-7) /dl, le taux de GB moyen=
2400/mm³ (1500-2800), le taux de PNN moyen= 255 (200-400),
le taux de plaquettes moyen= 10000/mm³ (4000-10000), le
taux de réticulocytes moyen= 27000 (18200-28000). Selon les
critères de sévérité : 7 AM sévères, 1 modérée. La CMF réali-
sée chez 56 patients : présence d'un clone HPN chez 8 patients.
Du point de vue thérapeutique: 4 patients ont été greffés, et 4
patients traités par ciclosporine en monothérapie. Sur le plan
évolutif, 3 patients sont décédés des suites de complications in-
fectieuses, 3 patients sont vivants et 2 pts sont perdus de vue.

Conclusion : L'HPN est une maladie rare, invalidante, mais
grave engageant le pronostic vital en cas de thrombose. La
CMF est la méthode de référence pour le diagnostic, cepen-
dant, ce dernier est sous estimé d'où l'intérêt de rechercher
le clone devant toute aplasie médullaire.

**P57 : ALLOGREFFE DE CELLULES SOUCHES HÉMATOPOÏÉ-
TIQUES (CSH) CHEZ 06 PATIENTS ATTEINTS D'APLASIE MÉDUL-
LAIRE CONSTITUTIONNELLE (HORS ANÉMIE DE FANCONI)**

K.Tarhi, M.Benakli, F.Mehdid, N.Rahmoune, M.Baazizi,
R.Belhadji, D.Ait Ouali, H.Bourab, S. Zerkout, C.Benchouk,
Rm.Hamladji, R.Ahmed Nacer
Service d'Hématologie –Grefe de moelle osseuse, CPMC,
Alger.

introduction : Les aplasies médullaires constitutionnelles
(AMC) sont un groupe hétérogène de pathologies hémato-
logiques rares, associant souvent des anomalies de l'héma-
topoïèse (cytopénies) à des malformations congénitales avec
un risque accru d'évolution clonale vers une myélodysplasie
(MDS), leucémie aigüe (LA) ou cancers secondaires. La greffe
de CSH, lorsqu'elle est indiquée, est le seul traitement cura-

teur visant à corriger l'hématopoïèse sans effacer les manifestations extrahématologiques ni le risque de second cancer. Nous rapportons les résultats de 06 patients (pts) atteints d'AMC hors anémie de Fanconi, ayant bénéficié de cette procédure de décembre 2007 à décembre 2016.

Observation 01: Garçon de 5 ans atteint d'une amégacaryocytose congénitale évoluant depuis l'âge de 2 ans et demi, traité au préalable par des corticoïdes et des transfusions plaquettaires. Allogreffe génoïdente avec un conditionnement à base d'Endoxan (200mg/kg) et greffon cellules souches périphériques (CSP) avec un taux de cellules CD34 : $13,4 \times 10^6/\text{kg}$ et CMN : $12,75 \times 10^8/\text{kg}$. Rejet à 18 mois. Vivant après un Boost avec un hémogramme normal et chimérisme mixte avec un suivi de 111 mois.

Observation 02 : Garçon de 08 ans atteint d'une amégacaryocytose congénitale évoluant depuis l'âge de 2 ans. Allogreffe phénoïdente (mère) avec un conditionnement à base d'Endoxan (200mg/kg) et de SAL (5mg/kg) et un greffon de CSP (CD34 : $10,2 \times 10^6/\text{kg}$ et CMN : $9,43 \times 10^8/\text{kg}$). Rejet précoce à J49. Vivant après un suivi de 29 mois avec une thrombopénie nécessitant des transfusions plaquettaires ponctuelles.

Observation 03: Garçon de 4 ans atteint d'une amégacaryocytose congénitale diagnostiquée à l'âge de 15 mois. Traité au préalable par corticoïdes, immunoglobulines puis ciclosporine et des transfusions plaquettaires hebdomadaires. Allogreffe phénoïdente (père), avec un conditionnement à base d'Endoxan /SAL et un greffon de CSP (CD34 : $13,5 \times 10^6/\text{kg}$, CMN : $9,5 \times 10^8/\text{kg}$). GVHA digestive et cutanée grade II ayant bien évolué sous traitement. Rejet à J69 avec échecs au boost et 2^{ème} allogreffe haploïdente. Décès après un suivi de 21 mois.

Observation 04 : Garçon de 5 ans présentant une érythroblastopénie congénitale évoluant depuis la naissance. Traité au préalable par corticoïdes, avec programme transfusionnel. Allogreffe génoïdente avec un conditionnement à base d'Endoxan 200mg/kg, Busilvex selon le poids et un greffon CSP (CD34 : $11,86 \times 10^6/\text{kg}$, CMN : $14,21 \times 10^8/\text{kg}$). GVHC extensive à 20 mois. Après un suivi de 22 mois, pt vivant avec un hémogramme normal.

Observation 05: Garçon de 09 ans atteint d'une AMC non étiquetée évoluant depuis l'âge de 02 ans, traité au préalable par corticoïdes et des transfusions sanguines et plaquettaires ponctuelles. Allogreffe génoïdente avec un conditionnement à base d'Endoxan (200mg/kg), et un greffon de CSP (CD34 : $5,7 \times 10^6/\text{kg}$, CMN : $14,27 \times 10^8/\text{kg}$). GVHC extensive. Pt vivant avec un hémogramme normal après 113 mois de suivi.

Observation 06: Fille de 10 ans, AMC sévère non étiquetée diagnostiquée à l'âge de 8 ans. transfusions sanguines mensuelles au préalable. Allogreffe génoïdente avec un conditionnement à base d'Endoxan/SAL et greffon médullaire (CN: $4,18 \times 10^8/\text{kg}$). Vivante avec hémogramme normal et chimérisme mixte après un suivi de 4 mois.

Conclusion : L'allogreffe de CSH est le seul traitement curateur des AMC et préférentiellement avant l'évolution clonale. Nos résultats suggèrent l'utilisation d'un conditionnement myéloablatif afin de réduire le risque de rejet.

β THALASSEMIE

P58 : INTERET DE L'IRM EN T2 (FOIE+COEUR) DANS LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE : EXPERIENCE D'UN SERVICE DE PEDIATRIE

Mohandoussaid Aida; Bouterfas Nabila, Boumedienne, Boukhellal-Djemoi Houria, Benhalla-Djadoun Nefissa Keltoum
Service pédiatrie A CHU Béni Messous - Alger

Objectifs : Rapporter l'expérience du service Pédiatrie A portant sur 12 B thalassémiques ayant bénéficié d'une IRM T2 du foie et du cœur Evaluer l'impact sur la prise en charge.

Matériels et méthodes : Nous vous rapportons ici l'expérience d'un service de pédiatrie portant sur 12 B thalassémiques ayant bénéficié d'une IRM T2 du foie et du cœur de façon annuelle et ce sur période de 3 ans (2013 -2016) et l'impact que cela a eu sur la prise en charge.

Résultats : Sur les 12 patients ayant bénéficié d'une IRM T2 foie et coeur, 4 avaient, à l'IRM cardiaque, des résultats inférieurs à 10 ms, ce qui a justifié une intensification du traitement chélateur. les IRM de contrôle suivantes ont montré une nette amélioration.

Discussion : L'IRM T2 du foie et du cœur se sont imposés comme un moyen incontournable dans la surveillance des patients thalassémiques. La concentration hépatique en fer n'étant pas corrélée à la concentration cardiaque en fer, l'IRM prend toute son importance afin d'évaluer convenablement le risque cardiaque de surcharge.

Conclusion : L'IRM s'est imposée aujourd'hui comme un moyen incontournable dans la surveillance des patients thalassémiques. La généraliser ne pourrait qu'avoir un impact positif sur la prise en charge des Bthalassémiques et de diminuer donc le taux de mortalité lié à la surcharge en fer.

P59 : EFFICACITE DE LA DEFERASIROX (EXJADE) A 40MG/KG/J CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT B THALASSEMIQUE: RESULTATS D'UNE ETUDE PROSPECTIVE

Benmouffok Nouria; Fz.Boudouaa , N.Laouar , Z. Zeroua
Service de pédiatrie CHU Nafissa Hamoud, ex: Parnet

Objectifs : La bêta thalassémie (BT) constitue une des anémies hémolytiques chroniques qui pose encore de réels problèmes de prise en charge en Algérie, avec un nombre élevé d'enfants mal chélatés qui accumulent une importante surcharge en fer à un âge précoce, et des dysfonctionnements d'organes (foie, glandes endocrines et surtout cœur) avec un décès précoce au cours de la seconde décennie. Intensification de la chélation utilisant de la Déferasirox, DFX (EXJADE) à 40mg/kg/j est nécessaire pour sauver ces enfants exposés pendant des années aux effets nocifs des radicaux libres induits par le fer plasmatique labile (LPI), qui représente la fraction du fer chélatable. La durée de ce rattrapage est prévue pour un maximum de 12 mois suivi d'un retour à des doses habituelles.

Matériels et méthodes : 44 enfants beta thalassémiques dont l'âge moyen est de 13 ans [10-18ans] ont été inclus dans l'étude. Parallèlement nous proposons un programme de surveillance de la ferritinnémie (FS), de la surcharge hépatique par un FerriScan (LIC), la sidérose cardiaque par la réalisation d'une écho doppler cardiaque semestrielle et l'IRM cardiaque T2* annuelle.

Résultats : Ce traitement a permis de faire baisser de manière significative (0,0001) la (FS) de la valeur initiale moyenne de 4435,05 ng /L à l'inclusion à 1762,70 à 12 mois, ainsi que celle de la LIC (P=0,0001). Nous avons noté une amélioration significative de la FEVG (P=0,05) sans aucune autre nouvelle atteinte cardiaque. Le T2* réalisé à la fin de l'étude a montré une surcharge cardiaque sévère chez 6 patients (13,64%), modéré chez 13 autres (29,54%) et normale chez 25 patients (56,82).

Discussion : Ce travail nous a permis d'évaluer pour la première fois en Algérie l'effet de la DFX sur la surcharge en fer par l'utilisation de l'imagerie médicale (FerriScan hépatique et T2* cardiaque)

Conclusion : L'intensification de la chélation doit être indiquée chaque fois que l'évaluation met en évidence un risque de dysfonction d'organe. celle-ci doit être régulièrement évaluée par la FS, la LIC et le T2* cardiaque afin d'éviter des surcharges tissulaires massives en fer.

P60 : EVALUATION DE LA SPLENECTOMIE CHEZ LES PATIENTS THALASSEMIQUES

Boucherit Cherifa; Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Oukid Salima, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de médecine, Université Blida 1

Objectifs : De très grands progrès ont récemment été réalisés dans la compréhension des mécanismes moléculaires des ? thalassémies, mais leurs traitements restent encore palliatifs. La survenue d'une splénomégalie reste une complication pour laquelle la splénectomie peut permettre d'améliorer le pronostic.

Matériels et méthodes : Nous analysons 79 patients splénectomisés dans une cohorte de 128 patients suivis pour ? tha-

lassémie homozygote au service d'hématologie. Parmi ces 79 patients, 24 sont des ? thalassémies homozygotes intermédiaires (TI) et 55 des ? thalassémies homozygotes majeures (TM) ; 61 patients sont sous protocole Hydrea (23 patients mis sous Hydrea après splénectomie, et 38 patients avant splénectomie). Tous ces patients ont été splénectomisés après l'âge de 05 ans, sauf deux qui ont été splénectomisés avant l'âge de 5 ans (volumineuse rate avec quotient transfusionnel élevé imposant une transfusion chaque semaine).

Résultats : Dans 78 cas, la splénectomie a été indiquée devant l'augmentation de quotient transfusionnel et une splénomégalie volumineuse ; dans un cas, elle a été indiquée pour rate angiomateuse. L'hémoglobine avant splénectomie était en moyenne de 5.95g/dl (3.7-11.3). Le nombre de culots globulaires transfusés avant splénectomie a été en moyenne de 12 CG/an (12 -20). Après splénectomie l'hémoglobine est en moyenne de 9.4 g/dl. Chez 26 patients le régime transfusionnel initial a été repris ; Chez 19 patients le sevrage transfusionnel est entretenu. Chez 09 patients les transfusions sont plus espacées, chaque 2 à 3 mois Evolution et complications En per opératoire une patiente est décédée suite à un choc anaphylactique ; deux patients ont présenté une hémorragie ayant nécessité une transfusion ; dans le post opératoire immédiat, une patiente a présenté une pancréatite aiguë, un patient a présenté un abcès sous phrénique, et une thrombose porte. Au long cours plusieurs complications ont été observées d'ordre infectieuses (ostéomyélite, septicémie, angiocholite, 3 méningites) ou thromboemboliques (3 accidents vasculaires cérébraux ischémiques, une thrombose porte, une thrombose mésentérique, un priapisme). 10 patients sont décédés, 17 patients perdus de vue.

Discussion : La splénectomie entraîne une amélioration du profil hématologique ; à court terme les besoins transfusionnels ont été considérablement réduits mais les complications sont très fréquentes, thromboemboliques, nécessitant une héparinothérapie et infectieuses malgré une vaccination programmée correcte et la prévention par la pénicilline v.

Conclusion : La splénectomie ne cherche pas à guérir les patients thalassémiques, mais à corriger les effets secondaires liés à l'hypersplénisme. Même si les bénéfices individuels sont certains, elle reste grevée de complications graves et d'une mortalité préoccupante.

P61 : EVALUATION DES COMPLICATIONS CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES HOMOZYGOTES : ETUDE DE 2001 A 2017

Aiouaz Sama; C. Ould Aklouche, T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal

service d'hématologie et banque de sang, chu beni mesous, Alger

Objectifs : La prise en charge de la bêta-thalassémie (BT) homozygote est lourde, nécessitant un programme transfusionnel avec chélation et un suivi rigoureux. L'évolution est émaillée de

complications précoces et graves, tel que l'hémochromatose cardiaque et hépatique pouvant mettre en jeu le pronostic vital, d'où la nécessité d'un dépistage et traitement précoce des complications. Objectif : Evaluation des complications des Beta thalassémiques homozygotes sous traitement.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective faite sur dossiers de patients suivis au service d'hématologie de Beni Messous pour la PEC d'une Beta thalassémie homozygote sur une période de 17 ans allant de 2001 à 2017.

Résultats : Nous avons recensé 75 patients (36M et 39F) ,12 Thalassémiques Intermédiaires (TI) et 63 thalassémiques Majeurs (TM). L'âge moyen est de 9.5 ans (2-17), 23 nés d'un mariage consanguin. L'âge moyen au diagnostic et à la première transfusion était respectivement de 11.6 mois (3-36) et 12.19 mois (1-32) chez les TM et de 48 mois (9-72) et 78.12 mois chez TI (dont 3 jamais transfuser). La dernière ferretinémie était en moyenne de 1736.62 µg/l chez TM et de 570 µg/l chez TI, 73.33 % des patients étaient sous traitement chélateur (52% sous monothérapie et 21.3% sous TRT combiné) depuis un âge moyen de 3.19 ans (1-10). 27 patients ont bénéficié d'une biopsie hépatique ; 1 cirrhose et 13 fibroses hépatiques. 39 patients TM (61.9%) ont bénéficié d'une IRM cardiaque et hépatique ; 29 patients présentaient une surcharge hépatique et 31 une surcharge cardiaque en fer. Une seule contamination virale (hépatite C) a été reportée. 13 patients ont été splénectomisés (dont 2 TI) et 5 présentaient une lithiase vésiculaire dont 3 cholécystectomisés. 9.33 % des patients ont été mis sous Hydroxyurée et 03 patient ont bénéficié d'une greffe de moelle osseuse dont 1 décédé.

Discussion : on note de nombreuses complications chez la majorité de nos patients, en rapport avec une prise en charge non optimale (programme transfusionnel insuffisant, chélation irrégulière)

Conclusion : L'évolution de la beta thalassémie est émaillée de complications liées à la maladie ou au traitement. L'amélioration de la prise en charge nécessite outre une prévention, un suivi rigoureux et une surveillance étroite de tous les paramètres cliniques, biologiques et radiologique.

P62 : LE TRAITEMENT CHELATEUR COMBINÉ CHEZ DES ENFANTS BETA THALASSEMIQUES MAJEURS RÉSISTANTS A LA MONOTHÉRAPIE.

Ouldaklouche Chahrazed; M.Lebouahla T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal
service d'hématologie et banque de sang, CHU Beni Messous

Objectifs : L'hémochromatose secondaire est une complication fréquente chez les béta thalassémiques majeurs (TM) polytransfusés. C'est un facteur majeur de comorbidité et surmortalité. Malgré l'utilisation de chélateurs de fer en monothérapie, cette complication ne peut être toujours prévenue d'où la nécessité d'un traitement combiné. L'évaluation de l'efficacité et la sécurité du TRT chélateur combiné ; defe-

rasirox (DFX) + deferoxamine (DFO) ou (DFX) + deferiprone (DFP) chez des TM ne répondant pas à la monothérapie.

Matériels et méthodes : 05 enfants TM résistants à la monothérapie ont bénéficié d'un TRT combiné. Les paramètres étudiés sont: l'âge au diagnostic, à la PEC, à la 1^{ère} transfusion, du début de la chélation, nombre de culots globulaires(CG) reçus et la quantité de CG et de fer transfusée. La surcharge en fer a été évaluée par la ferritinémie (FS) tous les 3 mois et la mesure de la concentration hépatique (LIC) et cardiaque (T2*) en fer par IRM. Un bilan biochimique et radiologique est réalisé tous les 3 mois et une fois par an respectivement.

Résultats : Cinq patients TM (2F/3M) dont l'âge médian est de 10ans ±1 ont été suivis pendant 6.5ans. 36mois en monothérapie et 42mois sous TRT combiné vu la résistance à la monothérapie par le DFX ou le DFO. L'âge moyen au diagnostic et à la première transfusion était de 10.4mois (6-17) et 9.6mois (3-17) respectivement. L'âge du début de la chélation était de 3ans (2.5-3). Le TRT chélateur indiqué en monothérapie est le DFX ou le DFO à la dose de 20 à 40mg/j 7j/7 et 30 à 40mg/j 5j/7j respectivement. La ferretinémie (FS) était de 2241µg/l à l'initiation et 2748,432µg/l après un suivi de 36mois en monothérapie, une association du DFX (20 à 30mg/kg/j) et DFO (30 à 40mg/kg 1j/2 puis 5j/7) a été indiquée chez 4 patients et l'association DFX (20 à 30mg/kg/j) et DFP (75mg/kg/j 7j/7) chez 1 patient. La FS était de 1571.8µg/l après un suivi de 42mois sous TRT combiné.

Conclusion : Le TRT combiné est indiqué chez les patients thalassémiques résistants à la monothérapie. La réponse est significative et une bonne tolérance au TRT a été constatée chez tous les patients.

P63 : GRAVITE DU TABLEAU CLINIQUE ET DIFFICULTES DE PRISE EN CHARGE DES ALLO ET AUTO IMMUNISATIONS TRANSFUSIONNELLES CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIQUES

Ilhem Boumaida; N.Zidani; C. Aboura ; L. Metidji ; S. Ikan ; S. Nekkal ; M.Belhani; N.Boudjerra
Service d'hématologie du CHU de Beni-Messous

Objectifs : Les alloet/ou autoimmunisations antiérthrocytaires constituent des complications graveschez les patients Bthalassémiques.La fréquence deces complication varie de4%-50%.Elle sont plusfréquentes chez les thalassémique-sintermédiaires(TI) que les thalassémiques majeurs(TM). Montrer la gravité du tableauclinique des alloet autoimmunisations chez les Bthalassémies et les difficultés de prise en charge

Matériels et méthodes : Plusieursparamètres ont été étudiés à partir des dossiers médicaux des malades : etatcivil, diagnostic (majeur ou intermédiaire), âge de la première transfusion,le rythme transfusionnel, le nombre de culots-globulaires(CG) reçus avantl'accident transfusionnel, l'âgedu survenu, le motif de la transfusion(TSF) avantl'accident,le ta-



bleau clinique, les paramètres hématimétriques, l'identification de l'allo anticorps, la prise en charge et l'évolution

Résultats : Centquatre patients Bthalassémiques homozygotes sont suivis à l'HDJ d'hématologie. Huit (7.4 %) ont développé une allo et/ou une auto-immunisation. L'âge médian est de 27 ans (18-44), le sexe ratio 1. L'âge moyen au début des TSF pour les TM et TI sont respectivement 5 mois et 5 ans. L'accident transfusionnel est survenu après de 324 CG (180-372) et 255 (4-991) chez les TM et TI respectivement. L'accident hémolytique était concomitant d'un syndrome infectieux chez 3 pts et au cours d'une grossesse chez 2 pts. Le tableau clinique était celui d'une hémolyse précoce (PCM intense, urines foncées). Une patiente a présenté un défaut cardiaque en post partum et 1 un accident vasculaire cérébral. Le taux d'Hb moyen était de 4 g/dl (2-7), un patient a présenté une pancytopenie. Le TDC était positif chez 7 pts, les RAI positives chez 7 pts et négatives chez 1 patient. Les alloAc identifiées chez 3 TM et 5 TI étaient de type : anti k, anti Lutheran, anti C, anti E, anti MNS, anti Duffy et des Ac indéterminés. Tous les patients ont été traités par une corticothérapie. Deux patients ont reçu des Immunoglobulines et 1 patient Cyclophosphamide, l'Imurel et du Rituximab en raison de la gravité du tableau clinique. L'Hydroxyurée a été introduite chez tous les patients avec remontée du taux d'Hb moyenne à 7 g/dl (6-9). Un sevrage des TSF a été observé chez 3 patients

Discussion : Dans notre étude ces complications ont été retrouvées dans la majorité des cas chez TI comme décrit dans la littérature. Ceci semble être lié à l'âge tardif du début des TSF. Elles réalisent des impasses transfusionnelles surtout si une auto immunisation y est associée. La corticothérapie et les Ig peuvent réaliser la seule alternative pour stabiliser l'hémolyse. L'introduction de l'Hydroxyurée permet une augmentation de l'Hb est un sevrage transfusionnel chez certains patients.

Conclusion : Les allo immunisations post transfusionnelles chez les B thalassémies peuvent être à l'origine d'un tableau clinique grave mettant en jeu le pronostic vital. Un groupage phénotypé élargi dans les autres systèmes de groupe est indispensable.

P64 : CARACTERISTIQUES DE LA β THALASSEMIES MAJEURES

Djenouni Amel; M.Benchikh.F.Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba

Objectifs : La qualité et l'espérance de vie des patients thalassémiques s'est nettement améliorée ces dernières années ; mais l'évolution reste émaillée de nombreuses complications. L'objectif : Déterminer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et évolutives de nos patients thalassémiques majeurs.

Matériels et méthodes : il s'agit d'une étude rétrospective, allant de décembre 1995 à Janvier 2017. 68 patients sont suivis de façon régulière, au niveau de notre service (à vocation

adulte).

Résultats : L'âge moyen de notre cohorte est de 23 ans [15 – 37 ans], le sex-ratio est de 1.10. Une consanguinité est notée chez les parents dans 43% des cas et des cas similaires dans la fratrie sont retrouvés chez 40 % de nos sujets. Sur le plan scolaire : 40 % de nos sujets ont un niveau moyen, 25 % ont atteint le secondaire et 16.39 % ont fait des études universitaires (médecine, droit et informatique). Le traitement se base sur : - Un programme transfusionnel régulier. - La chélation du fer, en monothérapie : Deferasirox (50%), Deferoxamine (27%) ou une association des deux molécules en vue d'une intensification (23%). - l'antibioprophylaxie, supplémentation systématique en calcium, vitamine D et en folates. - Le traitement spécifique de certaines complications. Le taux d'hémoglobine moyen pré-transfusionnel est de 8.5 g/dl, le taux moyen de la ferritinémie est de 3558 ng/ml. Durant le suivi, des complications diversement associées sont colligées : - Les complications cardiaques : 10% des cas avec un âge moyen de découverte de 22 ans. - Diabète insulino-dépendant : 16% des cas, découvert à un âge moyen de 19 ans. - L'hypothyroïdie (06%), l'hypoparathyroïdie (05%), avec un âge moyen de découverte respectifs de 22 ans et 24 ans. - Les complications osseuses : 14.75% des cas, dominés par l'ostéoporose, les fractures pathologiques et les foyers ectopiques d'hématopoïèse. - Les accidents thromboemboliques : 06.50% des cas. - L'hépatite C : 07 cas soit une prévalence de 11.47%. - L'alloimmunisation érythrocytaire : 07 cas (11.47%). On déplore 07 décès, à un âge moyen de 24.5 ans.

Discussion : Au terme de notre étude on constate que la fréquence de certaines complications est plus importante que celle retrouvée dans la littérature: diabète, de l'alloimmunisation érythrocytaire et des hépatites virales.

Conclusion : La prise en charge de nos patients thalassémiques s'est nettement améliorée, mais il est nécessaire qu'elle soit uniformisée chez l'enfant et l'adulte.

P65 : SUIVI DU TRAITEMENT CHELATEUR COMBINÉ CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIEQUES (BT) POLYTRANSFUSES AVEC SURCHARGE EN FER ET EVALUATION PAR IRM CARDIAQUE (T2*) ET HEPATIQUE (LIC)

Nadia Zidani; Boumaida, N.Boumedienne, M.Belhani, N.Boudjerra
Service d'hématologie, CHU Beni Messous

Objectifs : L'objectif de notre présentation est de montrer l'efficacité du traitement (TRT) chélateur combiné dans les cas d'échec de la monothérapie et son indication dans les surcharges en fer sévères et l'intérêt de l'IRM dans l'évaluation et le suivi de la surcharge en fer. Matériels et méthodes :

Matériels et méthodes : Plusieurs paramètres ont été étudiés à partir des dossiers médicaux : nom, prénom, âge, sexe, âge de 1^{er} transfusion, le nombre de culots globulaires reçus (CG), le TRT chélateur et les doses prescrites, les taux de ferritiné-

mie(FS), la surcharge en fer cardiaque et hépatique évaluées par l'IRM à l'initiation du TRT combiné et après un suivi de 16 mois (12-24) et les effets secondaires cliniques, biologiques et radiologiques.

Résultats : Onze patients (10.8%) ont été évalués par IRM avant et 16 mois après l'initiation du TRT combiné. L'âge moyen est 27.5 ans (19-34), le sexe ratio de 0.8 (5H/6F). Trois pts ont présenté des symptômes cardiaques. Sept ont reçu la Deferoxamine (DFO) s/c + Deferasirox (DFX), 03 (DFO iv+DFX), 01 de la DFO s/c+ Deferiprone (DFP) en TRT combiné. Les doses du DFO en s/c étaient de 30-40 mg/kg 5j/7, en IV 60 mg/kg en continu sur 6 heures, le DFX 20-40 mg/kg/j 7j/7 et la DFP 75 mg/kg/j 7j/7. A l'initiation du TRT, la FS moyenne était de 3407 µg/l (961-6112), la surcharge en fer cardiaque était sévère chez 3 pts, modérée chez 4 et pas de surcharge chez 4 pts. La surcharge en fer hépatique était sévère chez 7 pts, modérée 3 pts et pas de surcharge chez 1 pt. Après 16 mois de suivi, 10 pts ont présenté une réduction de la LIC de 8.5 mg (0.89-19.5) et 01 une stabilisation. Neuf pts ont présenté (81.81%) une amélioration du T2* de 16.16 ms (0.6-35.7), 1 stabilisation et dans 1 cas une baisse du T2*. La FS était de 1191.7 (204-2183). Trois pts ayant reçu le DFO en IV n'ont plus présenté de symptômes cardiaques. Trois patients ont présenté une protéinurie et 02 une augmentation des transaminases.

Discussion : Le TRT combiné a réduit ou stabilisé la surcharge en fer hépatique et cardiaque chez nos patients, sans augmentation significative concomitante des effets secondaires. L'IRM nous a permis d'intensifier le TRT ce qui a permis d'améliorer l'état du patient.

Conclusion : Le TRT chélateur combiné constitue une alternative thérapeutique chez les patients résistants à la monothérapie et dans les surcharges en fer sévères

P66 : OSTEONECROSE DES DEUX TÊTES FÉMORALES AU COURS D'UNE B.THALASSEMIE MAJEURE: A PROPOS D'UN CAS

Brahimi Zahia, Touati Laid, Lakhdari Nourredine
Service d'hématologie, CHU Bejaia

Objectifs : La complication osseuse la plus fréquente au cours de la B.thalassémie majeure est l'ostéoporose (40-50% des patients), sa physiopathologie est multifactorielle : hypogonadisme, hypoparathyroïdie, hypothyroïdie L'ostéonécrose de la TF (OTF) est de physiopathologie complexe et de pathogénie multifactorielle : mécanique, métabolique, vasculaire ou iatrogène

Matériels et méthodes : Nous rapportant le cas d'un enfant algérien de 14 ans, suivi pour B thalassémie majeure diagnostiqué en 2004, polytransfusé mis sous HYDREA de 2008 à 2012 (arrêté vu l'inefficacité). Chélation par KELFER de 2007 à 2010 arrêtés à cause de douleurs osseuses puis Exjade + desferal depuis 2010 (ferritine : 2581 ng/ml puis 529 ng/ml)

Résultats : L'enfant présente une boiterie et des douleurs osseuses depuis 2009, rattachées au déferiprone Le diagnos-

tic d'Osteonécrose des 2 têtes fémorales est posé en 2013, confirmé par TDM et scintigraphie osseuse.

Discussion : L'OTF représente une complication fréquente au cours de la drépanocytose, elle est rapportée au cours de la Bthalassémie homozygote chez 4 patients dans une étude italienne. La physiopathologie de l'OTF n'est pas très connue. C'est l'aboutissement de plusieurs conditions pathologiques qui altèrent la circulation sanguine Elle peut être idiopathique dans 40% des cas ou secondaires à plusieurs étiologies : Post-traumatique, hypercoagulabilité, S/S, corticothérapie, Gaucher, HIV, maladies systémiques - Chez notre malade : la maladie de Gaucher est évoquée: les dosages enzymatiques sont revenus normaux - la sérologie HIV est négative - la cause iatrogène est éliminée : une corticothérapie de courte durée a été prescrite au cours d'une réaction au sang Cette complication n'est pas décrite comme effet secondaire de déferiprone ou d'hydreia - la thrombophilie est éliminée devant le bilan de thrombose correcte. L'hypothèse de microtraumatismes à l'origine de fractures qui altèrent la microcirculation et cause la nécrose peut être soulevée, Mais l'atteinte des 2 articulations est contre cette hypothèse L'origine idiopathique reste la cause la plus probable Il existe un retard diagnostique chez notre malade car les douleurs ont été liées à la déferiprone

Conclusion : L'ostéonécrose des deux têtes fémorales est une atteinte osseuse très peu connue au cours de la B thalassémie. Une exploration radiologique est nécessaire devant toute boiterie. L'OTF reste un sujet de recherche régulier pour comprendre sa physiopathologie complexe.

P67 : B-THALASSEMIE HOMOZYGOTE : EPIDEMIOLOGIE ET TRAITEMENT

Brahimi Zahia; K.Sadaoui, Ferdjoukh Khaled, Touati Laid, Lakhdari Nourredine

Service d'hématologie, CHU Bejaia

Objectifs : La bêta-thalassémie est parmi les maladies autosomiques récessives les plus fréquentes dans le monde. La généralisation des traitements chélateurs du fer a permis d'augmenter de façon très importante l'espérance de vie depuis une vingtaine d'années (1). Sa fréquence en Algérie est de 2% (2).

Matériels et méthodes : 21 patients adultes sont suivis à notre niveau, l'âge moyen est de 25,6 ans (16-34 ans) avec une prédominance masculine, sexe ratio: 1.62 H/F

Résultats : 85% des patients sont de phénotype majeur, 3 patients sont intermédiaires 55% de patients nécessitent des transfusions itératives, (2 CGR /3 à 4 semaines) 35% des patients sont transfusés occasionnellement 04 patients ne sont plus transfusés, leur taux d'Hémoglobine moyen est à 9 g/dl Tous les malades sont sous Hydroxyurée 90% des patients ont une surcharge en fer clinique, la ferritinémie est > 1000 ng/ml chez 60% des patients, 95 % des patients sont chélatés : 19% par deferoxamine (desferal®), 9% par deferasirox (exjade®) et 67% par association des 2 chélateurs avec une ferritine

< 1000 ng/ml chez 40% des patients La surveillance cardiaque est systématique, 2 patients sont sous traitement pour insuffisance cardiaque, d'autres complications sont observées : 2 AVC ,1 thrombose porte et un cavernome (splénectomisés) La ½ des patients sont splénectomisés à l'âge pédiatrique, 3 patients sont choleystectomisés 05 patients sont étudiants universitaires 2 décès sont survenus (18 ans- 28 ans)

Conclusion : Les progrès de la transfusion et la chélation généralisée ne guérissent pas la maladie, seule la greffe de moelle osseuse le permet, mais ces malades adultes ne peuvent pas en bénéficier.

P68 : MANIFESTATION OSSEUSES AU COURS DE LA B-THALASSEMIE HOMOZYGOTE. ETUDE UNI CENTRIQUE

Abbad Mohamed; Ghassoul Yamina ; Mansour Hassina ; Ardjoun Fatima Zohra ; Belakehal Salah Eddine
Hôpital central de l'Armée; Dr Mohamed Seghir Nekkache

Objectifs : Au cours des b-thalassémies homozygotes peuvent être rencontrées diverses manifestations osseuses. Elles surviennent au cours de la croissance, provoquant des malformations ou surviennent ultérieurement compliquant la prise en charge de ces malades.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive portée sur une période de 29 ans, dans le service d'hématologie de l'HCA, 35 patients suivis pour b-thalassémie homozygote. Le suivi des malades était fait régulièrement entre 1 et 12 mois. Il consiste à faire un examen clinique, hémogramme systématiquement, recherche des différentes complications. Pour les complications osseuses des radiographies du squelette étaient demandées chez tous nos patients, la DMO a été réalisée chez 6 patients.

Résultats : Notre population se compose de 17 femmes (48.6%) et 18 hommes (51.4%) avec un sex-ratio de 1.05. L'âge médian au diagnostic est de 19.9 mois (3-78 mois). La consanguinité des parents a été retrouvé chez 18 de nos patient. La forme intermédiaire représente 51% et la forme homozygote 49%. L'aspect en poil de brosse a été constaté chez 3 patients, l'élargissement de la médullaire chez 4 patients, l'atteinte de la corticales chez 7 patient, ostéopénie notée chez 12 patients, une fracture pathologique du fémur gauche chez un patient à l'âge de 6 ans et un patient avec une scoliose. Chez 9 patients, les radios standard du squelette étaient sans anomalie. La DMO a révélé 5 cas d'ostéoporose.

Discussion : Pour les complications à type d'ostéoporose, sont dus essentiellement à l'allongement de la survie. La pathogénie est multifactorielle. Depuis l'introduction récente de la DMO à notre niveau, on a colligé 5 cas d'ostéoporose dont 5 femmes et 1 homme. L'incidence des fractures est estimée entre 30 et 50 % chez les thalassémiques selon les séries. Elles touchent surtout les os longs et surviennent avant 10 ans. Dans notre série un seul cas (3%) de fracture pathologique

est noté à l'âge de 6 ans au niveau du fémur.

Conclusion : Les complications osseuses au cours de la b-thalassémie homozygote sont fréquentes, elles posent de réels problèmes de prise en charge à l'âge adulte. La prise en charge repose essentiellement sur un traitement préventif pendant l'enfance, associant transfusions précoces, exercice physique. L'utilisation des biphosphonates dans la prise en charge de l'ostéoporose du sujet thalassémique paraît prometteuse.

P69 : ÉVALUATION DE LA SURVIE ET DU TRAITEMENT CHELATEUR AU COURS DES B THALASSEMIES HOMOZYGOTES POLYTRANSFUSES.

Y Ghassoul -H Mansour-M Djillali-K Belateche-M Saadoun-M Sidahmed-Fz Ardjoun-Se Belakehal.
Service d'hématologie HCA

Objectifs : L'hémochromatose se caractérise par des dépôts de fer dans l'organisme, atteignant principalement le foie, le cœur et le système endocrinien. Ces dépôts entraînent des troubles fonctionnels et réduisent l'espérance de vie des patients. Chez les patients ? thalassémiques polytransfusés, cette surcharge est traitée par un chélateur du fer pour prévenir l'hémochromatose et améliorer la qualité et la survie de ces patients.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur une durée de 30 ans [Janvier 1987-Décembre 2016]. Nous avons colligé 35 ? thalassémiques homozygotes. Tous nos patients (forme majeure n=17, forme intermédiaire n=18) sont polytransfusés et chélatés après 20 CGPF et /ou un taux de ferritine >1000 ng/ml. Le suivi est assuré d'une façon régulière : clinique, le dosage sérique de la ferritine et radiologique à la recherche des complications liées à la surcharge en fer. Le choix du traitement chélateur est en fonction de sa disponibilité (la déféroxamine utilisé de l'an 2000 à 2007(n=14) à la posologie de 40 mg/kg par pompe en sous cutané, la déféripone(n= 14) de l'an 2007 à 2012 à la dose de 75 mg/kg peros, le déférasirox de 2012 à 2017 (n= 24) à la dose de 20 à 30 mg/kg par voie orale, ou association de deux molécules Déféroxamine et Déféripone (n= 7).

Résultats : N=35,18 de sexe masculin et 17 de sexe féminin avec un sex-ratio=1. L'âge actuel médian est de 17 ans [30 mois à 47 ans], avec des tranches d'âge [1,5-10 ans] n=8, de [11-20 ans] n=14, de [21-30 ans] n=8, de [31-40 ans] n=4, de [41-47 ans] n=1. La ferritine moyenne est de 1334 ng/ml [880 à 6118], 14 des patients sont traités par la Déféroxamine avec une ferritine de contrôle de 1044 ng/ml [460 à 1500], 14 patients sous Déféripone avec une ferritine de contrôle de 1006 ng/ml [313 à 2000], 24 patients sous Déférasirox avec une ferritine de contrôle de 1308 ng/l [418 à 3933] et 7 patients ont bénéficié d'une association Déféroxamine et Déféripone pendant 2 ans en moyenne, avec une ferritine de contrôle de 645 ng/ml [382 à 1286]. L'IRM hépatique est réalisée chez 4 patients, retrouvant une surcharge en fer

et l'IRM cardiaque chez 2 patients (une objectivant la surcharge et une sans anomalies). 21 de nos patients (forme majeure n=13 et forme intermédiaire n=8) ont présenté des complications liées à l'hémochromatose : cardiaques (n= 5), endocriniennes et osseuses (n=21), hépatiques (n=4) ; dont 14 patients sont asymptomatiques. On a eu 3 décès (une insuffisance cardiaque décompensée, un AVC hémorragique en rapport avec une ACFA et un abcès profond compliqué d'un choc septique), la survie globale moyenne est de 16 ans [1 à 47 ans].

Discussion : La surcharge en fer est une complication grave chez les ? thalassémiques polytransfusés. Le diagnostic de l'hémochromatose repose sur des critères cliniques, dosage de la ferritine qui est un bon reflet biologique, facile à réaliser tous les 6 mois, néanmoins elle peut être élevée lors d'une inflammation ou d'une cytolysé hépatique, et des critères radiologiques qui permettent l'évaluation spécifique du degré de surcharge en fer grâce à de nouvelles techniques d'imagerie (IRM cardiaque et hépatique), qu'on a commencé à réaliser dans notre service récemment chez 6 malades. La double chélation en IV et peros donne de meilleur résultat avec une ferritine de 600 ng en comparant à la monothérapie.

Conclusion : L'adhérence au traitement et son observance est essentielle pour une survie à long terme et une qualité de vie meilleure.

P70 : EVALUATION DES TAUX D'HB ET DES BESOINS TRANSFUSIONNELS APRES SPLENECTOMIE AU COURS DE LA B THALASSEMIE : A PROPOS DE 21 CAS

Sadoun Maissa; Sid Ahmed Mohamed - Ghassoul Yamina – K.I. Belateche – Djilali Malika - Mansour Hassina – Ardjoun Fatima Zohra- Belakehal Salah Eddine
Service d'hématologie, Hôpital Central de l'Armée

Objectifs : La B thalassémie constitue l'une des hémoglobinopathies les plus fréquentes en Algérie. La rate est incriminée dans la séquestration aiguë et massive des globules rouges responsable d'une augmentation des besoins transfusionnels. L'hypersplénisme reste l'indication principale de la splénectomie. L'objectif de ce travail : évaluer chez les patients B thalassémiques homozygotes le bénéfice de la splénectomie par la comparaison des variations des paramètres hématologiques pré et post splénectomie.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective et descriptive, sur une période de 29 ans (de 1987 au 2016) au service d'hématologie – HCA .Nous avons colligés 35 patients ? thalassémiques homozygotes : 21 cas ont été splénectomisés. Toutes les splénectomies étaient totales. On a évalué les variations du taux d'Hb et les besoins transfusionnels avant et après de la splénectomie, es modalités évolutives à court et à long terme.

Résultats : N= 21, dont 12 cas : forme majeure et 9 cas forme intermédiaire . L'âge moyen des patients au moment de la splénectomie était de 8 ans (4,5 -16). L'hypersplénisme était

l'indication de la splénectomie dans 100% des cas. Le régime transfusionnel était : systématique : 16 cas et occasionnel : 5 cas. L'anémie était observée chez tous les patients avec un taux d'hémoglobine moyen de 5,6 g/100ml (4,7 – 8), les besoins moyens annuels en CGR était de 11 CGR (5-21). Les variations en post splénectomie : la moyenne annuelle d'hémoglobine était de 7,2 g/100ml (5,6 – 9,2) et les besoins moyens annuels en CGR : 1,26 (0 – 11). En post opératoire immédiat et à moyen terme, aucune complication n'a été constatée. A long terme, l'anémie avait récidivé :13 cas qui ont été mis sous Hydréa, 1cas de décès suite à un abcès hépatique 11ans après la splénectomie.

Discussion : la principale indication de la splénectomie au cours de la B thalassémie homozygote est l'hypersplénisme . Dans notre série, l'âge moyen des enfants opérés était de 8 ans. En post splénectomie, nous avons constaté un gain d'Hb de 2 points et une diminution significative des besoins transfusionnels. Les inconvénients majeurs sont les sepsis. Les infections post-splénectomies sont responsables de 1,7 à 3,4% de décès au cours des hémoglobinopathies majeurs. Dans notre étude:1 décès à long terme.

P71 : PROFILS CLINICO-BIOLOGIQUES ET MODALITES EVOLUTIVES DE LA B THALASSEMIE HOMOZYGOTE : A PROPOS DE 35 CAS

Sidahmed Mohamed; Sadoun Maissa - Ghassoul Yamina – K.I. Belateche – Djilali Malika - Mansour Hassina – Ardjoun Fatima Zohra- Belakehal Salah Eddine
service d'hématologie, Hôpital Central de l'Armée

Objectifs : La B thalassémie est une anémie congénitale. Elle pose un problème de santé publique en Algérie . L'évolution spontanée est fatale . La prise en charge associant transfusion de CGR et chélation en fer a bouleversé le pronostic de la maladie . L'objectif de ce travail: étudier le profil clinico-biologique et les modalités évolutives de 35 patients .

Matériels et méthodes : c'est une étude rétrospective et descriptive, sur une période de 29 ans (du 1987 au 2016) au service d'hématologie -HCA .Nous avons colligés 35 cas de B thalassémies homozygotes. Nous avons étudié les profils épidémiologiques, cliniques, biologiques et évolutifs. Les patients polytransfusés : mis sous traitement chélateur de fer ,certains splénectomisés et d'autres ont été mis sous Hydréa .

Résultats : N= 35. un sex-ratio (H/F) : 1.06. L'âge moyen au diagnostic: 20 mois (3 – 78). La consanguinité:18 cas (52%). Les circonstances de découvertes :syndrome anémique : 29 cas (83%) , lors d'une enquête familiale : 2 cas. La triade hémolytique :100% , le retard staturo-pondérale :7 cas (20%) , la déformation cranio-faciale : 2 cas. Hb :7 g/dl(4,2 –9, 3). le taux moyen d'Hb F :88,8% (35-100). L'enquête familiale :100% des cas : les deux parents avaient un trait thalassémiques. 18 cas (52%) de formes intermédiaires et 17 cas (48%) de formes majeures . L'âge moyen de la première transfusion : 25 mois avec des régimes transfusionnels : systéma-



tiques dans 22 cas et occasionnels dans 9 cas. 2 patients n'ont jamais été transfusés. Les complications des transfusions : 2 cas d'hépatites C, hémochromatose : 25 cas. Malgré la chélation, 8 cas d'atteintes cardiaques, 5 cas d'ostéoporose, 4 cas d'atteintes hépatiques, 4 cas d'hypogonadisme clinique, 3 cas d'hypothyroïdie infra clinique et 1 cas d'hématopoïèse extra-médullaire. 21 cas splénectomisés et 21 cas mis sous Hydréa avec échec dans 9 cas. 3 cas de décès: lié à une défaillance cardiaque dans 2 cas et 1 décès suite à un abcès hépatique 11ans après la splénectomie.

Discussion : l'âge moyen au diagnostic: 20 mois. L'enquête familiale a été faite systématiquement à fin de dépister les hétérozygotes. Les complications cardiaques sont la principale cause de décès chez les B thalassémiques (dans notre série : 6 %). Malgré un traitement chélateur : 25 cas d'hémochromatose, ce ci est du probablement aux problèmes d'observance et de disponibilité du traitement.

P72 : ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE ; EXPERIENCE DU LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE

Haddad Imane, Chichoune Salima, Necer Soumia, Brakta Feriel, Oualah Saida, Charif Layla, Belkhir Asma, Ouahrent Yamina
Service d'hématologie CHU de Batna

Objectifs : Les hémoglobinopathies correspondent à l'ensemble des pathologies liées à une anomalie génétique de l'hémoglobine. Elles regroupent les thalassémies ; liées à un défaut de synthèse d'une des chaînes de globine ; et les pathologies dues à la synthèse d'un variant présentant une anomalie de solubilité, de stabilité ou d'affinité pour l'oxygène. Objectif: Nous rapportons les résultats de l'étude de l'hémoglobine réalisée au sein du laboratoire d'hématologie du mois de Janvier au mois de Mai de l'année 2017.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective faite à partir de fiches de renseignements et de résultats d'électrophorèse de l'hémoglobine, réalisée dans le cadre de l'exploration d'une anémie hémolytique, d'une microcytose hypochrome sans carence martiale ou d'une splénomégalie. Un complément d'enquête familiale a été demandé lorsqu'une anomalie du profil électrophorétique a été retrouvée. L'étude de l'hémoglobine a été réalisée par électrophorèse capillaire sur Capillarys 2 couplée à la chromatographie liquide à échange de cations (D10, Biorad

Résultats : Sur 127 échantillons passés, 48 (38 %) profils électrophorétiques ont été retrouvés pathologiques. Un large éventail d'anomalies a été retenu; La β thalassémie est la plus fréquente 24cas dont 16.5 % de traits thalassémiques (21 cas) et 2.5 % de β thalassémie homozygote (3 cas). L'hémoglobinoses C vient en second lieu 13 cas soit 10 % avec 6 % d'hémoglobinoses C hétérozygote (8 cas) et 4 % d'hémoglobinoses C homozygote (5 cas). L'hémoglobinoses S a été objectivée chez 9 patients soit 7 % des cas dont 5 patients (4 %) présentant une hémoglobinoses S hétérozygote et 4 patients

(2%) présentant un syndrome drépanocytaire majeure. Il s'agit d'homozygotie S/S chez 3 patients et d'hétérozygotie composite S/B⁰thalassémie chez un patient. Une diminution de l'HbA2 non liée à une carence martiale a été retrouvée chez une patiente (0.7%), correspondant probablement à une alpha-thalassémie. Un mutant probable de la chaîne alpha a été découvert chez un patient (0.7%), entraînant la formation de 2 pics surnuméraires, le premier migrant en zone D et le second en zone 1

Conclusion : Dans notre série, un large panel d'hémoglobinopathies a été mis en évidence malgré le faible effectif et la courte durée. Ceci nous incite à l'implantation d'un programme national de dépistage et de prévention des hémoglobinopathies dans notre pays.

P73 : ROLE DE L'HEMOGRAMME DANS LE DEPISTAGE DES B THALASSEMIES MINEURES

Bendjaballah Bassima; , R.Zouiten, ,H.Otsman ,W.Chehili D.Lamara
Hopital militaire universitaire de Constantine

Objectifs : Les syndromes thalassémiques sont des affections génétiques, le plus souvent transmises sur le Mode récessif autosomique. Ils aboutissent à une altération de la synthèse des chaînes α (α -thalassémies), ou β (β -thalassémies). Ce déséquilibre du ratio aboutit à la précipitation des chaînes non appariées, à une érythropoïèse inefficace, et à une anémie. Initialement décrite dans les populations du bassin méditerranéen, la β -thalassémie est aussi très répandue dans tout le Moyen-Orient, le sud et l'est de l'Asie, l'Afrique de l'Ouest et les Antilles. Les microcytoses isolées et les anémies microcytaires dues à une beta thalassémie mineure sont souvent méconnues. Objectif : Dans ce travail on rapporte l'intérêt de l'hémogramme et les anomalies des indices érythrocytaires dans le dépistage d'un syndrome thalassémique mineur

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur 540 demande d'électrophorèse de l'hémoglobine chez des patients présentant une microcytose isolée ou une anémie microcytaire modérée avec augmentation du nombre des globules rouges traduisant une pseudopolyglobulie sur une période de 4ans(2013-2016).L'électrophorèse de l'Hb a été réalisée par la méthode capillaire et l'hémogramme a été fait sur coulter

Résultats : Nous avons recensé 168 sujets beta thalassémiques mineurs. l'Hb est comprise entre 10 et 13 g/dl, le VGM est compris entre 62-67fl, la CCMH est comprise entre 19-21pg et l'indice de Mentzer défini par le rapport VGM/hématie étaient bas(11). Par contre le nombre de GR était plus élevés ($>5 \times 10^6/mm^3$). Dans notre étude 75%(110patients) des beta thalassémiques mineurs ont une anémie microcytaire et 25% ont une microcytose isolée.

Discussion : Le diagnostic positif de d'une beta thalassémie mineur doit être suspecté devant un VGM \leq 70fl, une CCMH

? 23pg et les GR> 4,7x10⁶ et retenu devant un taux de l'Hb A2> 3,5%, Et une Hb F normale ou discrètement augmentée et les résultats de l'enquête familiale.

Conclusion : L'interprétation détaillée de l'hémogramme en tenant compte des indices érythrocytaire, permet de suspecter un syndrome thalassémique mineur

P74 : EVALUATION DE LA PRISE EN CHARGE DES BETA THALASSEMIES MAJEURES

B. Bendjaballah, H. Otsman, R. Zouiten , H. Menzer
Hopital militaire universitaire de Constantine

Objectifs : La Beta thalassémie homozygote est une anémie transmise selon un mode autosomal récessif, elle se caractérise par un défaut total ou partiel de production des chaînes B de l'hémoglobine. Le nombre de cas recensés en Algérie selon une étude menée entre 1995-2005 est de 750 cas repartis entre le centre (554) et la région sanitaire Est (141) objectifs Etablir la fréquence de l'affection selon les différentes régions Evaluation de la prise en charge de nos patients

Matériels et méthodes : Etude rétrospective descriptive de malade pris en charge dans notre structure entre 2010 et 2016 présentant une B thalassémie homozygote évoquée sur la clinique et le profil électrophorétique et confirmée par l'enquête familiale. Le recueil des données a été réalisé à partir du registre du laboratoire d'hématologie des dossiers de malade du service de pédiatrie et des fiches de consultation

Résultats : Nous avons recensé 17 patients 10 de sexe masculin et 7 de sexe féminin. Le diagnostic est fait avant une année chez 6 patients ; entre un an et 2 ans chez 11. Les âges des patients au moment de l'enquête sont compris entre 2-25 ans. L'origine géographique des patients est comme suit : Skikda (6 patients), Guelma (5 patients), Mila (4 patients), Constantine (2 patients). Les principales complications sont l'insuffisance cardiaque chez 4 patients et l'atteinte hépatique chez 3 patients. Les patients reçoivent des culots globulaires phénotypes non filtrés. Une chélation par exjade ou à la pompe est assurée pour 50% des patients. Le phénotype est de type Beta thalassémie majeure pour 14 patients et intermédiaire pour 3 patients. La prise en charge des malades est assurée dans presque la totalité des cas dans le service pédiatrie. La demande transfusionnelle varie entre 1 à 2 sachets par mois. 5 patients ont un retard statural, 2 un retard pubertaire. La consanguinité est présente chez 4 couples et le nombre d'enfant malade par couple varie entre 1 et 2.

Discussion : une amélioration de la prise en charge transfusionnelle est nécessaire dans une étude Algérienne sur 1000 couples mariés, la prévalence de la B thalassémie hétérozygote est de 2% et le nombre de naissance homozygote serait 1 sur 10 000 naissances. Il est donc nécessaire de limiter ce nombre par le conseil génétique.

Conclusion : Pour limiter le nombre de naissance d'enfant homozygote, il est nécessaire de déterminer les porteurs hétérozygotes et assurer le conseil génétique.

P75 : BETA THALASSEMIE MINEURE : RECRUTEMENT DU SERVICE DE CONSULTATION EXTERNE D'HEMATOLOGIE

Tayebi Karima; Zemri Naima, Chereti Malika, El Mestari Anissa, Benichou Soraya, Zouaoui Zahia
Service d'hématologie, CHU Sidi Bel Abbès

Objectifs : La bêta thalassémie hétérozygote ou mineure est une maladie génétique fréquente dans le monde avec une prévalence de 1,67/100 000 habitants. Il s'agit d'une affection fréquente en Asie, bassin méditerranéen, Moyen-Orient, et Afrique de l'ouest, peu ou asymptomatique. Le dépistage des porteurs hétérozygotes est primordial afin d'établir un conseil génétique et une prévention primaire

Matériels et méthodes : il s'agit d'une étude monocentrique rétrospective de patients (pts) bêta thalassémiques hétérozygotes réalisée à partir des fiches de consultation

Résultats : De janvier 2012 à Décembre 2016, 33 patients porteurs de bêta thalassémie hétérozygote ont été diagnostiqués et suivis au niveau de notre consultation d'hématologie, 24 pts de sexe féminin (73%), 09 pts de sexe masculin (27%), sex-ratio H/F : 0,37. L'âge moyen des patients est de 31 ans, avec des extrêmes de [15 – 78 ans]. Les motifs de consultation sont représentés par un syndrome anémique dans 61% des cas, une découverte fortuite dans 39% des cas, dont 12% dans le cadre d'une enquête familiale. 15% des patients sont des femmes diagnostiquées durant leur suivi de grossesse. Biologiquement : une anémie est retrouvée chez 91% des patients, avec une moyenne de 10,6gr/dl [7,6 – 11,6], un VGM moyen : 62 fl [54 – 72]. Une anémie régénérative a été retrouvée chez 10% des patients. L'électrophorèse de l'hémoglobine réalisée chez tous les patients objective une Hb A2 moyenne de 5,4% [3,4% - 6,6%]. Une échographie abdomino-pelvienne faite chez 31% des patients : normale dans tous les cas. Une carence en fer associée est retrouvée chez 11 pts soit 33,5%, une carence en vitamine B12 chez 03% d'entre eux. Un traitement par l'acide folique instauré chez tous les patients a permis une amélioration de la symptomatologie clinique dans 50% des cas

Discussion : L'enquête familiale comme circonstance de découverte d'une B thalassémie hétérozygote est rare dans notre série : seulement 12% des cas. L'âge de diagnostic peut être tardif avec une extrême de 78 ans. La supplémentation en acide folique a été efficace chez 50% des pts

Conclusion : Le TRT des hémoglobinopathies doit être complété par un traitement préventif, basé essentiellement sur le dépistage des hétérozygotes et le conseil génétique. Des progrès ont été faits dans la prise en charge de la B-thalassémie, beaucoup reste à faire dans son TRT préventif.

P76 : COMPLICATIONS DE L'HEMOCHROMATOSE DANS LA BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE

N.Zatout; N.Maayouf; S.Ferdjallah; R.Remadna; A.Bendjeddou; N.Zekkour; S.Hamdi

Service d'hématologie, CHU de Sétif

Objectifs : L'hémochromatose représente la complication la plus redoutable chez les thalassémiques avec l'installation de lésions cardiaques, hépatiques et endocriniennes. La ferritinémie est le moyen le plus simple et le moins coûteux pour estimer la surcharge en fer. Le traitement précoce et régulier par les chélateurs du fer permet de préserver ces organes. Objectif: Evaluer le degré de surcharge en fer et ses complications. Efficacité de l'Exjade.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective de 47pts présentant une B-thalassémie homozygote (30F.majeures et 17F.intermédiaires), les hommes sont au nombre de 24 et les femmes de 23, Sex-ratio(H/F):1.04, l'âge moyen au début est de 20ans(6-50) et actuel de 28ans(17-52). La surcharge en fer est évaluée par la ferritinémie et l'évaluation des complications hépatiques, cardiaques et endocriniennes. Le traitement chélateur du fer est l'Exjade (10-40 mg/kg/j), un pt est sous Déferal et 6pts n'ont pas eu de chélation.

Résultats : L'évaluation initiale des signes d'hémochromatose objective: un teint hémochromatosique dans 36 cas, une HPM dans 36 cas, une ferritinémie (ng/dl) < 600 dans 8 cas, entre (600-1000) dans 3cas, entre (1000-2000) dans 8cas, >2000 dans 22cas. Le bilan hépatique est perturbé dans 33 cas et normal dans 11 cas. L'échocardiographie a objectivé une dilatation des cavités gauches dans 5cas, une dilatation des cavités droites dans 3 cas, une HTAP isolée dans 2 cas. L'évaluation actuelle des signes d'hémochromatose faite après un délai moyen de traitement par l'exjade de 3ans(1-8ans), un délai moyen (diagnostic-évaluation des complications) de 21 ans (2-35) chez 35 pts, objective : un teint hémochromatosique chez 18 pts, un retard de la croissance staturale chez 19 pts (54%) (13 formes majeures et 6 formes intermédiaires), une croissance normale chez 16 pts (7 majeures et 9 intermédiaires), des signes d'hypogonadisme chez 11 pts (dont 2pts présentent une forme intermédiaire), une HPM chez 26 pts, disparition de l'HPM dans 2cas, une ferritinémie(ng/dl)<600 chez 18pts, entre(600-1000) dans 4cas, entre(1000-2000) dans 8cas, >2000 dans 5cas, le bilan hépatique est perturbé dans 10cas, normale dans 25cas, une hypothyroïdie dans 10cas(29%) dont 2pts présentant une forme intermédiaire, une hypoparathyroïdie dans 7cas(20%) dont une forme majeure, une insuffisance gonadique dans 20cas(53%) dont 2pts présentent une forme intermédiaire. L'échocardiographie a objectivé une dilatation des cavités gauches dans 3cas, droites dans 4 cas. HTAP isolée dans 5 cas.

Conclusion : Les complications de l'hémochromatose sont plus fréquentes dans la forme majeure, elles représentent la cause principale de morbidité et de mortalité en absence d'un traitement chélateur efficace.

P77 : L'OSTÉOPOROSE DANS LA BETA-THALASSEMIE HOMOZYGOTE.

N.Zatout; S.Ferdjallah; N.Maayouf; R.Remadna; A.Rouabhi; N.Bekki; S.Hamdi

Service d'hématologie CHU de Sétif

Objectifs : L'ostéoporose est caractérisée par une diminution de la masse osseuse avec risque de fractures pathologiques. Elle touche 40 à 50% des pts atteints de Beta-thalassémie majeure. C'est une complication multifactorielle, l'hypogonadisme reste le facteur majeur. Objectif: Evaluer l'ostéoporose et étudier les facteurs favorisants cette affection.

Matériels et méthodes : étude rétrospective de 35pts avec Beta-thalassémie homozygote (21pts F. majeure et 14pts F. intermédiaire), les hommes sont au nombre de 17 et les femmes de 18, Sex-ratio(H/F):1.05, l'âge moyen au début est de 21ans(6-50ans) et actuel de 27ans(17-52ans), Le délai moyen (diagnostic-évaluation) est de 21ans(2-32 ans). L'évaluation du statut osseux par mesure de la densité minérale osseuse(DMO) ou par radiographie standard. L'évaluation des facteurs favorisants (anémie chronique, hyperplasie érythroïde, endocrinopathies, carences en vitD et surcharge en fer) est faite par un bilan de complications clinico-biologique.

Résultats : La DMO de 24pts objective une ostéoporose sévère dans 17cas (Tscore moyen: -3.44(-2.5 et -5.5) et Zscore moyen: -5.44(-2.5 et -5.3), une ostéopénie dans 4 cas, la DMO est normale dans 3cas. Parmi 21 cas d'ostéoporose, 16pts présentent une F. majeure et 4pts une F. intermédiaire et parmi les 4cas d'ostéopénie, 3pts présentent une F. majeure et un pt une F. intermédiaire. La DMO est normale chez 2pts (une F. intermédiaire et une F. majeure). L'examen clinique de 25cas avec ostéoporose ou ostéopénie retrouve: une DCF dans 24 cas(96%) (évidente dans 8cas, modérée dans 11 cas, légère dans 5cas), un retard de la croissance staturale chez 15pts(60%), des douleurs osseuses chez 13pts(52%). Le bilan biologique retrouve un taux d'Hb moyen à 7.6g/dl(4.9-9.9), un taux d'Hb de base inférieur à 7g/dl dans 5cas, une ferritinémie(ng/dl)<1000 dans 12cas, entre(1000-2000) dans 8cas, >2000 dans 4 cas, une hypothyroïdie dans 8cas(32%), une hypoparathyroïdie dans 5 cas (20%), une hyperparathyroïdie dans 2cas(8%), une insuffisance gonadique dans 17cas(68%), une carence en VitD dans 22cas(88%), hypocalcémie dans 2 cas, hyperphosphorémie dans 4cas. Traitement reçu: biphosphonates PO (si ostéopénie) et ZométilV (une injection chaque 6 mois à une année) si ostéoporose sévère, associée à la vit D et au calcium.

Conclusion : L'ostéoporose représente une importante cause de morbidité, sa prise en charge repose sur le dépistage et la lutte contre les facteurs de risque.

P78 : DIAGNOSTIC DES SYNDROMES THALASSEMIQUES PAR HPLC.

Bouhadda Zahir; S. Benhaddouche; N. Nehaoua; Y. Malek. H. Amrouche; K. Ouassalah; S. Hamdi

Service d'hématologie, CHU Setif

Objectifs : L'électrophorèse de l'hémoglobine par méthode de chromatographie liquide haute performance (HPLC) est reconnue par sa sensibilité dans l'analyse et la détection des hémoglobinopathies dont certaines sont difficiles à déterminer par les autres méthodes.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur 3 ans (Fev 2014 – Fev 2017). L'analyse électrophorétique est réalisée sur sang prélevé sur EDTA de 330 patients dont 80% du CHU et le reste des différents secteurs sanitaires et wilayas limitrophes.. Une fiche de renseignements cliniques et hématimétriques est établie par le laboratoire et remplie par le service demandeur. L'analyse a été faite par méthode chromatographique grâce à un appareil D10.

Résultats : Parmi 330 électrophorèses d'hémoglobines réalisées, on enregistre 179 anomalies (soit 54%) composées de 72 hommes et 107 femmes, le Sex-ratio (H/F) est de 0,68. L'âge des patients (pts) varie entre 1-70ans, 45 pts (26%) ont un âge inférieur à 15 ans, une consanguinité parentale est retrouvée dans 35%. Les renseignements cliniques retrouvent 36pts (20%) ayant la triade d'hémolyse, chez 22 pts (12%) la pâleur est isolée, elle est associée à un ictère chez 33 pts (19%), à une SPM chez 26 pts (15%) et à une dysmorphie cranio-faciale chez 15pts (08%). 47 patients (26%) sont asymptomatiques, l'anomalie est découverte à la suite d'une enquête familiale. Sur le plan hématimétrique: L'Hb<6g/dl est retrouvée chez 21patients (12%), elle est entre 6-9g/dl chez 49 patients(27%), entre 9-12g/dl chez 109 patients(61%). Le VGM est <60µ3 chez 52% des cas. L'analyse électrophorétique par le D10 retrouve: une bêta-thalassémie mineure chez 108(60%) patients, une bêta-Thal Intermédiaire chez17patients (09%), une bêta-Thal majeure chez30patients (17%), HbS/bêta-thal 6 (4%) patients, une HbC/bêta-thal chez 2 (1%) patients, une drépanocytose S/S dans 04cas (2%)et HbA/S dans 6 cas(4%), une hémoglobinose C/C dans 4cas (2%) et HbA/C dans 2 cas (1%).

Conclusion : L'HPLC est un outil performant de détection des hémoglobinopathies par sa précision et sa rapidité d'analyse dans moins de 6 minutes par prélèvement. Dans la région des hauts plateaux Algérien, la beta-Thalassémie prédomine avec une rareté particulière de la drépanocytose où l'incidence est très élevée dans l'extrême Nord Est Algérien (Annaba et Wilayas limitrophes).

P79 : ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE SUR LA MALADIE DE COOLEY DANS LA WILAYA DE CONSTANTINE.

Sidimansour Dalila; D. Sidi Mansour, S. Kebaili, H. Belghit, A. Benasker, A Fernane, Z. Ouchenane, N. Sidi Mansour.
Service Hématologie. CHU Constantine

Objectifs : Les thalassémies, de transmission généralement autosomique récessive, constituent un groupe de maladies héréditaires caractérisées par une diminution de la produc-

tion de l'hémoglobine (Hb) normale. Elles figurent parmi les maladies génétiques les plus répandues dans le monde. Les bêta-thalassémies résultent le plus souvent de mutations localisées dans le gène bêta-globine, responsables d'un défaut de synthèse des chaînes bêta-globine.

Matériels et méthodes : Il s'agit d' une étude rétrospective de 53 malades suivis pour une maladie de Cooley au niveau du service d' hématologie de Constantine durant une période de 10 ans, depuis Janvier 2007 au mois Janvier 2017. Elle est basée sur l'analyse des dossiers médicaux, et les données recueillies sur une fiche d'étude.

Résultats : Au service d'hématologie de Constantine, on retrouve 53 patients, patients de sexe masculin, et patients de sexe féminin, sexe ratio : H /F=0.96. L'âge au diagnostic est entre 6 mois et 3 ans. La tranche d'âge vue au service est entre 17 ans et 36 ans.

Discussion : 77% des patients sont originaires des wilayas limitrophes. Il se pose un problème de disponibilité de sang filtré au niveau de ses régions et de disponibilité des produits chélateurs. Le suivi se fait à partir de l'âge de 15 ans au service d'hématologie, et on retrouve déjà des complications de leurs pathologies (hémochromatoses, complications osseuses). Aucune greffe n'a été réalisée chez nos patients.

Conclusion : La maladie de Cooley reste un problème de santé publique en Algérie, d'où l'intérêt de faire connaître cette pathologie, afin de réduire le nombre de patient et ceci grâce à un bilan prénuptial. Le suivi doit se faire dans des centres spécialisés par une équipe pluridisciplinaire avec une consultation de génétique, et établir un programme de dépistage des porteurs de la thalassémie.

P80 : AUTO-ANTICORPS ASSOCIES A LA BETA THALASSEMIE MAJEURE

Alliouch Amina; S.Gadiri, H. Meriche, M. Yaiche
Service d'Immunologie CHU Annaba

Objectifs : La bêta-thalassémie est une maladie autosomique récessive fréquente à l'échelon mondial. La forme majeure de bêta-thalassémie, ou maladie de Cooley, se manifeste par une anémie sévère de la petite enfance : elle n'est symptomatique qu'après plusieurs mois de vie. De nombreux patients thalassémiques présentent une hépatopathie chronique, dont les deux principales causes sont la surcharge en fer et l'infection par le VHC. Ce travail a pour objectif de rapporter les profils en auto-Ac de 18 patients atteints de bêta thalassémie majeure.

Matériels et méthodes : 18 sérums de patients atteints de bêta thalassémie majeure (12 femmes et 06 hommes ayant un âge moyen de 24 ans), la totalité des patients ont été adressés pour suspicion d'hépatite autoimmune (cytolyse hépatique, ictère, splénomégalie, choléstase) avec une sérologie virale négative (HCV, HBV). Le bilan immunologique

effectué a concerné la recherche d'anticorps anti-nucléaires (AAN) et la recherche d'anticorps anti-tissu non spécifiques d'organes (ANSO)

Résultats : La recherche d'AAN a été positive pour 56,25% des sérums et a révélé une hétérogénéité d'auto-anticorps comme suit : 43,75% étaient d'aspect moucheté et 12,5% d'aspect nucléolaire. 43,75% des sérums sont négatifs en AAN. En ce qui concerne la recherche des ANSO a été positive pour 77,78% dont : 72,22% sont anti-muscle lisse (anti-ML) et 5,55% sont anti-mitochondrie de type 2 (AMA2). 22,22% des sérums sont négatifs en ANSO.

Discussion : Les résultats montrent un pourcentage élevé de positivité pour la recherche d'Ac anti-ML et d'AAN ce qui corrèle avec la cytolysé hépatique. Ces résultats concordent avec ceux de la littérature où l'on retrouve une augmentation significative des transaminases chez les sujets présentant une béta thalassémie majeure par rapport aux sujets sains.

Conclusion : Les béta thalassémies constituent un problème de santé publique en raison de leur nombre et de leur gravité. Les troubles cliniques et biologiques qu'elles engendrent sont responsables de la perturbation des paramètres biochimiques et immunologiques.

P81 : ETUDE DE LA FREQUENCE DES COMPLICATION ENDOCRINIENNES AU COURS DE LA BETATHALASSEMIE HOMOZYGOTE

Ki Belateche, H Mansour, Y Ghassoul, F/Z Ardjoun, Se Belakehal
Service d'Immunologie, HCA

Objectifs : Malgré un traitement chélateur bien conduit les endocrinopathies au cours de la beta thalassémie homozygote (BTH) restent fréquentes,

Matériels et méthodes : étude rétrospective et descriptive de 29 ans [Jan 1987-Dec 2016], nous avons analysé 35 dossiers de patients suivis en consultation hémoglobinopathies. Le dépistage et la surveillance a été fait à 1mois, à 6 mois et 12mois par le dosage de la glycémie a jeun, la TSH, la ferritinémie, la vitamine D, des radio des os et chez certains patients une DMO.

Résultats : 35 patient ont été colligés dont 18 de sexe masculin et 17 de sexe féminin avec un sex- ratio=1, l'âge moyen du diagnostic de la BTH était de 20 mois[3-78mois], tous les patient on bénéficié d'un dosage de la ferritine avec un taux moyen de 1334ng/ml[80-6118], les complications endocriniennes retrouvées sont: L'ostéopénie retrouvée chez 22 patients (67%) apparu à un âge moyen de 13ans, 12 patients (48%) avaient une déminéralisation osseuse diffuse, 6 patients (24%) avaient un amincissement de la corticale, 2 patients (8%) ont eu des fractures pathologiques, un patient (4%) avait un retard de l'ossification et un patient (4%) avait une scoliose, la DMO a été pratiqué chez seulement 6 patients, 4 avaient une ostéopénie modérée, 1 patient avait

une osteopénie sévère, dans un cas elle était normale. La vitamine D a été dosée que chez 4 patients revenant a chaque fois basse. l'hypothyroïdie a été retrouvée chez 8 patients (21.6%) avec une TSH moyenne à 6.53ng/ml [5.23-8.15], l'âge moyen d'apparition est de cette complication était de 18 ans il s'agissait d'une hypothyroïdie infra clinique chez tous

Discussion : le diabète chez 4 patients (10%) apparu a un âge moyen de 18 ans, tous ont été mis sous insuline. Le retard de croissance statural chez 6 patient (16%) avec une taille moyenne de 136cm . Le retard pubertaire retrouvé chez tous nos patient . L'hypogonadisme chez 2 patientes, qui ont bénéficié d'un traitement de substitution avec apparition des caractères sexuels secondaires à l'issue

Conclusion : Les complications endocrines et particulièrement les complication osseuses sont très répandues qui affecte la qualité de vie des patients suivis pour BTH. l'établissement d'un traitement approprié incluant le régime de transfusion et la thérapie de chélation, sont les clés d'une gestion réussie de la maladie .

P82 : COMPRESSION MEDULLAIRE PAR UN FOYER ECTOPIQUE D'HEMATOPOIESE AU COURS DES BETATHALASSEMIES A PROPOS D'UNE OBSERVATION AVEC REVUE DE LA LITETARATURE .

Ki Belateche, H Mansour, Y Ghassoul, Se Belakehal
Service d'hématologie HCA

Objectifs : La compression médullaire par un foyer ectopique d'hématopoïèse extra médullaire(HEM) au cours de la beta thalassémie est un phénomène rare, l' HEM constitue un mécanisme de compensation à une hématopoïèse inefficace ayant entraîné une anémie prolongée .Les manifestations cliniques varient en fonction de sa localisation .Nous vous rapportons un cas survenu chez une patiente suivie à notre niveau pour beta thalassémie homozygote.

Matériels et méthodes : patiente âgée de 22 ans suivi pour beta thalassémie homozygote dans sa forme intermédiaire diagnostiquée a l'âge de 3 an , splénectomisée à l'âge de 4 ans pour hypersplénisme et mise sous hydroxy urée à l'âge de 14ans . le début de la symptomatologie remontait a un mois marqué par l'apparition de douleurs dorsolombaires et devant l'apparition de paresthésies aux membres inferieurs elle consulte , l'examen neurologique retrouve une force et tonus musculaire normal avec sensibilité superficielle et profonde conservée et des reflexes ostéotendineux diminuées ,une IRM a été réalisée retrouvant une compression médullaire de D3-D8 et de L3-S3 par un foyer d'hématopoïèse extra médullaire ,décision de la mettre sous régime hypertransfusionnel transfusionnel (1 TS /15jrs). La réévaluation a été faite à 2mois qui a retrouvé un élargissement du canal rachidien avec persistance d'un œdème et avec un examen neurologique normal.

Résultats : l'hématopoïèse extra médullaire est rare (4cas/an),c'est une réponse physiologique a une anémie chronique

fréquemment observée au cours des hémoglobinopathies qui ont la capacité de stimuler la sécrétion d'érythropoïétine qui agit au niveau des organes qui ont pour origine le mésenchyme tel que le foie la rate les ganglions et plus rarement la région thoracique retro péritonéale et la région rachidienne, L'IRM permet de poser le diagnostic le plus souvent, les biopsies sont indiquées en cas de doute diagnostique ou de contre indication à l'IRM.

Discussion : Plusieurs armes thérapeutiques sont utilisées : les transfusions sanguines, la chirurgie et la radiothérapie

Conclusion : Devant une compression médullaire chez un patient porteur d'une hémoglobinopathie, l'hématopoïèse extra médullaire doit être évoquée en premiers, afin de prévenir toute complication irréversible sur la moelle par un traitement approprié.

P83 : APPROCHE DIAGNOSTIQUE DE LA B THALASSEMIE MINEURE

Guerd Nadia; Benkheira.N, Yadi.S, Belhadef.H, Mesli.N
Service d'hématologie CHU Tlemcen

Objectifs : La B thalassémie représente un problème de santé publique. Sa prévalence est élevée dans la population du bassin méditerranéen. En Algérie c'est l'hémoglobinopathie la plus répandue, la prise en charge des formes homozygotes reste coûteuse et problématique. À l'heure actuelle le meilleur moyen de prévention passe par le dépistage des formes hétérozygotes, le conseil génétique chez les couples à risque et le diagnostic prénatal. Ce travail a pour objectif d'établir une analyse descriptive des critères diagnostiques des porteurs d'un trait thalassémique afin d'adopter un schéma de dépistage et mettre en place des actions de sensibilisation au près de la population à risque.

Matériels et méthodes : Étude unicentrique rétrospective descriptive portant sur une période de 10 ans allant de (janvier 2007 à décembre 2016) ont été inclus tous les patients diagnostiqués Bthal hétérozygotes diagnostic orienté par le taux HB et du VGM confirmé par l'électrophorèse d'hémoglobine et l'enquête familiale

Résultats : nous avons colligé 51 patients dont 39 de sexe féminin, un sexe ratio F/H3.25, L'âge moyen au diagnostic est de 29 ans extrêmes (2ans à 68ans) seul 7% sont issus de mariage consanguin. Le motif révélateur est l'anémie chez 43%, enquête familiale chez 25%, la découverte n'est fortuite que chez 21%. Cliniquement la SPM retrouvée chez 23%, biologiquement le taux moyen des globules rouges est de 5.37M^l/mm³(4.1M- 6.4M) un taux d'hémoglobine moyen de 10.3g/dl(7.5gr/dl- 12gr/dl) un taux de retic moyen 122000^l/mm³. 72%avaient bénéficié d'un traitement martial; l'électrophorèse de l'hémoglobine retrouve un taux moyen Hb A2 à 4.8% (3.4% – 6.2%), l'enquête familiale n'a été réalisé que chez 74%. Le bilan d'hémolyse n'est positif que chez 42%. Les complications d'hémolyses types lithiases vésiculaires ne sont retrouvées que chez 07%.

Discussion : La β thalassémie mineure est souvent sans traduction clinique l'interprétation rigoureuse et méthodique des données biologiques est capitale pour ne pas méconnaître la présence du trait β thalassémique dont le diagnostic est décisif en cas d'un conseil génétique prénuptial permettant aux couples à risque de prendre une décision éclairée sur leurs choix reproductifs.

Conclusion : Comme dans plusieurs populations à risque en Méditerranée intérêt de sensibiliser les autorités algériennes afin de lancer un programme de dépistage systématique des formes hétérozygotes dans le cadre d'un bilan prénuptial.

P84 : EVOLUTION ET COMPLICATIONS DES B – THALASSEMIES MAJEURES A PROPOS DE 20 CAS

A. Graine, M. Allouda, O. Ouanes, K. Aimene, N.Dali, F. Djoudrez, O. Abbas, N. Hamici Et H.Ait-Ali
Service d'hématologie CHU Tizi Ouzou

Objectifs : Introduction : la B-thalassémie majeure est une anémie hémolytique héréditaire due à un déficit de synthèse des chaînes B de l'hémoglobine entraînant une anémie sévère. Elle nécessite un traitement transfusionnel dès la petite enfance d'où les nombreuses complications secondaires à la maladie et à l'hémochromatose.

Matériels et méthodes : Patients et méthodes : il s'agit d'une étude réalisée durant une période de 6 mois (déc 2016 à mai 2017) sur 20 patients B – thalassémiques majeures régulièrement transfusés au service d'hématologie (Hôpital de Jour). Tous les patients étaient suivis en pédiatrie jusqu'à l'âge de 16 ans.

Résultats : • Sur les 20 patients évalués : 12 sont de sexe masculin, 08 de sexe féminin. L'âge moyen est de 21 ans avec des extrêmes de 16 et 33 ans. • Sur le plan clinique : un syndrome anémique est retrouvé dans tous les cas ainsi que des déformations cranio-faciales à divers degrés. Le retard statural et/ou pondéral dans 16 cas, l'hépatomégalie dans 5 cas. • Tous les patients sont régulièrement transfusés. L'hémoglobine moyenne pré-transfusionnelle était > 8g/dl dans 15 cas. La chélation est faite dans tous les cas par Desferal (1 cas) et Deferasirox (19 cas). • Les complications fréquentes retrouvées sont : - Hémosidérose : ferritinémie élevée dans tous les cas, dans 5 cas < 1000ng/ml et dans 15 cas > 1000ng/ml. - Endocriniennes : 08 cas (diabète, hypothyroïdie). - Cardiaques : 14 cas avec les anomalies suivantes : insuffisance mitrale, dilatation ventriculaire gauche, H.T.A.P, dilatation de l'oreillette gauche, insuffisance aortique. - Hépatiques : perturbation du bilan : 14 cas (en dehors des hépatites). - Vésiculaires : 03 cas : lithiase vésiculaire non compliquée. - Fracture pathologique : 2 cas. - Maladie HIV, hépatite B et C : aucun cas. - Insuffisance rénale : aucun cas.

Conclusion : la survie des B-thalassémies majeures a été améliorée avec les transfusions sanguines et la chélation du

fer mais les complications de la maladie et de l'hémochromatose restent très fréquentes et graves dues à une chélation insuffisante.

P85 : PREVALENCE DES ENDOCRINOPATHIES CHEZ LES BETA THALASSEMIEQUES MAJEURES

Nassim Bemoussat, Sari Nadia; Hanane Bezzou, Naima Mesli
Service d'hématologie CHU Tlemcen

Objectifs : Les protocoles de transfusion actuels ont augmenté l'espérance de vie des patients atteints de bêta-thalassémie majeure, mais la sidérose reste une complication non négligeable et importante du traitement, notamment quand ces dépôts de fer ont un effet nuisible sur les différents axes endocriniens. Minimiser ou prévenir les comorbidités est important pour ces patients qui ont besoin de soins et de traitements multidisciplinaires tout au long de leur vie. L'objectif principal de notre étude est de déterminer la prévalence des complications endocriniennes de la thalassémie majeure.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique qui a inclus tous les patients suivis pour une bêta thalassémie majeure. La saisie des données est faite sur Excel 2010 à partir des fiches d'enquête préétablie.

Résultats : Notre cohorte a comporté 6 patients dont le sexe ratio F/H a été de 2. L'âge moyen a été de 15.3 ans (5-20 ans). Tous nos patients ont présenté au moins une endocrinopathie dont 3 patients avaient trois ou plus (? 3) des endocrinopathies. Le retard staturo-pondéral ainsi que l'hypogonadisme ont été le plus répondus, observé dans 83,3%. Le diabète est retrouvé chez 2 patients soit 33,3%. L'hypothyroïdie primaire ainsi que l'insuffisance surrénalienne ont été présentes chez 16,6% des patients. Ceux qui ont plus d'endocrinopathies (? 3) ont eu une durée de traitement transfusionnelle plus longue que celles avec moins d'endocrinopathies. 83,3% des patients qui avaient au moins une complication endocrine, avaient une ferritine sérique supérieure à 2000 microgrammes / lit. La chélation a été débutée précocement chez un patient chez qui on n'a pas retrouvé de complication endocrinienne.

Conclusion : Le retard staturo-pondéral ainsi que l'hypogonadisme sont extrêmement fréquents chez nos patients atteints de thalassémie, mais une mise en place d'un programme transfusionnel adapté associé à un traitement approprié de la chélation du fer peuvent prévenir ou limiter ces complications. Ces données confirment la nécessité d'un suivi vigilant des patients atteints de thalassémie afin de traiter le dysfonctionnement endocrinien à un âge approprié.

P86 : HBC/ B THALASSEMIE AVEC EXPRESSION ATTENUÉE

Benlazar Mohamed; A. Hadjeb, S. Benichou, F. Ouaddah, M. Cherreti, N. Zemri, Z. Zouaoui
service d'hématologie CHU Sidi Belabass

Objectifs : La double hétérozygotie HbC/?-thalassémie est

fréquente chez les populations africaines. Alors que la majorité des formes thalassémiques ?? ont une traduction clinique modérée, les présentations HbC/?° et quelques HBC /?? avec un faible taux d'HbA sont responsables de formes cliniques plus sévères. Nous présentons dans ce travail un cas de HbC/?° thalassémie, avec une forme clinico- biologique mineure.

Matériels et méthodes : Cas clinique: Un patient âgé de 22 ans, qui se présente en consultation pour un subictère et une splénomégalie stade II, qu'on retrouve dans les antécédents personnels. A l'hémogramme, on retrouve un taux d'hémoglobine à 11.5g/dl, un VGM à 65 fl, une régénération à 130 G/l. Le reste de l'hémogramme est normal, avec au frottis de sang périphérique une anisopoikilocytose, mais surtout une microcytose - hypochromie et beaucoup de cellules cibles. Le bilan d'hémolyse retrouve une bilirubine libre à 28 mg/l et un taux de LDH à 560U/l. La ferritinémie est à 257 ng/ml. L'électrophorèse de l'hémoglobine montre un taux d'HbC à 83.6% , HbF à 12.8%, et HbA2 à 3.6%. Il s'agit donc d'une double hétérozygotie C ?° thalassémie, que confirme les électrophorèses des 2 parents : une mère ? thalassémique, et un père porteur d'une Hémoglobine C , tous les deux hétérozygotes.

Conclusion : Notre cas démontre la variabilité des syndromes thalassémiques, essentiellement lorsqu'ils sont associés à une hémoglobine héréditaire anormale telle que l'hémoglobine C. cette variabilité clinique et biologique ne peut être expliquée que par l'interaction génique entre ?thalassémie et HbC .

P87 : APPROCHE DIAGNOSTIQUE DE LA B THALASSEMIE MINEURE

Houti Nadia; Yadi. S, Benkheira. N, Belhadef.H, Mesli. N
Service d'hématologie CHU Tlemcen

Objectifs : La B thalassémie représente un problème de santé publique .Sa prévalence est élevée dans la population du bassin méditerranéen. En Algérie c'est l'hémoglobinopathie la plus répondue, la prise en charge des formes homozygotes reste coûteuse et problématique. À l'heure actuelle le meilleur moyen de prévention passe par le dépistage des formes hétérozygotes, le conseil génétique chez les couples a risque et le diagnostic prénatal. Ce travail a pour objectif d'établir une analyse descriptive des critères diagnostiques des porteurs d'un trait thalassémique afin d'adopter un schéma de dépistage et mettre en place des actions de sensibilisation au près de la population a risque.

Matériels et méthodes : Étude unicentrique rétrospective descriptive portant sur une période de 10 ans allant de (janvier 2007 à décembre 2016) ont été inclus tous les patients diagnostiqués Bthal hétérozygotes diagnostic orienté par le taux HB et du VGM confirmé par l'électrophorèse d'hémoglobine et l'enquête familiale

Résultats : nous avons colligé 51 patients dont 39 de sexe

féminin, un sexe ratio F/H3.25, L'âge moyen au diagnostic est de 29 ans extrêmes (2ans à 68ans) seul 7% sont issus de mariage consanguin. Le motif révélateur est l'anémie chez 43%, enquête familiale chez 25%, la découverte n'est fortuite que chez 21%. Cliniquement la SPM retrouvée chez 23%, biologiquement le taux moyen des globules rouges est de 5.37 M³/mm³ (4.1M- 6.4M) un taux d'hémoglobine moyen de 10.3g/dl (7.5gr/dl- 12gr/dl) un taux de retic moyen 122000³/mm³. 72% avaient bénéficié d'un traitement martial; l'électrophorèse de l'hémoglobine retrouve un taux moyen Hb A2 à 4.8% (3.4% - 6.2%), l'enquête familiale n'a été réalisée que chez 74%. Le bilan d'hémolyse n'est positif que chez 42%. Les complications d'hémolyses types lithiases vésiculaires ne sont retrouvées que chez 07%.

Discussion : La β thalassémie mineure est souvent sans traduction clinique l'interprétation rigoureuse et méthodique des données biologiques est capitale pour ne pas méconnaître la présence du trait β thalassémique dont le diagnostic est décisif en cas d'un conseil génétique prénuptial permettant aux couples à risque de prendre une décision éclairée sur leurs choix reproductifs.

Conclusion : Comme dans plusieurs populations à risque en Méditerranée intérêt de sensibiliser les autorités algériennes afin de lancer un programme de dépistage systématique des formes hétérozygotes dans le cadre d'un bilan prénuptial..

P88 : COMPLICATIONS DE LA BÉTA-THALASSÉMIE MAJEUR : QUELLES STRATÉGIES THÉRAPEUTIQUES ADOPTÉES.

Entasoltan Badra; Bendouda Mohamed, Charef Leila, Bouchama Samira; Arabi Abdessamad; Bouhass Amar Rachid; Bekadja Mohamed Amine
Service d'hématologie EHU 1^{er} Novembre

Objectifs : Le but de ce travail est de mettre en relief cette approche multidisciplinaire au travers d'une observation de patient dans la vraie vie.

Matériels et méthodes : La bêta-thalassémie est une maladie génétique de l'hémoglobine de sévérité variable. Les bêta-thalassémies sévères (majeures et intermédiaires) s'accompagnent de complications divers. Dans les formes majeures, des transfusions sanguines régulières sont nécessaires pour permettre une croissance et une activité normales, cependant elles ne sont pas dénuées de complications secondaires à l'hémochromatose. Il s'agit du patient H-M, âgé de 19 ans originaire d'Oran, transféré d'un centre de pédiatrie pour poursuite thérapeutique. Issu de parents consanguins du 3^{ème} degré et porteur du trait thalassémique (hétérozygotes). Il est l'ainé d'une fratrie de 3 enfants dont 2 sœurs en bon état de santé. Le début de la symptomatologie remonte à la naissance par un syndrome anémique, le diagnostic de maladie de Cooley fut posé à l'âge de 1 an. La conduite thérapeutique a consisté en un programme transfusionnel régulier avec un traitement chélateur. Le patient a été splénectomisé à l'âge de 13ans (2010), il est porteur d'une infection virale (hépatite C) depuis septembre 2011 et est suivi de façon

concomitante avec l'équipe d'Hépatologie.

Résultats : L'évolution fut marquée par une décompensation métabolique et multi viscérales : Métabolique : diabète insulinodépendant ; un syndrome de choléstase et une surcharge en fer (ferritinémie > 2000 ng/ml). viscérale : conséquence de l'hémochromatose : Juin 2016 : Insuffisance hépatocellulaire avec décompensation ascitique, cavernome porte et thrombose de la branche portale ; micro lithiase ; absence de varices œsophagiennes. IRM confirme la surcharge hépatique avec une charge. Février 2017 : décompensation cardiaque avec hypertrophie du VG, fuite mitrale minime et HTAP modérée. Les Infections Mars 2014 : infection pulmonaire non spécifique ; Novembre 2014: douleurs Ostéo-articulaires ; Janvier 2017: appendicectomie ; Mai 2017 : biopsie d'une adénopathie cervicale gauche : TBC ganglionnaire. Conduite à tenir : Support transfusionnel avec chélation, Insulinothérapie, antibiothérapie spécifique L'Hépatite n'a pas été traitée en raison de l'insuffisance hépatique (cirrhose).

Discussion : Cette observation soulève le problème du passage du suivi des patients thalassémiques majeurs de la pédiatrie à l'âge adulte, sans couverture, ni préparation psychologique. Par ailleurs la prise en charge chez ce patient met en évidence la nécessité de l'approche multidisciplinaire au cours de la thalassémie majeure, en raison des complications multi viscérales.

P89 : ASPECTS CLINIQUE, BIOLOGIQUE ET ÉVOLUTIF DE LA BETA-THALASSEMIE INTERMEDIAIRE.

Djilali Malika; Y. Ghassoul, H. Mansour, M. Sid Ahmed, M. Saadoun, Fz. Ardjoun, Se. Belakehal.
Service d'hématologie HCA

Objectifs : La définition des thalassémies intermédiaires est purement clinique et regroupe des thalassémies presque toujours homozygotes, mais où l'anémie, moins sévère, n'entraîne pas un régime transfusionnel régulier. Il s'agit d'une situation rare (5 à 10% des formes homozygotes) et très hétérogène sur le plan moléculaire. L'objectif de ce travail est de préciser les caractéristiques hématologiques et l'évolution de ces thalassémies.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive, portant sur l'analyse des dossiers de patients présentant une bêta-thalassémie, suivis en consultation d'Hématologie sur une période de 30 ans (Janvier 1987- Décembre 2016) : elle vise à établir le profil clinique, biologique et évolutif de la bêta-thalassémie intermédiaire à propos de 18 cas.

Résultats : l'âge moyen de nos patients est de 24 mois [8-72]. Le sex-ratio (H/F) est de 0,6. La majorité des patients est originaire de la région Est et Centre du pays. La notion de consanguinité est rapportée dans 68% des cas. L'anémie constitue la principale circonstance de découverte retrouvée dans 75% des cas. L'hémogramme objective une anémie: modérée avec un taux d'HB moyen de 8 gr/dl [5,7-12?]. La microcytose est

constante (VGM moyen : 67 fl [53-78fl]), de même que l'hypochromie (TCMH : 23pg [15-27pg]). La formule hémoglobinique révèle un taux d'Hb F > 80% (61% des cas), l'Hb A2 <3% (66 %) ; l'Hb A est présente dans 27%. Les malades sont peu (44%) ou pas transfusés (25%). Les principales complications sont représentées par : un retard pubertaire dans 06 cas (33%), une cardiopathie dans 02 cas (11%), une hépatomégalie dans 05 cas (27,7%) et des lithiases vésiculaires dans 05 cas (27,7%) et 1 cas d'hématopoïèse extramédullaire . L'hémochromatose franche (ferritinémie >1000ng/ml) est retrouvée dans 30 % des cas. La médiane de survie est de 20 ans ?1-47?

Discussion : Le diagnostic de bêta-thalassémie intermédiaire est souvent tardif : 28 mois dans notre série, formes modérées sont prédominantes (60% des cas étudiés). La notion de consanguinité est, également, un facteur de risque important de la thalassémie, due à la nature génétique de la maladie. Malgré l'indépendance transfusionnelle, il peut se constituer une hémochromatose sévère (30% des cas), liée à la physiopathogénie de l'affection (hémolyse chronique, hyper absorption du fer). La généralisation des traitements chélateurs du fer a permis d'améliorer significativement le pronostic des patients .

P90 : ASPECTS CLINIQUES ET EVOLUTIFS DE L'HEMATOPOÏÈSE EXTRA MEDULLAIRE DANS LA B THALASSEMIE : A PROPOS DE 06 CAS

Oukid Salima; Boucherit Cherifa, Lamraoui Fatima, Taoussi Souad, Guezlane Cherifa, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
Service hématologie EHS ELCC CAC Zabana

Objectifs : L'hématopoïèse extra médullaire (HEM) est observée le plus souvent au cours des Thalassémies homozygotes. Lorsque l'HEM se développe de façon démesurée, elle forme des pseudotumeurs dont la localisation peut aboutir à un syndrome compressif symptomatique voir menaçant le pronostic fonctionnel en cas de localisation neurologique.

Matériels et méthodes : Nous rapportons 06 observations de ? Thalassémies ayant développés un foyer d'HEM Sur une cohorte de 125 ? Thalassémies homozygotes, nous avons diagnostiqué 06 cas (4,8%) d'HEM. Nous en présentons les données cliniques, radiologiques, thérapeutiques et évolutives. Deux groupes sont identifiés selon la localisation du foyer d'HEM.

Résultats : 1er groupe : Localisation neurologique : 03 patients (pts), 02 femmes et un homme (02 ? Thalassémie intermédiaire, 01 ? Thalassémie majeure) tous splénectomisés. Délai moyen de diagnostic du foyer d'HEM est de 23 ans (21-24). Circonstances du diagnostic : signes de compression neurologique dans 02 cas (paraplégie et paresthésies des membres) une toux sèche irritative récidivante dans 01 cas suite au développement de foyers d'hématopoïèse extra médullaire para-vertébraux, l'exploration radiologique a mis en évidence un foyer d'HEM para-vertébrale compressif. Dans deux cas une augmentation de la dose de l'Hydroxyurée et

un cas prescription de novo du traitement. Evolution favorable dans les 03 cas avec stabilisation des lésions et disparitions des signes cliniques dans 02 cas et disparition des signes cliniques et de la masse para-vertébrale dans 01 cas. 2ème groupe : Localisation osseuse : 03 pts : 01 femme et 02 hommes, tous ? Thalassémie majeure, 02 cas splénectomisés. Délai moyen diagnostique du foyer d'HEM : 17 ans (09-31). Clinique : tuméfaction sternale dans 02 cas, et masse du genou associée à des gonalgies dans 01 cas. Après augmentation de dose d'hydroxyurée, l'évolution à court terme a été très favorable avec une fonte totale des masses sternales et disparition de la tuméfaction du genou et reprise normale de la marche après 15 jours.

Discussion : Dans la littérature l'apparition des foyers d'HEM est rapportée dans 20% des B Thalassémies intermédiaires. (1). Le diagnostic d'HEM doit être très rapide pour éviter l'errance diagnostique et les conséquences graves en particulier les compressions médullaires pouvant quelques fois mener le patient jusqu'au neurochirurgien. L'ajustement modéré à la hausse des doses d'hydroxyurée a entraîné dans l'ensemble des cas une involution des foyers d'HEM assez rapidement.

Conclusion : L'HEM est une complication rare mais qui peut être grave par sa localisation surtout vertébrale, pour laquelle un traitement physiopathologique par l'hydroxyurée constitue un outil de choix.

P91 : TROUBLES DE L'HEMOSTASE CHEZ LES THALASSEMIQUES

Boucherit Cherifa; Taoussi Souad, Lamraoui Fatima, Oukid Salima, Ziani Ahmed Amine, Abad Mohand Tayeb, Bradai Mohamed
EHS ELCC CAC Faculté de Medecine, Université Blida 1

Objectifs : Dans les beta-thalassémies (BT), outre les complications bien connues et fréquentes, infections, hémochromatose, hypersplénisme, il a été décrit des évènements thromboemboliques plus fréquents que dans la population normale surtout après splénectomie suggérant l'existence d'un état hypercoagulabilité chronique.

Résultats : Patients Etude rétrospective incluant deux groupes de patients identifiés chez 128 BT suivis. Groupe 1: sept patients avec évènement thromboembolique documenté, dont 3 patients atteints d'une beta thalassémie majeur (BM) et 4 d'une beta thalassémie intermédiaire (BI), tous ces patient ont été splénectomisés; ces évènements thromboemboliques se sont manifestés cliniquement par des céphalées, paralysie faciale, hémiplégie, douleurs abdominales , motivant l'exploration par scanner, IRM, écho-doppler qui ont posé le diagnostic. Type d'évènements thromboemboliques : -4 AVC ont été documentées qui se sont manifestées par : * deux paralysies faciales, *deux hémiplégies, - une thrombose mésentérique récidivante chez une BI qui était en sevrage transfusionnel sous hydrée et qui a très bien évolué sous AVK. - 02 cas de thrombose avec cavernome. - un priapisme qui a nécessité un drainage Groupe 2: trois patients présen-

tant une BI avec hypoprothrombinémie combinée 1er Patient 30 ans avec TP bas non corrigé par la vit K avec un bilan hépatique correct et un déficit en facteurs V et VII. 2ème patient 16 ans avec TP bas et déficit en facteur VII et IX. 3ème patient 30 ans déficit en facteurs V et VII

Discussion : Des études sur l'activité plaquettaire des patients β thalassémique montrent que la durée de vie de leurs plaquettes est diminuée. En parallèle, une agrégation plaquettaire chronique anormale a été confirmée. En effet, la P-selectine, un marqueur de l'activité plaquettaire, est augmentée sur la plaquette normale des patients thalassémique. Les agrégats plaquettaires sont donc plus fréquents dans la circulation sanguine, d'où l'intérêt d'une prophylaxie par un traitement anti-thrombotique. Cet état d'hypercoagulabilité serait renforcé par constatation d'un déficit acquis en phospholipides membranaires érythrocytaires avec exposition anormale de la phosphatidylsérine à la surface des globules rouges thalassémiques aux facteurs de la coagulation favorisant ainsi une génération anormale de thrombine, d'un taux plus élevé de marqueurs d'activation de la coagulation (D dimères, PDF) ainsi qu'une augmentation du taux urinaire de thromboxane. Les inhibiteurs de la coagulation, protéines C et S sont aussi significativement diminués provoquant un risque thrombotique. La splénectomie majore tous ces risques.

Conclusion : La Beta thalassémie est une pathologie grevée de lourdes complications dont l'hypocoagulabilité et l'hypercoagulabilité, états qu'il faut prévoir et documenter afin d'une prise en charge précoce.

P92 : PROFIL ÉPIDÉMIOLOGIQUE DES β THALASSÉMIES INTERMÉDIAIRES

N. Mehalhal¹, F. Arbaoui¹, S.Benichou², M.Benlazar², Z. Zouaoui², F. Serradj³ Ma. Bekadja³, S.Kahal⁴, D.Saidi⁴, H.Touhami⁴, F. Bendahmane⁵, N. Mesli⁵,
Service hématologie EPH Issad Khaled Mascara

Objectifs : Les β Thalassémies intermédiaires sont des affections héréditaires transmises selon le mode autosomal récessif. Elles se caractérisent par un défaut total ou partiel de la production de la chaîne β de l'Hémoglobine. Il s'agit d'une entité assez complexe du fait de son polymorphisme clinico-biologique. En Algérie, la fréquence du gène β thalassémique est estimée à 3%. Une enquête nationale réalisée en 2007 donne le chiffre de 2% sur la prévalence du trait thalassémique (M. BELHANI, RAH sept 2009 N° : 01) Le but de ce travail est de relever les caractéristiques épidémiologiques des patients porteurs de β Thalassémies intermédiaires suivis au niveau de 4 services d'Hématologie adulte de l'Ouest Algérien.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, multicentrique, régionale, réalisée entre janvier 2007 et décembre 2016 et portant sur 83 patients thalassémiques dont 18 (21%) présentent une forme intermédiaire. Les patients sont diagnostiqués β -thalassémiques intermédiaires devant

des arguments cliniques avec ou sans dysmorphie faciale et à l'électrophorèse de l'hémoglobine un taux élevé de l'HbA₂, de l'HbF (foetale) et un taux d'HbA variable.

Résultats : 18 patients thalassémiques intermédiaires d'âge médian de 32 ans (5-30), ont été colligés dont 11 hommes et 07 femmes (SR : 1.5). L'âge médian au diagnostic est de 9 ans (5-13), la dysmorphie crâno-faciale est présente chez 49% des pts. 4 pts sont issus d'un mariage consanguin (22%). La SPM est constante, de stade III. La bilirubine totale est élevée >13 mg/l chez 11 pts (61%) avec un taux moyen de bilirubine indirecte de 24.5 mg/l. L'électrophorèse de l'Hb nous a permis de déterminer trois types de profils : β Thalassémies hétérozygotes chez 9 pts, $\beta\beta$ Thalassémie chez 3 pts et $\beta\delta$ Thalassémie chez 9 pts. Le taux de ferritine sérique est augmenté dans 47% des cas avec une médiane de 418 mg/l. Le traitement est basé sur l'acide folique à des doses variable entre 5 et 10 mg/10j/mois voir 10mg/j. Des transfusions ont été indiquées dans 32 % des cas. La splénectomie a été réalisée chez deux patients présentant un hypersplénisme.

Conclusion : Malgré son polymorphisme, la thalassémie intermédiaire est bien tolérée. La transfusion et la splénectomie sont réservées aux formes compliquées d'hypersplénisme. Dans notre série, tous nos patients sont vivants à la date de point du 31/12/2016

P93 : COMPLICATIONS RENCONTREES CHEZ 9 PATIENTS PRESENTANT UNE THALASSEMIE NON TRANSFUSION DEPENDANTE.

R. Nacib; A. Bekkache; R. Dridi ; F. Soltani ; M. Aiche ; M. Saidi
Service d'hématologie CAC Batna

Objectifs : Le terme de bêta-thalassémie intermédiaire (TI) ou thalassémie non transfusion dépendante (TNTD) désigne une entité clinique de gravité intermédiaire répondant aux critères suivants : âge de diagnostic tardif vers 4-5 ans, un taux d'Hb entre 7-9 g et une non dépendance transfusionnelle. Les complications les plus fréquentes sont celles liées l'inflation de l'érythropoïèse en particulier hématoépithéliose extra médullaire, ostéoporose, l'hypersplénisme, surcharge en fer et plus tardivement les complications thrombo-emboliques avec HTAP.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, concernant 09 patients (pts) présentant une TI. Tous les patients ont bénéficié d'un dosage de la ferritinémie, sérologies virales, bilan hépatique, glycémie, bilan thyroïdien, échographie abdominopelvienne, échographie cardiaque, des radios standards du squelette.

Résultats : Pour ces 09 pts l'âge moyen est de 37 ans (18-55 ans), les complications les plus fréquentes sont l'hémochromatose chez 4 pts (44%), l'hypersplénisme pour 4 pts, une ostéoporose dans 3 cas (33%), un retard staturo-pondéral chez 02pts, un cas d'hypothyroïdie et enfin un cas d'insuffisance cardiaque due probablement à la surcharge en fer. Au

cun de cas de diabète ou de thrombose ou d'infection virale HBV, HCV ou HIV n'est retrouvé à ce jour.

Discussion : Chez nos malades les complications les plus fréquentes sont l'hypersplénisme, la lithiase biliaire et l'hémochromatose évaluée sur le dosage de la ferritine uniquement. Ces résultats ne sont pas ceux décrits dans la littérature dans laquelle les complications dues à la dysérythropoïèse sont au premier plan.

Conclusion : Chez nos malades les complications les plus fréquentes sont l'hypersplénisme, la lithiase biliaire et l'hémochromatose évaluée sur le dosage de la ferritine uniquement. Ces résultats ne sont pas ceux décrits dans la littérature dans laquelle les complications dues à la dysérythropoïèse sont au premier plan.

P94 : EVALUATION DE LA REPONSE A L'HYDROXYUREE DANS 5 CAS DE BETA THALASSEMIE INTERMEDIAIRE.

N. Razika ; M. Aiche ; A. Bekkache ; R. Dridi ; F. Soltani ; M. Saidi
Service d'hématologie CAC Batna

Objectifs : Le terme de bêta-thalassémie intermédiaire (TI) est définie par une révélation tardive, au-delà de 2 ans et une indépendance transfusionnelle contrairement à la forme majeure. La transfusion dans la TI est occasionnelle d'où l'appellation de thalassémie non transfusion dépendante, par ailleurs l'utilisation d'inducteurs de l'Hb F tel que l'hydroxyurée (HU) est une alternative thérapeutique car induit une amélioration de l'hémoglobine (Hb) dans 50% des cas (1, 2). L'objectif de ce travail est d'évaluer l'impact clinique et biologique de l'HU pour 5 patients suivis pour une TI.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective, qui porte sur 09 patients (pts) atteints de TI dont 05 mis sous HU à la dose moyenne de 15 mg/kg/jour soit 02 gellules par jour. Les patients ont bénéficié d'un examen clinique, d'un hémogramme, avec évaluation des besoins transfusionnels. Ils sont classés en 3 groupes : G1 très bon répondeurs (absence totale de besoins transfusionnel), G2 bon répondeur (diminution des besoins transfusionnels) et G3 mauvais répondeur (besoins transfusionnels inchangés)

Résultats : Le sex ratio est de 1,55 (3 M/2 F), la médiane d'âge au diagnostic est de 36 ans (17-55 ans). La médiane d'âge du début de traitement par HU est de 35 ans (17 - 53 ans). La dose moyenne de HU est de 15 mg /Kg/jour avec une durée moyenne de 1 an et demi (6 mois - 2 ans et demi). L'évaluation à 6 mois montre une réponse chez 4 pts (80%), dont 01 très bon répondeur avec une Hb moyenne de 8,5 g/dl avant HU versus 11,4 g /dl en post HU et absence totale des besoins transfusionnels. Trois autres sont bon répondeurs une Hb moyenne à 8 g/dl avant HU versus 9 g /dl en post HU et diminution des besoins transfusionnels. Aucune réponse chez un patient.

Discussion : Le pronostic de la TI dépend de la prise en charge

médicale, nécessite peu de moyens thérapeutiques. L'HU joue un rôle important permettant d'augmenter le taux d'Hb, de réduire les besoins transfusionnels et donc de différer l'installation de la surcharge en fer permettant l'amélioration de la qualité de vie des patients.

Conclusion : Le pronostic de la TI dépend de la prise en charge médicale, nécessite peu de moyens thérapeutiques. L'HU joue un rôle important permettant d'augmenter le taux d'Hb, de réduire les besoins transfusionnels et donc de différer l'installation de la surcharge en fer permettant l'amélioration de la qualité de vie des patients.

P95 : ETAT DES LIEUX DES BETA THALASSEMIIQUES AU CHU ORAN

Sfaoui Wassila; M.A. Matahri; M. Bensahli; L. Zatlja; H. Touhami; D. Saidi
Service hématologie CHU Oran

Objectifs : Les Beta thalassémies constituent un groupe hétérogène de maladies génétiques dont l'expression clinique est de sévérité très variable. Son incidence dans l'ouest algérien semble être plus faible par rapport au centre et l'est de l'Algérie

Matériels et méthodes : Au cours des 15 dernières années, nous avons pris en charge 13 thalassémies majeures et 15 thalassémies intermédiaires, toutes diagnostiquées au service de pédiatrie et orientées dans notre service à l'âge de 15 ans, il s'agit de 11 patients de sexe féminin et 17 patients de sexe masculin, âgés de 15 à 55 ans, demeurant pour la majorité à Oran (24 patients), la moitié est de niveau socio-économique bas et non bénéficiaire de sécurité sociale (13 patients). 4 patients sont illettrés, 7 de niveau scolaire primaire, 9 de niveau moyen, 7 de niveau secondaire et un universitaire. 19 patients n'ont aucune activité professionnelle

Résultats : La co sanguinité est retrouvée dans 20 cas, dont 14 de premier degré. Pour la majorité de nos patients la fratrie est >5, le plus souvent atteinte de la maladie. La dysmorphie est retrouvée chez 25 patients, la splénomégalie chez tous les patients, l'hépatomégalie chez 19 patients, la lithiase vésiculaire chez 22 patients. Une splénectomie est pratiquée chez 19 patients et une cholécystectomie chez 7 patients seulement. Le reste des complications est représentées par 5 complications cardiaques, 4 cas de diabète, 3 hypothyroïdie, une hépatite B, 4 hépatites C, le retard pubertaire est retrouvé chez 16 patients et l'hémochromatose clinique et biologique chez 20 patients. Tous nos patients sont traités par transfusion (programmée chez 20 patients et à la demande chez 8 patients), l'hydrée et le chélateur de fer sont prescrits chez 20 patients. La chélation est débutée pour la majorité des patients au service pédiatrique. 6 patients sont décédés d'insuffisance cardiaque chez 5 patients et un AVP. Durant ces 15 dernières années, nous avons suivis 123 cas de trait thalassémique diagnostiqués dans 58% des cas suite à une anémie, et 42% des cas dans le cadre d'enquête familiale, avec une fréquence de 43% d'association à des anémies ferriprives.

Durant la même période d'étude, nous avons recensé 6 patients porteurs d'association C/Beta thalassémies, 3 femmes et 3 hommes, diagnostiqués à des âges différents de 12 à 44 ans, le tableau clinique est dominé par la splénomégalie de taille modérée, et qui n'ont jamais été transfusés.

Discussion : La situation socio-professionnelle de nos patients joue un rôle très important dans leur prise en charge, un nombre important de bilan de complication n'est souvent pas fait en temps adéquat par manque de moyens et la non disponibilité dans notre structure hospitalière. aucune IRM hépatique ni cardiaque n'est faite chez nos patients. La splénectomie est souvent indiquée mais non faite, souvent refusée par le malade lui-même vu le confort apporté par les transfusions ou bien par les structures de chirurgie car souvent les complications hépatiques sont déjà installées. L'hémochromatose reste la complication la plus difficile à traiter, les produits chélateurs de fer devraient être disponibles de façon régulière.

Conclusion : La beta thalassémie reste une maladie de santé publique, l'intégration des patients atteints de la forme majeure et intermédiaire à la vie socio-professionnelle est difficile, le diagnostic pré natal et le conseil génétique restent ignorés par la plupart des familles.

P96 : ÉTUDE ANALYTIQUE DES MOTIFS D'HOSPITALISATION DES PATIENTS ATTEINTS DE β -THALASSEMIE

Khouni Nesma; Ch. Aboura . N. Zidani. Z. Doumir, M. Belhani. N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : analyser les particularités cliniques, biologiques, les modalités thérapeutiques et évolutives des TI

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude réalisée sur 12 ans (2005-2016); portant sur 22 patients TI pris en charge à l'HDJ d'Hématologie. Le bilan a comporté un examen clinique complet et des explorations biologiques et morphologiques à la recherche de complications.

Résultats : 22 patients TI sur 102 BT suivis (22.54%), 11 hommes et 11 femmes (sex-ratio H/F = 1). 6 malades (27%) sont issus d'un mariage consanguin. L'âge médian est de 25 ans (17-65 ans). 08 pts (38 %) ont été diagnostiqués avant l'âge de 05 ans avec une médiane d'âge de 5.5 ans (02-13 ans). Le retard de croissance staturo-pondéral est retrouvé chez 3 pts (13.63%); la dysmorphie crânio-faciale retrouvée dans 13 cas (61 %). La splénomégalie est retrouvée chez 100% des patients dont 12 malades (54 %) sont splénectomisés, les 10 pts (46%) non splénectomisés présentent une splénomégalie avec un débord splénique médian 10 cm (2- 20cm), 10 patients avec hépatomégalie (45.45%). La concentration médiane de l'hémoglobine de base: 7g/dl (6-10g/dl). le taux d'hémoglobine F moyen: 46% (25-84%), chez 13 pts (52%) le taux de l'hémoglobine F non été précisé. Le taux de ferritine sérique est augmenté dans 5 cas (22.72%) (Varie entre 1000 et 4000 ng/

ml), 9 pts (40.90%) présentent un taux de ferritine normal et chez 8 pts (36.38%) le taux n'est pas précisé. Des transfusions occasionnelles ont été indiquées dans 17 cas (80%). 05 pts ont bénéficié de transfusions régulières. Les malades sous Hydroxyurea représentent 11 pts (52%), dont 06 pts ont été mis sous hydroxyurea après splénectomie, 04 pts/11 sont devenus transfusions indépendants. La principale complication est l'hémochromatose hépatique retrouvée chez 10 patients (45.45 %). 03 malades ont compliqué par une allo-immunisation avec une RAI positive. 02 patients ont compliqué d'un ulcère de jambe, 02 patients ont présenté un AVC, une patiente a fait un tableau de thrombose veineuse profonde; une HTAP minime a été noté chez une patiente non transfusée; trois patientes ont fait des grossesses. 18 pts (85%) sont vivants avec une médiane de survie à 25 ans.

Discussion : Les complications au cours des TI sont rares et tardives. La fréquence des transfusions moindres dans les thalassémie intermédiaire (20%) explique l'HTAP et diminue le risque d'allo-immunisation.

Conclusion : La bêta thalassémie intermédiaire constitue un tableau clinique moins sévère que la thalassémie majeure, les complications majeures sont l'allo-immunisation chez les patients transfusion dépendants, et les complications cardiaques chez les patients avec un phénotype non transfusion dépendant.

P97 : MALADIE DE COOLEY (A PROPOS DE 6 CAS)

Benzineb Brahim; N Benkheira, N Houti, N Mesli
Faculté de médecine de Tlemcen

Objectifs : La maladie de Cooley est une hémoglobinopathie congénitale à transmission autosomale récessive. Le pronostic de la maladie est conditionné par la qualité de prise en charge des patients. L'objectif de ce travail est de décrire le profil clinique et biologique de nos patients.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective (01/01/2000- 31/12/2016) et unicentrique (CHU de Tlemcen) incluant les patients ayant une maladie de Cooley dont le diagnostic est confirmé par électrophorèse de l'hémoglobine.

Résultats : Sur une période de 16 ans, nous avons enregistré 6 cas de Bêta thalassémie majeur. Cinq patients ont été de sexe féminin et un patient de sexe masculin. L'âge de découverte de la pathologie a été de 6 mois chez un patient, de 9 mois chez 3 patients et de 2 ans chez 2 patients. La pathologie a été découverte suite à un ictère chez 3 patients, anémie chez 2 patients et un patient suite à une enquête familiale. 4 sur 6 patients ont eu un retard staturo-pondérale. La dysmorphie cranio-faciale a été retrouvée chez tous les patients. La triade hémolytique a été retrouvée chez tous les patients. 5 patients ont eu une hépatomégalie. 4 patients ont développé une lithiase vésiculaire. Sur le plan thérapeutique, Nos patients ont bénéficié d'un programme transfusionnel, Acide folique et traitement chélateur de fer (Désferal, Déférasid).

rox). L'évolution a été marquée par l'apparition des signes de l'hypersplénisme chez 4 patients dont 2 ont bénéficié d'une splénectomie, l'insuffisance cardiaque chez 2 patients, l'hypertension artérielle pulmonaire chez 3 patients, l'insuffisance hépatique chez 2 patients, le diabète chez 2 patients, le retard pubertaire 5 patients. 2 patients sont décédés suite aux complications de l'hémochromatose.

Discussion : La maladie de Cooley est une maladie rare, nous avons enregistré que 6 patients sur 16 ans. La découverte de la maladie est précoce. Sous traitement, l'évolution est émaillée par des complications de l'hémochromatose (Troubles endocriniens, insuffisance hépatique et cardiaque) ce qui altère la qualité de vie des patients.

Conclusion : La maladie de Cooley est une maladie rare et grave. La prise en charge adéquate est basée sur la lutte de survenue des nouveaux cas par un dépistage précoce et un conseil génétique.

P98 : CONDUITE DU TRAITEMENT PAR DEFERASIROX CHEZ LES PATIENTS B THALASSEMIQUES :

Doumir Zineb ; Ch. Aboura, N. Zidani, N. Khouni - L. Metidji – M. Belhani- N. Boudjerra
service d'hématologie CHU béni messous

Objectifs : Analyser la conduite du traitement par Deferasirox (DFX) et montrer les difficultés rencontrées en pratique.

Matériels et méthodes : étude rétrospective réalisée entre 2009 et 2017, portant sur 102 dossiers de patients beta thalassémiques suivis à l'Hôpital du jour d'Hématologie. Nous avons analysé pour chaque patient le profil de la prise du traitement (TRT) sur 2 ans. Le DFX était prescrit dès que la FS > 1000ng/ml, La dose variait de 20mg/kg/j à 40mg/kg/j selon le taux de la ferritinémie(FS). Le DFX était associé à la Deferoxamine(DFO) à la dose de 30 à 60mg/kg/j 5j/7 ou 1j/2. La surveillance portait sur : la tolérance clinique, bilan de control biologique à la 1ere, 2 semaine, 1 mois puis chaque 3 mois, la ferritinémie (FS) à 3,6 et 12 mois et radiologique une fois /an.

Résultats : Sur les 102 dossiers étudiés, 59(58%) patients sont mis sous DFX, dont 51 (86%) sont des b thalassémiques majeurs(TM) et 8(14%) intermédiaires(TI). L'âge moyen est de 27 ans (12-44), le sex ratio H/F de 0.88. Tous les patients (100%) ont bénéficié d'un bilan 9 pts après correction des bilans. L'arrêt définitif du TRT a été indiqué dans 3 cas de protéinurie positive, dans le cas d'insuffisant rénal et chez la patiente avec troubles de l'humeur.

Discussion : Les difficultés rencontrées au cours du suivi sont nombreuses : les bilans de contrôles ne sont pas réalisés régulièrement. Ces derniers n'ont été réalisés que chez 17% des patients évalué sur Une année, et ce en raison des niveaux socioéconomiques bas des familles, de l'éloignement des centre de soins, l'absence de réactifs et les difficultés à obtenir le TRT au niveau des secteurs de sante de proximité

Conclusion : Le DFX est un chélateur de fer peros en une prise unique journalière, son efficacité seul ou en association a été prouvée par de nombreuses études notamment sur l'hémochromatose cardiaque. Plusieurs difficultés entrave un bon suivi du TRT, pour cela la création de centre de soins de référence et régionaux sont nécessaires ainsi que l'établissement d'un programme d'éducation thérapeutique .

P99 : ETUDE ANALYTIQUE DES MOTIFS D'HOSPITALISATION DES PATIENTS ATTEINTS DE BETA THALASSEMIE

Khouni Nesma; CH. Aboura, N. Zidani, M. Sebai. , Y. Bebrook , Z. Kaci M. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : analyser les motifs d'hospitalisation des malades atteints d'une beta thalassémie.

Matériels et méthodes : Etude rétrospective sur une période de 12 ans (2005-2016) les données ont été recueillies à partir de dossiers de patients hospitalisés au service d'hématologie.

Résultats : Patiente N°1: Z.S 32 ans est suivie depuis l'âge de 03ans pour syndrome thalassémique majeur, splénectomisée à l'âge de 12ans, mise sous programme transfusionnel, compliquée d'une hémochromatose hépatique et cardiaque, elle a été hospitalisée suite à une pneumopathie, traitée par double antibiotique (Claforan /gentamicine), et transfusion sanguine. A J5 de l'hospitalisation, elle a présenté un tableau de détresse respiratoire aigue par défaillance cardiaque, décédée à J10 de son hospitalisation suite à une décompensation cardiaque. Patiente N°2: R.M âgée de 32ans, le diagnostic de thalassémie majeure posé à l'âge de 03 mois, splénectomisée à l'âge de 07ans, diabétique insulino-dépendante, hémochromatose cardiaque compliquée d'une HTAP, hospitalisée pour prise en charge d'un syndrome anémique sévère sur pneumopathie interstitielle, La malade a bénéficié d'une double antibiothérapie, transfusion sanguine, bonne évolution sous traitement antibiotique, sortie à J10 d'hospitalisation, suivie à l'HDJ. Patient N°3: KI âgé, 18ans suivi depuis l'âge de 13mois pour bêta thalassémie majeure, splénectomisé à l'âge de 15ans, hémochromatose cardiaque et hépatique, diabétique sous insuline depuis l'âge de 17ans, sous programme transfusionnel et chélation. hospitalisé suite à un syndrome hémorragique diffus cutanéomuqueux sévère associé à un herpès naso-labial, thrombopénie sévère (plaquettes 8000). Le diagnostic retenu: PTI secondaire à une virose, mis sous traitement antiviral type acyclovir 2g/J avec des corticoïdes 1 mg/kg pendant 21 jours, Bonne évolution sous traitement, adressé en consultation à J12en bon état général, Patient décède en Mai2017 par insuffisance cardiaque globale. Patient N°4: S.I hospitalisé pour préparation à la splénectomie suite à un hypersplénisme.

Discussion : Durant cette période, 04patients ont été hospitalisés sur l'ensemble des 102patients atteints de TM et TI

(3.9%). L'âge médian est de 24.75ans (17–32ans), sex-ratio H/F=1. Les 04patients hospitalisés sont des bêta-thalassémiques majeurs, La durée médiane d'hospitalisation 14 jours (10-24jours), L'évolution était bonne pour trois malades.

Conclusion : La prise en charge des bêta thalassémiques en hématologie est ambulatoire, l'hospitalisation est rare, s'impose pour les tableaux d'hémolyse aigue essentiellement sur infection grave.

P100 : HYPOCALCÉMIE AU COURS DE LA BÉTA THALASSÉMIE À PROPOS DE DEUX CAS

Hatem Ouarda, Ch.Aboura, N.Zidani, A.Noui, M.Belhani, N.Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Le traitement par les programmes transfusionnels et les thérapies de chélation a considérablement prolongé la survie des patients thalassémiques, cependant, ces transfusions sanguines entraînent une surcharge chronique en fer et des complications endocriniennes, dont l'hypoparathyroïdie, complication rare. L'objectif de cette présentation est de rapporter deux cas d'hypocalcémie secondaire à l'hypoparathyroïdie par hémochromatose

Première observation

Patiente âgée de 20 ans, bêta thalassémique majeure depuis l'âge de 09 mois, transfusée régulièrement. Sous chélateur depuis l'âge de 04 ans. A l'âge de 15 ans, elle a présenté des convulsions tonico-cloniques en rapport avec une hypocalcémie sévère à 25mg/, une hypomagnésémie, hypoparathyroïdie ; taux de PTH bas 2.71pg/ ml. Le calcium par voie veineuse puis en per os, a entraîné une disparition des crises tonico-cloniques. L'hypoparathyroïdie est liée probablement à une hémochromatose en raison d'une ferritinémie élevée à 2262ng/ml, la patiente avait une hypothyroïdie et un hypogonadisme hypo gonadotrope.

Deuxième observation

Patiente âgée de 30 ans. Diagnostic fait à l'âge de 08 mois, traitée par des transfusions régulières, mensuelles, ainsi qu'un traitement chélateur à l'âge de 07 ans. A l'âge de 19ans, elle a été hospitalisée suite à un OAP post transfusionnel, une échographie cardiaque a été faite, objectivant des troubles de relaxation cardiaque.

Un bilan phosphocalcique a objectivé une hypocalcémie, hyperphosphorémie : calcémie= 40mg/l, PTH= 2.60pg/ml, le diagnostic d'hypoparathyroïdie a été posé, la patiente a été mise sous calcium et sous vit D

L'hypoparathyroïdie chez les patients atteints de bêta thalassémie majeure, est asymptomatique, et l'hypocalcémie n'est détectée que dans les bilans demandés. Cependant l'hypocalcémie peut être sévère avec des crises de tétanie, des convulsions ou même une insuffisance cardiaque. Il existe deux explications possibles de l'hypoparathyroïdie chez les patients bêta thalassémiques. La première, est le dépôt de fer dans la glande parathyroïde, conduisant à un dysfonctionnement de la glande. La deu-

xième, est la suppression de la sécrétion parathyroïde induite par la résorption osseuse, résultat d'une hématopoïèse accrue secondaire à une anémie chronique.

L'hypoparathyroïdie n'est pas une complication habituellement observée chez les bêta thalassémiques et semble être accompagnée d'autres endocrinopathies, étant donné que la concentration de la ferritinémie n'est pas un outil précieux prédictible de l'hypoparathyroïdie, la fonction parathyroïde devrait être dosée régulièrement

P101 : ANALYSE DES DECES CHEZ LES BETA THALASSEMIQUES

Sebai Manel; Aboura.Ch ,Zidani.N , Kaci.Z ,Berkouk.Y,Douafi.H, Doumir.Z ,Belhani.M Boudjerra.N
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : L'objectif de cette étude est de révéler l'incidence et les causes de décès les plus fréquents dans cette hémoglobinopathie.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective faite sur 11 ans (2005- 2016), à partir de dossiers de patients atteints de Bêta-thalassémie (majeure et intermédiaire) suivis au niveau de l'hôpital de jour d'hématologie, Les données recueillies: sexe, âge au diagnostic ,type de bêta-thalassémie , la surcharge en fer nombre et motif d'hospitalisations, complications post-splénectomie, les transfusions ,les complications liées à l'hémochromatose, , l'âge au décès et la cause de décès

Résultats : Sur les 102 patients suivis au service d'hématologie , 12 sont décédés (11,76%) 03 femmes et 09 hommes avec Sex ratio : H/F : 3. l'âge médian au diagnostic est 02 ans [3mois – 7 ans], tous les patients sont bêta-thalassémiques majeurs et splénectomisés dont 02 pts ont développées de complications post-splénectomie de type thrombose. Tous les patients sont mis sous programme transfusionnel mais irrégulièrement suivi par les patients, 90% des patients font le bilan annuel de manière incomplète La valeur moyenne de ferritinémie : 6000ng / ml [5085-7994] ,03 pts ont HCV positive (25%), 06 pts ont développés diabète insulino-dépendant (50%), 08 patients ont une cardiopathie(66,66%) à type : insuffisance cardiaque globale, insuffisance cardiaque droite, embolie pulmonaire, HTAP, hémopéricarde. le nombre moyen d'hospitalisations 01 [1-4] dont les motifs d'hospitalisation sont variable (décompensation cardiaque ,hémopéricarde, embolie pulmonaire , thrombose ,HTP ,acidocétose diabétique , rééducation pour paraplégie, colique hépatique).l'âge moyen de décès 26 ans [17 ans -31ans] dont causes de décès : cardiaques :66,66% ,insuffisance hépatocellulaire :8,33% , occlusion intestinale : 8,33% , diabète :8,33%,insuffisance rénal : 8,33%

Discussion : nos données indiquent que la maladie cardiaque est restée la cause la plus fréquente de décès chez les patients atteints de bêta- thalassémie majeure. Et que la surcharge en fer est le principal facteur de comorbidité

Conclusion : La prise en charge idéale de la bêta-thalassémie

comprend un support transfusionnel optimal et une chélation adaptée et rigoureuse afin de prévenir l'hémochromatose viscérale et surtout l'atteinte cardiaque qui constitue à elle seule la principale cause de décès dans la beta thalassémie. La plupart des causes de décès ont été liées à la surcharge en fer élevés dont la cause la plus fréquente est hémochromatose cardiaque

P102 : LES COMPLICATIONS ENDOCRINIENNES DANS LA BETA-THALASSEMIE

Sebai Manel; Aboura.Ch , Zidani.N , Soukna.F , Ameziane. N , Belhani.M , Boudjerra.N
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : Notre objectif est de rechercher les complications endocriniennes chez les patients adultes atteints de Beta-thalassémie.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée entre 2005 et 2016 et portant sur 102 patients thalassémiques majeurs et intermédiaires suivis à l'Hôpital d'Hématologie Nous avons étudié les paramètres suivants : Sexe, âge au diagnostic, surcharge en fer, type de la complication endocrinienne et l'âge d'apparition, l'évolution et le devenir des patients

Résultats : Sur les 102 beta-thalassémiques suivis , 18 patients (17,64 %) ont présenté au moins une complication endocrinienne , il s'agit dans tous les cas d'une thalassémie majeure , sex ratio H/F : 1 , l'âge médian au diagnostic : 18 mois [05mois-7ans]; la valeur moyenne de la ferritinémie :3131ng/ml [7844-3190], l'âge médian d'apparition des complications endocriniennes :20 ans [14-33] ;les complications retrouvées sont : le diabète insulino-dépendant chez 10 pts (55,55 %). l'Hypoparathyroïdie est retrouvée chez 3 cas (16 ,66%) Une hypothyroïdie était plus rare retrouvée chez 2 patients (11,11 %).hypogonadisme chez 04 pts (22,22%). Ces complications sont découvertes dans 50% des cas lors du bilan annuel ou plus rarement lors de complications : acidocétose diabétique, hypocalcémie sévère avec crise de tétanie. Nous avons noté 05 décès (27,77%). Tous les patients vivants sont sous traitement hormonal en raison des complications endocriniennes , transfusions et chélation. La médiane de survie est de 27 ans

Discussion : Outre le cœur et le foie, les glandes endocrines constituent une autre cible de la surcharge en fer post-transfusionnelle. La complication endocrinienne la plus fréquente chez les patients bêta-thalassémiques majeurs est le diabète insulino-dépendant

Conclusion : Les complications endocriniennes sont particulièrement fréquentes chez les patients bêta-thalassémiques majeurs polytransfusés représentent un facteur de comorbidité, d'où l'intérêt d'une chélation précoce et adéquate.

P103 : INDICATIONS DES BIPHOSPHANATES DANS L'OSTÉOPOROSE CHEZ LES PATIENTS BETA THALASSEMIQUES A PROPOS DE DEUX CAS.

Messaci Ferroudja; Aboura.C, Zidani. N ,Yousfi.S, Belhani. M, Boudjerra. N
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : montrer l'efficacité des biphosphonates dans l'amélioration de la qualité de vie des bêta-thalassémiques présentant une ostéoporose.

Matériels et méthodes : étude de deux cas de bêta thalassémie majeure présentant une ostéopénie a la densitométrie osseuse avec altération de la fonction locomotrice.

Résultats : cas1 : B.S âgé de 36 ans, suivi pour bêta thalassémie majeure depuis l'âge de 18 mois, polytransfusé, traitement chélateur pris anarchiquement. A l'âge de 20 ans, gonalgies et réduction du périmètre de marche avec impotence fonctionnelle, Biologiquement: Vit D basse:15ng/ml .Hypocalcémie: 75mg/l, L, ferritine supérieure à 2000ng / ml. Radiologiquement: déminéralisation osseuse diffuse, amincissement des corticales, DMO :T score col-4, rachis-4.3 ,Diagnostic d'une ostéoporose fracturaire, a été posé. Le patient mis sous biphosphonates à raison de deux injections par an et une supplémentation en vitD et calcium. Évolution: après traitement, disparition de la douleur, reprise de la marche sans appui, régression des lésions radiologiques avec persistance de l'ostéopénie à la DMO, mais une nette diminution du risque fracturaire. cas2: R.D patiente âgée de 44 ans suivie pour beta-thalassémie depuis l'âge de 02 ans polytransfusée, sous traitement chélateur mal conduit . à présenté des douleurs osseuses à l'âge de 38 ans avec altération de la fonction locomotrice sur une année, impossibilité de marcher, position allongée en permanence. Biologiquement :hypocalcémie 60ng/dll, Ferritine 4046ng/m .vitD basse, radiologiquement; déminéralisation osseuse, pincement articulaire coxo-fémoral, lacunes osseuses diffuses dans les ailerons sacrés et les cols fémoraux, coxarthrose à la TDM d'où l'indication d'une PTH, mais la fragilité de l'os a contre indiqué le geste opératoire. Une préparation par des biphosphonates à raison de 4injections en iv/ 3mois associée à de la vit D et du calcium en continu a permis la mise en place d'une PTH, Évolution: reprise totale de l'autonomie, de la marche et disparition totale des douleurs osseuses jusqu'à ce jour.

Discussion : le traitement de l'ostéopénie due à l'hémochromatose chez le bêta-thalassémique par biphosphonates donne de très bon résultats dans la diminution du risque fracturaire et la douleur osseuse.

Conclusion : l'ostéopénie pose de réels problèmes de prise en charge à l'âge adulte. Vu l'augmentation de l'espérance de vie. L'introduction des biphosphonates a amélioré la qualité de vie de ces patients.

P104 : BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE ET HETEROZYGOTE COMPOSITE S THALASSEMIE : MEME PRISE EN CHARGE ?

T. Zidouni ,C. Ould Aklouche, S.Aiouaz, N. Ferroudj, N. Zidani, M. Bensadok, M. Belhani, S. Nekkak

Service d'hématologie et banque de sang CHU Beni Messous

Objectifs : L'hétérozygotie composite B thalassémie-drépanocytose est classée parmi les Syndromes Drépanocytaires Majeurs. Elle s'exprime parfois comme une beta thalassémie homozygote et présente ainsi des complications similaires à cette dernière. Objectif : Evolution similaire de la beta thalassémie homozygote et de L'hétérozygotie composite B thalassémie-drépanocytose.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective faite sur dossiers de patients suivis au service d'hématologie et banque de sang de Beni Messous pour la PEC d'une double hétérozygotie B thalassémie-drépanocytose (S-Bêta thalassémie) sous régime transfusionnel sur une période de 14 ans allant de 2003 à 2016. On a exclu de cette étude les patients transfusés occasionnellement ou jamais transfuser. Les paramètres recueillis sont : l'âge et circonstance du diagnostic, électrophorèse de l'Hb initiale, l'âge de la première transfusion, le nombre de d'épisode hémolytique/an, la taille de la splénomégalie et la splénectomie, la présence d'une LV et hépatomégalie, le rythme des transfusions et le nombre de CG reçu/an, le taux de l'Hb de base, le taux de ferritine sérique, l'utilisation d'un traitement chélateur,

Résultats : Nous avons recensé 15 patients (12M et 3F) Drépano-Thalassémiques d'âge moyen de 11.5 ans (6-17) et dont 4 couples de frères et sœurs. L'anémie était la circonstance de découverte dans 46,6% des cas contrairement à l'ictère et aux CVO qui présentaient respectivement 13.3% et 26.6%. L'âge moyen au diagnostic et à la première transfusion était respectivement de 2.6 ans (1-8) et de 4.5 ans (1-10). Le rythme du régime transfusionnel était mensuel dans 20%, tous les 2 mois dans 33.3% et tous les 3 mois dans 46.6% des cas. Le taux de l'Hb de base était en moyenne de 7g/dl (5.5-9). Le nombre de CG reçus en moyenne par an était de 6.35 pour un nombre d'épisode hémolytique moyen de 3/an. 3 patients présentaient une Hyperferritinémie (en moyenne de 2219 µg/l) et étaient mis sous traitement chélateur (Deferosirox).

Conclusion : Dans notre série la précocité du diagnostic, des transfusions sanguines et les circonstances de découverte de la S-B thalassémie représente une similitude avec la thalassémie homozygote. L'évolution inéluctable de la splénomégalie vers la splénectomie nous pousse à discuter la prise en charge (transfusion ponctuelle) et essayer de prévenir la splénectomie par un régime transfusionnel régulier.

P105 : PLACE DE LA BETA THALASSEMIE DANS LES RESULTATS DE L'ELECTROPHORESE DE L'HEMOGLOBINE AU CENTRE DE TRANSFUSION SANGUINE : ETUDE DE 2012 -2016

Chennoukh Karima; N.Ferroudj, W.Zountar, F.Benazouz,, M.Belhani, S.Nekkal
Service d'hématologie/banque du sang, CHU Beni Messous.

Alger

Objectifs : La thalassémie est considérée comme un problème de santé publique dans de nombreux pays, de par sa fréquence, la gravité de son évolution, la lourdeur des soins et de leur coût. Les données épidémiologiques représentent un des piliers de la prévention. Notre objectif est d'évaluer la place des syndromes thalassémiques chez les patients testés par notre laboratoire & l'impact de la sensibilisation des parents de patients.

Matériels et méthodes : Il s'agit de patients adressés principalement par les consultations d'hématologie et de pédiatrie, pour anémie hémolytique ou dans le cadre d'enquêtes familiales. Les électrophorèses de l'hémoglobine ont été réalisées à l'aide d'un automate de type "Capillary Flex-percing (SEBIA)" permettant la séparation en milieu basique des hémoglobines (Hb) normales du sang humain & la détection des principales hémoglobines anormales, par électrophorèse capillaire dans le système automatique.

Résultats : En 05 ans (2012-2016), 4480 électrophorèses de l'hémoglobine ont été réalisées pour des patients âgés de 06 mois à 78 ans, avec un sexe ratio de 1. Le trait thalassémique a été trouvé chez 1510 (33 %) patients, 26 ? thalassémies homozygotes, 192 A/S, 74 A/C, le reste des anomalies est représenté par 10.27 % S/S, 1,8% syndromes drépanocytaires majeurs, 0,15% S/C, 0,33% C/C, 0,72% diminutions de l'Hb A2, 6,4% présences d'Hb F, 0,24% Hb D, 0.11% Hb variant (o arabe).

Discussion : Le nombre de porteurs du trait thalassémique ne semble pas diminuer de même que la présence d'autres anomalies de l'hémoglobine, déjà estimé à 4% dans une étude il y a 10 ans à Alger. Le trait thalassémique est noté dans 1/3 des cas et 5 nouveaux cas de bêta thalassémique homozygote par an sont diagnostiqués dans un seul centre. L'absence de véritable politique de prévention en est la principale raison.

Conclusion : La prévention de la thalassémie passe par l'intensification de la sensibilisation, le dépistage, par le biais de véritables campagnes menées par les pouvoirs publics & en rendant obligatoire l'électrophorèse de l'Hémoglobine dans le bilan pré-nuptial.

P106 : ETUDE COMPARATIVE DES BÊTA THALASSEMIES HOMOZYGOTES

M. Djilali, Y.Ghassoul, H.Mansour, M.Sid Ahmed, M. Saadoune, Fz.Ardjoune, Se.Belakehal.
Service d'hématologie, Hôpital Central de l'Armée, Alger.

Objectifs : L'objectif : Décrire les caractéristiques cliniques, biologique et évolutives des bêta-thalassémies homozygotes.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective descriptive qui a porté sur l'analyse des dossiers de malades bêta-thalassémiques en consultation d'Hématologie de Janvier 1987 à Décembre 2016. L'objectif étant d'établir un profil

clinique, biologique et évolutif de bêta-thalassémies homozygotes à propos de 35 cas.

Résultats : Nous avons recensé 35 cas de bêta thalassémie homozygote : n=17 cas majeurs et n=18 cas intermédiaires. Pour les formes majeures : le sex ratio= 0,41, l'âge médian 10 mois [6-18] vs l'intermédiaires : le sex ratio = 0,61, l'âge médian de 24 mois [8-72]. La notion de consanguinité est retrouvée dans 58 % des formes majeures et dans 68% des cas pour l'intermédiaires. Le motif de consultations est dominé, par une triade d'hémolyse chronique (80 % des cas). pour les formes majeures, l'anémie est sévère avec un taux d'HB moyenne 6 gr/dl [4,8-8,8] alors que dans les intermédiaires, l'anémie est modérée le taux d'HB moyen de 8 gr/dl [5,7-12] La formule hémoglobinique révèle un taux d'Hb F > 80% dans 65% des cas, un taux d'Hb A2 <3% dans 35 % ; l'Hb A est présente dans 12% dans les formes majeures en revanche dans les intermédiaires, l'Hb F > 80% (61% des cas), l'Hb A2 <3% (66 %) ; l'Hb A est présente dans 27%. Les principales complications sont : Pour les formes majeures ? un retard pubertaire (n=09 : 53%), une cardiopathie (n=03 cas : 17%), une hépatomégalie (n=09 cas : 53%) et des lithiases vésiculaires (n=07 cas : 41 %) Pour les intermédiaires : ? un retard pubertaire (n=06 cas, 33%), une cardiopathie(n=02 : cas (11%), une hépatomégalie (n=05 : 27,7%) et des lithiases vésiculaires (n=05 cas ; 27,7%). Un cas d'hématopoïèse extramédullaire . -L'hémochromatose franche (ferritinémie >1000ng/ml) est retrouvée (n=09 cas : 53 %) des formes majeures vs 33% (05cas) pour les formes intermédiaires -Le suivi médian est de 16 ans (2-29) pour les formes majeures et de 18 ans [3-47] pour les intermédiaires.

Discussion : Notre étude a permis de montrer que : La forme de la bêta-thalassémie influence les manifestations cliniques, biologiques de la bêta thalassémie et les complications par conséquent ; il ressort dans notre étude que la bêta-thalassémie intermédiaire est de meilleur pronostic que la forme majeur.

P107 : HEMOCHROMATOSE ET HEMOGLOBINOPATHIES

Kabouia Karim; Besma Hanene Yousfi , Kebaili , N Sidi Mansour
Service d'hématologie, CHU Constantine.

Objectifs : L'homéostasie du Fer est nécessaire pour un métabolisme adéquat, en effet un « trop peu » ou un « trop » génère des situations pathologiques tel l'hémochromatose qui pourra être défini comme une surcharge chronique en Fer dans l'organisme; l'étiologie est aussi bien d'origine génétique que iatrogène chez des patients sous support transfusionnels tels les hémoglobinopathes avec des complications à long et à moyen terme pouvant mettre en jeu le pronostic vital

Matériels et méthodes : dans cette études ils s'agira de se centrer sur la physiopathologies , la clinique et l'exploration

ainsi que la prise en charge des hémochromatoses secondaire chez les patient suivi pour hémoglobinopathies avec revue de la littérature ainsi que la description de cas connu et suivi dans notre service pour hémochromatose avec manifestation organique, on citera l'exemple d'un de nos patient B. K âgé de 27 ans connu et suivi au niveau du service pour une Thalasso-Drépanocytose étant sous support transfusionnel; ce dernier est hospitalisé a plusieurs reprise pour des hypotensions et palpitations inexpliquées qui s'avère être une insuffisance cardiaque après explorations ,cette affection pouvant rentrer dans le cadre d'une hémochromatose avec surcharge myocardique

Résultats : La richesse clinique de l'hémochromatose incite a des explorations et a un dépistage régulier vu le potentiel péjorative de son évolution ainsi donc le diagnostic positif consiste au dosage du fer sérique (supérieur à 30 µmol/l), Cette augmentation à elle seule ne permet pas le diagnostic qui ne peut être affirmé que s'il s'y associe une élévation du coefficient de saturation de la transferrine dont le taux est supérieur à 50 %. La détermination du coefficient de saturation de la transferrine est l'examen déterminant. Le dosage de la ferritine montre également des valeurs très élevées.

Conclusion : l'hémochromatose est un avènement majeur et redoutable chez les patients sous support transfusionnel , nécessitant un diagnostic précoce pour un traitement adéquat et un suivi régulier par des équipe pluridisciplinaire .

P108 : BETA THALASSEMIE HOMOZYGOTE : LA PLACE THERAPEUTIQUE DE L'HYDROXYURE

Soukna Fatima; Y. Berkouk, N. Zidani, C. Aboura, S. Nekkal, M.F. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie Beni Messous Alger

Objectifs : La β-thalassémie est une maladie résultant d'une diminution de la production de β-globine, l'excès de chaîne? précipite dans le globule rouge, entraînant une hémolyse et une érythropoïèse inefficace. L'hydroxyurée favorise la production de HbF via une réactivation du gène?. Un bénéfice significatif pourrait être attendu chez les β-thalassémie, car l'augmentation de la production de la chaîne β-globine est en mesure de neutraliser l'excès de chaîne ?. Objectif: d'évaluation de la réponse et la tolérance de l'HU dans le traitement de B-thalassémie homozygote.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective sur 10 ans (2008-2017) ayant concerné 104 patients présentant un Beta thalassémie homozygote, transfusés en culots globulaire à raison de 2 CG par mois et chélatés. 20 patients transfusion dépendants ont été splénectomisés puis mis sous HU par voie oral à la dose initiale de 10 mg /kg/j. A été analysé: la réponse aux HU (selon le besoin transfusionnel, on a classé les patients en 03 catégories: bonne réponse si arrêt des transfusions- réponse modérée si transfusion chaque 06 semaines et non réponse pour les patients gardant le même rythme et nous avons analysé le taux d'hémoglobine), et sa tolérance.

Résultats : Vingt patients(20)ont participé à l'étude,l'âge moyen est de 25ans(15-40 ans),sex ratio1,85,dont 03ont un forme intermédiaires et 17majeur.Avant l'introduction de l'HU:le taux d'hémoglobine moyen est 6,5g/dl(3-7 g/dl),06 pts sont transfusés toutes les 3 semaines et 16 pts toutes les 4 semaines.A initiation du traitement par l'HU l'âge moyen est de 20 ans(11-35ans).La durée moyenne de traitement est de 05ans(6 mois-10ans).Le taux moyen d'Hb sous HU est de 8 g/dl(6,6- 11g), l'analyse des besoins transfusionnels objectif:03 malades de bonne réponse (15%), 07 patients de réponse modérée (35%) et non réponse pour 10 malades (50%).Nous avons 01patient qui a présenté une complication dermatologique type ulcère de jambe,01cas complication neurologique(céphalée, fourmillements),07patients ont des troubles digestifs (nausées et epigastralgie) au début du traitement qui se sont résolus spontanément. Aucun cas de complication hématologiques, hépatiques et rénale n'a été retrouvé

Discussion : Nous avons 15%de bonne réponse et 35%de réponse modérée alors que dans la littérature :la réponse aux HU est bonne dans 61%cas et modérée dans 30%des cas avec espacement de transfusion jusqu'au 06mois.Pour le taux de l'hémoglobine et les complications,les résultats rejoignent ceux de la littérature.

Conclusion : Dans notre série la réponse insuffisante aux HU est due à la mauvaise adhésion des malades au traitement, une éducation thérapeutique des patients et des parents avec des ateliers montrant l'importance et la place de l'HU dans l'évitement de la dépense transfusionnel pourrait améliorer ces résultats.

P109 : BETA THALASSEMIE MAJEUR ET MALADIE DE POMPE : UNE ASSOCIATION FORTUITE ? DIFFICULTE DE LA PRISE EN CHARGE : A PROPOS D'UN CAS.

Ouldaklouche Chahrazed; A.Cheurfa, T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal
Service d'hématologie et banque de sang CHU Beni Messous

Objectifs : La maladie de Pompe ou glycosidase de type II est une maladie lysosomale de transmission autosomique récessive liée à un déficit en alpha-glucosidase acide ou maltase acide dû à une mutation sur le gène responsable de leur production. Il est situé sur le chromosome 17. Cette atteinte enzymatique entraîne l'accumulation de glycogène dans les lysosomes qui se traduit principalement par une altération des fonctions musculaires squelettiques et cardiaques sans manifestation hématologique. Aucun cas d'association de cette pathologie rare à la Beta Thalassémie homozygote n'a été reporté dans la littérature. Objectif : Association rare, montrer la difficulté de la prise en charge.

Matériels et méthodes : Observation Clinique : Nourrisson de 06mois, né d'un mariage consanguin de 2eme degré, 4eme d'une fratrie de de 4 enfants dont l'ainé est suivi pour maladie de Colley et un frère décédé à l'âge de 1an par une

cardiopathie et une sœur bêta Thalassémie hétérozygote. hospitalisations multiples depuis sa naissance pour l'exploration d'une hypotonie musculaire et cardiomyopathie hypertrophique, le diagnostic de la maladie de Pompe dans sa forme juvénile fut retenu et le traitement spécifique envisagé. Il a été transfusé à l'âge de 3 et 5 mois pour anémie sévère. L'exploration de cette anémie révèle une Beta Thalassémie Homozygote Majeur.

Discussion : Le nourrisson présente une forme sévère de la maladie de Pompe qui se caractérise principalement par une cardiomyopathie très sévère qui conditionne le pronostic vital souvent engagé dans les 2 ans. Une macroglossie, une hépatomégalie et une hypertrophie du triceps sural sont retrouvés à l'examen clinique. D'une part le pronostic de cette cardiopathie est aggravé par l'anémie chronique de la Beta Thalassémie mais d'autre part le traitement transfusionnel présente un réel défi. Car à court terme, l'augmentation régulière de la masse sanguine peut décompenser la cardiomyopathie déjà existante et à long terme, l'apport en fer va surcharger le cœur et ainsi accélérer l'installation de l'insuffisance cardiaque. Les complications infectieuses particulièrement respiratoires sont elles aussi majorées et elles peuvent aggraver le pronostic vital.

Conclusion : Le taux de survie chez les patients atteints de maladie de Pompe a significativement augmenté après l'avènement de l'enzyme recombinante comme thérapie, mais l'association avec une beta thalassémie majeure a nettement aggravé le pronostic.

P110 : BETA-THALASSEMIE MAJEURE ET GROSSESSE. À PROPOS D'UN CAS

M. Djilali¹, H. Mansour¹, A.Nehab¹, Se.Belakehal¹, S.Adjeb².
1 : Service hématologie.2 :
Service gynécologie .Hôpital Central de l'Armée Mohamed Seghir NeKkache - Alger.

Objectifs : La bêta-thalassémie majeure est une maladie hématologique rare et grave. L'espérance de vie des patientes est plus longue mais ces dernières sont souvent infertiles. Le diagnostic préimplantatoire est possible. Les grossesses sont très rares, à haut risque, doivent être programmées dans la mesure du possible et prises en charge par une équipe pluridisciplinaire. Nous rapportons le cas d'une patiente qui a été suivie dans notre service d'abord pour la bêta-thalassémie puis pour la grossesse.

Résultats : Mme T.M, âgée de 25 ans, connue et suivie pour une bêta-thalassémie majeure depuis l'âge de 6 mois transfusion dépendante tous les un à deux mois et est traitée par le déférasirox (EXJADE 500 mg Comprimé). Elle a été splénectomisée à l'âge de sept ans, et elle a présenté plusieurs complications : péricardite tuberculeuse a 11ans, méningite bactérienne a 16 ans, compression médullaire dorsale et radiculaire lombosacrée par hématopoïèse extra médullaire a l'âge de 22 ans. Elle s'est mariée à l'âge de 25ans et son par-

tenaire ne porte pas le trait thalassémique. Elle est placée sous traitement hormonal substitutif depuis le mariage qui permet l'obtention d'une grossesse. Le rythme des transfusions est augmenté jusqu'à deux culots par semaine en 2^{ème} de grossesse tandis que la déférasirox (EXJADE), est suspendu. La grossesse est d'évolution normale. Elle accouche par césarienne à 35 SA dans le cadre de l'urgence d'un enfant de 3400 g Apgar 10 sous anesthésie péridurale. Discussion : La bêta-thalassémie homozygote est une anémie grave et transfusion-dépendante qui cause également l'infertilité due à l'insuffisance endocrinienne. Les grossesses rapportées dans la littérature sont rares. Les complications sont liées actuellement à la surcharge martiale post-transfusionnelle. Elle atteint le cœur, le foie et les glandes endocrines. L'utilisation d'un chélateur du fer a permis d'allonger l'espérance de vie de ces patientes. La grossesse est maintenant une possibilité réelle pour les femmes affectées par une telle maladie. Bien que de nombreuses complications peuvent survenir, un suivi vigilant par des obstétriciens expérimentés et des hématologues peut conduire à des résultats de grossesse réussis. Après la naissance, la reprise de la chélation du fer est nécessaire et des conseils sur l'allaitement maternel et la contraception devraient être donnés.

Conclusion : Les progrès de la prise en charge de la bêta-thalassémie homozygote avec l'optimisation du programme transfusionnel et de la chélation du fer ont significativement amélioré l'espérance de vie et la qualité de vie des patients atteints de cette hémoglobinopathie, avec une augmentation conséquente de leur potentiel reproducteur et désir d'avoir des enfants.

P111 : INDICATION DE L'ÉRYTHROPOÏÉTINE AU COURS DES ALLOIMMUNISATIONS AVEC IMPASSE TRANSFUSIONNELLES CHEZ LES PATIENTS B-THALASSÉMIQUES

Yousfi Safia; Zidani. N, Aboura. C, Ikan.S, Mokrani. A, Belhani. M, Boudjerra. N
Service d'hématologie CHU Beni Messous, Alger

Objectifs : montrer l'efficacité de l'EPO dans les allo-immunisations avec des impasses transfusionnelles avec tableau clinique grave.

Matériels et méthodes : Observation 1: L.S âgée de 39ans, B-thalassémique intermédiaire, splénectomisée à l'âge de 07 ans, transfusée occasionnellement. Dans ces antécédents on retrouve 2 épisodes d'hémolyse post transfusionnelle tardive; post infectieux et au cours d'un accouchement. Le taux d'Hb avait atteint 03 g/dl, la recherche d'agglutinines irrégulières (RAI) retrouve des anti corps (Ac) anti M, Jka et Duffy. L'administration d'une corticothérapie-immunoglobulines (Ig) associées à l'Hydréa ont stabilisés son état clinique avec un maintien de l'Hb à 7g/dl avec arrêt des transfusion. En 2011 apparition d'un ulcère de jambe évoluant en s'aggravation et s'entendant malgré une thérapeutique bien menée, afin d'améliorer la cicatrisation une transfusion avec des CG comptabilisés a été indiquée sous prémédication. La patiente a présenté un

tableau d'hémolyse retardé avec douleurs lombaires et urines foncées qui s'est compliquée d'une défaillance cardiaque. L'administration d'une corticothérapie et d'Ig ont stabilisé l'état clinique. L'utilisation de l'association EPO-Hydréa a permis d'observer une augmentation spectaculaire du taux d'Hb passant d'une moyenne de 3g/dl à 9g/dl Observation 2?: Patiente M.D âgée de 41 ans, suivie pour B-thalassémie intermédiaire. elle n'a jamais été transfusée a présenté un accident d'hémolyse retardée post transfusionnelle lors de la préparation à son accouchement. La RAI n'a pas été réalisée. Le traitement par hydroxy-urée a été introduit ce qui a permis de stabiliser son état clinique et le maintenir d'une d'hémoglobine à 6,9g/ dl. En 20017, patiente transfusée dans les cardes de l'urgence en CG compatibles pour signes d'intolérances (hb :5d/dl) entraînant un accident hémolytique retardé, stabilisé sous corticothérapie et Ig. L'indication EPO-Hydréa à la dose de 500UI/kg par/semaine a permis un gain d'Hb d'un point huit semaines de traitement.

Conclusion : Nos résultats rejoignent ceux de la littérature (Chaidos2004, Nisli1997, Bencaiova2006 et Makis2001) les différentes études de cas témoins ainsi que les deux cas exposés dans notre étude objectivent des résultats très encourageants. L'indication d'EPO pourrait être utilisée comme alternative thérapeutique dans les cas d'impasse transfusionnelle et améliorer la qualité de vie des patients.

P112 : EVALUATION DE L'HYDREA DANS LA BETA-THALASSÉMIE HOMOZYGOTE A COURT ET A LONG TERME

Mansour Hassina; Yamina Ghassoul – Kahina Belateche- Malika Djilali - Mohamed Sid Ahmed - Maissa Saadoun - Salaheddine Belakehal.
Hopital central de l'Armée, Mohamed Seghir Nekkache, Alger, Algerie

Objectifs : Au cours des 20 dernières années, l'hydroxyurée (HU) est apparue comme un agent thérapeutique important dans la Beta-thalassémie homozygote. Objectif : Notre étude évalue l'efficacité de l'HU par rapport aux besoins transfusionnels, à court et à long terme.

Matériels et méthodes : Il s'agit d'une étude rétrospective 01/2003 à 12/2016, 21 patients présentant une beta-thalassémie homozygote mis sous Hydreia, les patients sont splénectomisés à l'exception d'un patient avec une forme majeure et 3 de forme intermédiaire ne présentant pas d'hypersplénisme, la dose moyenne 17 mg/kg/J (15-30mg/kg/j), nous avons évalué le taux d'hémoglobine et les besoins transfusionnels une année avant et après le début de l'HU, et réévaluer à distance. Nous avons considéré qu'une diminution des besoins transfusionnels 70% une bonne réponse (BR), entre 40% et 70% une réponse partielle (RP), < 40% échec (E).

Résultats : Nous avons retrouvé 8 sexe masculin, 13 féminin, sex-ratio = 0,6. L'âge moyen a l'introduction de l'HU: 26 ans (3-37 ans), 12 formes majeurs et 9 intermédiaires. La 1ère évaluation après 1An d'HU : dans le groupe beta-thalassémie majeur, BR 8,33%, RP 50%, un échec 41,6%, ainsi qu'une

augmentation moyenne du taux d'Hb 0,28 g/dl (0-0,9 g/dl), l'indépendance transfusionnelle n'est retrouvée chez aucun patient. Dans le groupe intermédiaire, 55,5% BR, 22,2% RP, 22,2% d'échec, une augmentation moyenne du taux d'Hb 1,08 g/dl (0,4-2,7 g/dl), une indépendance transfusionnelle chez 4 patients (44%) dont les 3 patients non splénectomisés. La 2^{ème} évaluation faite à distance 7 ans de recul en moyenne (3-14 Ans), dans la forme majeure, la BR et la moitié des RP ont évolué vers un échec, soit 75% d'échec, et 25% RP. Dans la forme intermédiaire, on note la persistance de la même réponse

Discussion : Dans la forme majeure, Bradai et Col 44,5% de BR, 20% de RP, 33,5% d'échec, résultats proche de notre étude. Ansari et Col ont retrouvé une diminution de plus de 50 % des besoins transfusionnels chez 33% et une indépendance transfusionnelle 41%. Dans la forme intermédiaire, Bradai et Col 90% de BR, et 10% d'échec. Dixit et Col 70,2% BR et une indépendance transfusionnelle dans 45,9% et 58% des cas selon les études. Certaines études ont constaté le déclin de la réponse hématologique au delà de 12 mois et qui suggère que le traitement à long terme par l'HU peut entraîner une perte de différenciation érythroïde des cellules souches.

Conclusion : l'Hydrea reste sûr et efficace ainsi qu'une alternative intéressante à la transfusion sanguine chez certains patients thalassémiques homozygotes.

P113 : LOCALISATION INHABITUELLE DE L'HEMATOPOÏÈSE EXTRA MULLAIRE A PROPOS D'UN CAS DE BETA THALASSEMIE MAJEURE

Otsmane Hakim; Attari Yakoub Bendjabellh Bessima
Service d'hématologie HMRU Constantine

Objectifs : L'hématopoïèse extra médullaire (HEM) est le développement ectopique de tissu hématopoïétique en dehors de la moelle osseuse, elle forme des îlots tissulaires constitués de cellules hématopoïétiques actives. L'HEM apparaît habituellement dans le système réticuloendothélial (foie, rate et les ganglions lymphatiques), les localisations thoracique et para vertébrale sont rares et peuvent poser un problème de diagnostic avec les localisations secondaires des tumeurs malignes, dans ce contexte nous rapportant une observation.

Matériels et méthodes : Observation : patiente G. O âgée 30 ans aux ATCD de DID sous insuline depuis l'âge de 26 ans suivie en hématologie pour une maladie de Cooley diagnostiquée à l'âge de 9 mois splénectomisée à l'âge de 7 ans régulièrement transfusée et chélatée. Elle présente une dorsalgie évoluant depuis 2 mois rebelles aux antalgiques mineures ,

Résultats : à l'examen clinique : état général moyen sans signes généraux , notion d'une toux sèche depuis un mois , un syndrome anémique La radiographie thoracique a montré des masses para vertébrales, polylobées ; La TDM a montré une masse polylobée de densité tissulaire prenant

le contraste ; IRM Il s'agit de masses lobulaires, bien circonscrites avec un signal légèrement plus intense que le muscle en pondération T1 et T2 , la biopsie de la masse non faite vu le risque hémorragique , une radiothérapie a été faite , avec une bonne évolution clinique et radiologique .

Discussion : L'HEM est une formation pseudo tumorale bénigne pour laquelle le diagnostic doit être évoqué au vu du terrain (beta thalassémie) et des arguments cliniques et para cliniques sans avoir recours à une intervention chirurgicale La TDM et l'IRM constituent les deux méthodes les plus fiables, en permettant à la fois le diagnostic positif et l'évaluation du retentissement sur les structures avoisinantes en particulier l'extension intra-canales ; Cependant, le recours à la biopsie est exceptionnel devant le risque hémorragique de ce geste.

Conclusion : Cette entité rare, doit être incluse dans le diagnostic différentiel des tumeurs de médiastin postérieur, surtout dans le cas de la beta thalassémie

P114 : ALLO IMMUNISATION ET IMPASSE TRANSFUSIONNELLE CHEZ UN PATIENT SUIVI POUR B THALASSEMIE MAJEURE : EFFICACITE DU RITUXIMAB

Ilhem Boumaida; N.Zidani H. Douafi, C. Aboura, N. Guellouma, M. Belhani, N. Boudejrra
Service d'hématologie du CHU de Beni-Messous

Objectifs : La transfusion est une pierre angulaire de la prise en charge de la Bthalassémie majeure(TM) mais présente un risque élevé des réactions transfusionnelles hémolytiques en rapport avec des différences dans les antigènes érythrocytaires entre le donneur et le patient. L'alloimmunisation est une complication transfusionnelle rare, difficile à prévenir et peut être à l'origine d'une impasse transfusionnelle. L'objectif est de montrer l'efficacité du Rituximab dans l'alloimmunisation avec impasse transfusionnelle chez un thalassémique avec un échec aux thérapies habituelles

Matériels et méthodes : observation

Résultats : patient B.I âgé de 20 ans suivi pour TM polytransfusé, splénectomisé, compliqué d'une hémochromatose polyviscérale, nous est confié pour prise en charge d'une impasse transfusionnelle en rapport avec une allo-immunisation. Depuis une année aggravation de son état clinique, rapprochement des transfusions (1TSF /02j) avec un taux d'Hb à 3g/dl .La recherche d'agglutinines irrégulières retrouvée des anticorps irréguliers (Ac anti c, Ac indéterminés) et des autoanticorps .Le patient a été traité par corticothérapie et l'Hydréa, Imurel puis par des cures de cyclophosphamide et enfin de la ciclosporine mais sans résultats. A son admission le patient avait un EG moyen, sur chaise roulante, douleurs osseuses, présente une dyspnée de repos, une tachycardie, une PCM intense, une DCF, une teinte bronzée, un abdomen distendu avec une énorme HPM et des urines foncées. Le bilan hématologique retrouve une anémie sévère à 4g/dl, un TDC et des RAI positives (Ac anti c, Ac indéterminés)

nés). Une tentative de transfusion par du sang phénotypé le plus compatible possible associée à une corticothérapie n'a pas amélioré son état clinique ni biologique. Devant cette impasse thérapeutique, nous avons indiqué le Rituximab (R) à la dose de 100 mg/m², une cure par semaine pendant 04 semaines et un espacement des transfusions d'une semaine entre chaque cure. L'évolution soustraite a permis de maintenir un taux d'Hb à 5g/dl au début du TRT avec un espacement progressif des transfusions. Le taux d'Hb au bout de 21j a atteint 7.6g/dl. Le patient est actuellement transfusé toutes les 3 semaines sans incidents, son taux Hb moyen est de 7g/dl. Une intensification de la chélation associée au TRT de sa cardiopathie et de l'ostéoporose ont amélioré son état clinique.

Discussion : Le Rituximab apparaît être un TRT efficace et bien toléré de l'allo- et de l'auto-immunisation avec une impasse transfusionnelle chez le patient thalassémique polytransfusé. Plusieurs cas d'allo-immunisation traités par Rituximab ont été rapportés dans la littérature chez le drépanocytaire. Il nous a permis dans notre cas de passer un cap difficile d'une impasse transfusionnelle et la poursuite de transfusions qui sont indispensables chez notre patient.

Conclusion : Il est important de souligner que les CG doivent être phénotypés et compatibilisés pour prévenir ces complications et élargir le phénotype dans les autres systèmes de groupes pour les patients à risque élevé.

P115 : DEFI THERAPEUTIQUE DEVANT L'ULCERE DE JAMBE CHEZ UN BETA THALASSEMIQUE

Sedaki Bochra; K. Boumediene; T. Yechkour; S. Baghdad; S. Abderrahmani; B. Djeddar; M. Aberkane; A. Bachiri
Service d'hématologie HMRUO Oran

Objectifs : La bêta thalassémie est une maladie génétique de l'hémoglobine qui se transmet selon le mode autosomique récessif. L'ulcère de jambe est l'une des complications redoutables chez les bêta thalassémiques majeures et sa prise en charge constitue un challenge pour les praticiens, à fin d'éviter l'handicap physique et son retentissement psychique. A ce sujet nous rapportons dans notre observation la conduite à tenir devant un ulcère de jambe.

Matériels et méthodes : Patient B.W âgé de 21 ans, issu d'un mariage consanguin de 2^{ème} degré, suivi à notre niveau depuis 2006 pour la prise en charge d'une bêta thalassémie majeure diagnostiquée dès l'âge de 10 mois. Le patient a été mis sous un programme transfusionnel à raison de 02 CG /3 semaines associée à une chélation du fer et une antibiothérapie prophylactique. En mars 2016, le patient a présenté une lésion ulcéro-nécrotique surinfectée unilatérale au niveau de la face externe du 1/3 inférieur de la jambe droite d'apparition spontanée avec des douleurs à la marche rendant le patient impotent. Une échographie des parties molles a objectivé une ulcération venant en contact en profondeur avec la corticale osseuse. Le patient a été mis sous traitement antibiotique avec betaplast et malgré les soins locaux biquotidiens à base

d'antiseptique aucune amélioration clinique n'a été notée.

Résultats : Par la suite le patient a été traité par PURILON HYDROGEL pendant deux jours (j1 et j2) pour un débridement de la plaie et nécrolyse puis un pansement alcaïde argenté type BIATAIN AG pendant 07 jours (j3 au j10). Après obtention d'une détersion autolytique, on est passé au pansement alcaïde simple type BIATAIN SIMPLE puis des soins locaux par l'HEBERMIN (un jour/2) et du miel pur pour leurs effets antimicrobiens et pour accélération de la cicatrisation. L'évolution était favorable au bout de 1 mois.

Conclusion : Malgré la rareté de l'association ulcère de jambe - bêta thalassémie sa prise en charge pose des difficultés et des problèmes chez ces patients sur le plan thérapeutique, psychologique et social, ce qui demande une prise en charge rigoureuse pour améliorer la qualité de vie de ces patients.

P116 : INTENSIFICATION PAR LE TRAITEMENT COMBINÉ (DFO EN IV ET DFX) CHEZ LES PATIENTS B THALASSEMIQUE AVEC UNE SURCHARGE EN FER TRÈS SEVERE ET SUIVI PAR IRM : A PROPOS DE 3 CAS

Ilhem Boumaida; Zidani.N – Noui.A – Merazka.Nh -.Belhani.M – Boudjerra.N
Service d'hématologie du CHU de Beni Messous

Objectifs : Les nombreux progrès déployés dans la thérapie de chélation du fer par la découverte des chélateurs oraux utilisés seuls ou en association et l'introduction de l'IRM qui a permis la détection précoce de l'atteinte cardiaque ont amélioré le pronostic. Montrer l'efficacité du traitement (TRT) chélateur combiné intensifié associant Deferoxamine (DFO) en IV 60mg/kg 5j/7 administré sur 6 six heures associé au Deferasirox (DFX) à la dose de 30 à 40mg/kg 7j/7 dans la surcharge en fer sévère explorée par IRM chez 3 patients.

Matériels et méthodes : Observations

Résultats : 1er cas : K. F âgée de 26 ans, TM, présentait une symptomatologie cardiaque, A l'ECG bloc de branche incomplet, trouble de dépolarisation et à l'échocardiographie aucune anomalie. La FS initiale était de 9610 µg/l, une surcharge en fer cardiaque modérée et une surcharge en fer hépatique sévère. L'évaluation faite à 24 mois ne retrouve plus de symptomatologie cardiaque, un éclaircissement du teint, une baisse de la FS, une amélioration du T2* et une baisse de la LIC. Le patient a présenté un seul épisode de protéinurie secondaire au DFX, la dose a été réduite à 25mg/kg. 2eme cas : M.M âgée de 19ans, TM. Le patient présentait une symptomatologie cardiaque. L'échocardiographie était sans anomalie. La FS initiale était de 1732 µg/l, la surcharge en fer cardiaque sévère, hépatique modérée. L'évaluation faite à 12 mois, disparition des signes cliniques cardiaques, baisse de la FS, une stabilité du T2* et de la LIC. Une anomalie du bilan hépatique a été notée au début du TRT, la dose DFX a été réduite de 25%. 3eme cas : R. Bagée de 34ans, TI. Le patient présentait une hémochromatose polyviscérale et une symptomatologie car-

diague. L'ECG: BAV 1er degré, l'échographie cardiaque cardiopathiedilatée, HTAP modérée. La FS à l'initiation du TRT combiné intensifié était de 8564 g/l, et une surcharge cardiaque et hépatiques sévère. L'évaluation faite à 16 mois, a amélioré la symptomatologie cardiaque, une baisse de la FS. En raison de la rupture du DFO le patient n'a reçu que du DFX, un mois plus tard ce dernier a été hospitalisé en cardiologie pour tachycardie ventriculaire son état clinique s'est amélioré après reprise du DFO en IV. Une évaluation par IRM à 18 mois (T2* et de la LIC). Le patient a présenté une éruption cutanée intense généralisée au début de TRT secondaire à l'Exjade, nécessitant un arrêt transitoire

Discussion : bonne évolution de la surcharge cardiaque et hépatique chez les 3 patients sans l'apparition d'effets secondaires majeurs obligeant l'arrêt définitif du TRT.

Conclusion : L'intensification du TRT dans la surcharge sévère est une option thérapeutique pouvant améliorer rapidement l'état clinique du patient surtout dans les cas d'atteinte cardiaque ou le pronostic vital est mis en jeu.

P117 : LES FOYERS MÉDULLAIRES ECTOPIQUES AU COURS DES SYNDROMES THALASSEMIQUES

Djenouni Amel; Y. Benhamitcha. F. Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba

Objectifs : L'hématopoïèse extra médullaire, correspond au développement ectopique de tissu hématopoïétique en dehors de la moelle osseuse. Secondaire à une hyperstimulation médullaire. Phénomène de compensation observé au cours de l'anémie chronique, en particulier dans le cadre des syndromes thalassémiques et de la myélofibrose. Nous **présentons** les observations de deux patients atteints de syndrome thalassémique, chez qui se sont développées des masses tissulaires en rapport avec une hématopoïèse extramédullaire.

Résultats : Observation 1 : un jeune âgé de 31 ans, porteur d'une β thalassémie majeure, sous-programme transfusionnel régulier, chaque 21 jours, avec des taux d'hémoglobine pré-transfusionnel à 8.5g/dl. De nombreuses complications secondaires à une surcharge en fer sont colligées : un diabète insulino-dépendant, une hypothyroïdie, cardiomyopathie. Une intensification du traitement chélateur est faite à base de deferoxamine puis le patient est mis sous deferasirox, avec une nette diminution des taux de ferritinémie, les IRM T2* (non disponibles). Il développe une douleur rachidienne cervicale suite à un effort intense, une IRM cervicale et dorsale est réalisée met en évidence la présence d'une formation nodulaire intra-canalair extra-médullaire extradurale de 32mm de hauteur étendue aux foramens droits C5-C6 et C7-D1, comprimant le cordon médullaire avec un hypersignal en T2. Devant l'état cardiaque du patient (contre-indication à l'anesthésie générale), un hyper régime transfusionnel est mis en route avec une radiothérapie. On constate une nette amélioration clinique avec une régression totale de la symptomatologie. Observation 2 : Un jeune âgé de ans,

suivi pour une β thalassémie intermédiaire, son taux d'hémoglobine moyen est de 09.5g/dl, mis initialement sous Hydroxyurée, on découvre chez lui à l'âge de 26 ans des foyers ectopiques d'hématopoïèses asymptomatiques, à localisation costo-vertébrales étagées et pré-sacrées paramédianes droites (TDM), un programme transfusionnel régulier est mis en place associé à l'hydroxyurée ; après un suivi de 05 ans ces foyers sont toujours asymptomatiques avec les mêmes mensurations.

Discussion : L'hématopoïèse extra-médullaire apparaît habituellement dans le système réticuloendothélial. Cependant dans la littérature, ces lésions ont été décrites dans la plupart des organes. Elles sont rarement symptomatiques ; la symptomatologie révélatrice varie selon l'organe atteint ; des complications peuvent se voir à type de compression, telles qu'une compression médullaire, médiastinale, ou un épanchement pleural massif. Le diagnostic peut être établi par des méthodes non invasives, car il s'agit d'une masse hypervascularisée pouvant abondamment saigner en cas de biopsies à visée diagnostique. L'IRM est un examen essentiel au diagnostic qui montre habituellement une masse en hypersignal T1 et T2. Il n'existe pas actuellement de traitement de référence, plusieurs options thérapeutiques peuvent être discutées. La décompression chirurgicale permet un résultat immédiat ainsi qu'un diagnostic anatomopathologique, elle est préférentiellement indiquée chez les patients paraplégiques). Lorsque le déficit moteur est incomplet une irradiation est proposée à la dose de 20Gy, vu la sensibilité du tissu hématopoïétique aux rayonnements ionisants. L'hypertransfusion sanguine corrige l'anémie et l'hypersécrétion d'érythropoïétine, de cette façon les foyers ectopiques restent silencieux et/ou régressent. Ce choix thérapeutique est d'autant plus efficace qu'il est associé à un agent cytoréducteur comme l'hydroxyurée.

Conclusion : Les foyers d'hématopoïèse ectopique est une complication peu fréquente au cours de la thalassémie, on doit la suspecter et la rechercher afin de la prendre en charge précocement.

P118 : BETA-THALASSEMIE ET GROSSESSE: COMPLICATIONS MATERNO-FŒTALES ET LEUR PEC. À PROPOS DE 04 CAS.

Meghni Ahlam; A. Meghni, Y. Berkouk, N. Zidani, Ch. Aboura, M. Aribi, F. Soukna, M. Belhani, N. Boudjerra
Service d'hématologie CHU Beni Messous

Objectifs : illustrer les complications materno-fœtales survenant au cours de la grossesse chez des patientes bêta-thalassémiques et leur PEC.

Matériels et méthodes : 4 observations de grossesse chez des patientes bêta-thalassémiques intermédiaires

Résultats : 1^{ère} observation: patiente L.S, 39ans, BT intermédiaire, Splénectomisée. Transfusée occasionnellement, non chélatée. Allo-immunisée -2006: grossesse 10SA-33SA: R-

CIU-34SA:RPM:césarisée en urgence.Le nouveau-né est décédé par anémie hémolytique,détresse respiratoire.Patiente transfusée en CG(Hb:3g/dl),mais hémolyse post-transfusionnelle:IgIV,corticoïdes,hydrear arrê des transfusions 2èmeobservation:patiente M.D,40ans,transfusée occasionnellement,chélatée. 2011:grossesse:6SA:programme transfusionnel/mois,arrêt DFO-25SA:inefficacité transfusionnelle,RAI négative,Hb:5-6:corticothérapie.36SA accouchement d'un prématuré de 1900g. En post partu :dégression des corticoïdes jusqu'à arrê, puis mise sous hydrear*. 2013: 2eme grossesse 6SA patiente sous hydrear,décision ITGpar curetage et reprise de l'hydrear. 3èmeObservation:patiente CH. H, 30ansTransfusée occasionnellement,cholécystectomisée,non chélatée(férritinémie correcte),mariée avec un cousin. -En Aout 2013:grossesse19SA:programme transfusionnel/4 semaines.Accouchement à terme d'un beta-thalassémique homozygote.Depuis,patiente PDV (suivie à l'étranger). 4èmeobservation: patiente B. F,35ans,beta-thalassémique intermédiaire jamais transfusée,non chélatée(férritine=226).Puis accouchent à terme sans complication.

Discussion : Dans notre série, les 4 patientes sont des béta-thalassémique intermédiaire,3 ont été mises sous-programme transfusionnel ont accouché d'un nouveau-né sans anomalies,la 4ème n'a pas été mise et a accouché d'un prématuré qui est décédé.Il est important de maintenir un taux d'Hb maternelle >10g/dl pendant la grossesse afin d'assurer une bonne perfusion foeto-placentaire.La patiente sous hydrear*du fait du risque tératogène a subi une ITG,par contre celle ayant reçu le Désféral* a accouché d'un NNE sans anomalies.En effet si des malformations osseuses ont été observées chez l'animal avec le Désféral*,aucun effet tératogène n'a été retrouvé chez les enfants dont les mères avaient été exposés à ce produit durant la grossesse.Une patiente ayant épousé un beta-thalassémique mineur a accouché d'un enfant béta-thalassémique homozygote et cela malgré un conseil génétique et l'impossibilité de réaliser un diagnostic prénatal.01 seule patiente a présenté une HTA gravidique.

Conclusion : La grossesse sur beta-thalassémie reste un important facteur de risque de mortalité materno-foetale, intérêt d'une PEC régulière ainsi qu'un programme transfusionnel.Le diagnostic prénatal ainsi qu'un conseil génétique demeurent indispensables afin d'éviter les homogozies.

P119 : LES THROMBOSES AU COURS DES SYNDROMES B THALASSEMIQUES

Benchikh Mouna; A. Djenouni- F. Grifi
Service d'hématologie CHU Annaba

Objectifs : L'évolution au cours de la B thalassémie majeure est émaillée de nombreuses complications. Il a été constaté à travers diverses études, l'incidence accrue de thromboses chez les thalassémiques surtout dans la forme intermédiaire. Divers facteurs sont intriqués dans la genèse de ces thromboses, ce qui a conduit à la reconnaissance d'une maladie chronique « état d'hyper-coagulopathie »chez ces patients.

Les objectifs de notre travail sont : - Déterminer la prévalence des thromboses chez nos patients ? Thalassémiques. - Faire ressortir les facteurs de risques de survenue des thromboses dans cette population.

Matériels et méthodes : étude rétrospective, descriptive, ayant intéressé les patients atteints de ? Thalassémie majeure et intermédiaire et ayant fait une thrombose.

Résultats : 89 patients atteints de syndromes thalassémiques sont suivis au service : majeurs (n : 68) et intermédiaires (n : 21). La prévalence des thromboses dans cette population est de 08% (07/89) : thal majeure : 5/7- intermédiaire : 2/7. L'âge moyen de survenue est de 22 ans [19-30 ans], seul le sexe féminin a été touché, 03 de nos patients été porteurs d'une hépatite C ; tout les patients ont subi une splénectomie avec un délai moyen entre l'acte et la survenue de la thrombose de 13 ans. Le siège des thromboses été : -abdominal (3/7)-membres supérieurs (1/7) -membre inférieur (2/7). Sur le plan biologique : 6/7 des patients avaient une hyperplaquetteuse, elle été > 800 000 E/mm³ chez 3 patients, tout les patients avaient une hyperleucocytose, le taux moyen d'Hb pré-transfusionnelle des thalassémiques majeurs est de 8.4g/dl, le taux de ferritine moyen chez les formes majeures est de 3945.4ng/l, et de 775 ng/l chez les intermédiaires, au moment de thrombose. Le dosage de la protéine S et C réalisé chez 3/7 patients a retrouvé un déficit significatif en ces protéines. L'écho-doppler vasculaire a confirmé le diagnostic et a déterminé le siège de la thrombose ; il constitue également un élément de surveillance. Cinq patients avaient certaines complications liées à la thalassémie : - Cardiaques (valvulopathies-HTAP) : 4/5 - Osseuses (ostéoporose-fractures pathologiques- déformations) : 3/5 - Endocrinopathies : 4/5 Le régime transfusionnel des patients thalassémiques majeurs été irrégulier. Le traitement de la thrombose s'est basé sur l'héparino-thérapie en phase aigue puis le relais par les AVK. L'évolution été bonne chez tout les patients mais 2 ont fait une récidence à l'arrê des AVK.

Conclusion : 89 patients atteints de syndromes thalassémiques sont suivis au service : majeurs (n : 68) et intermédiaires (n : 21). La prévalence des thromboses dans cette population est de 08% (07/89) : thal majeure : 5/7- intermédiaire : 2/7. L'âge moyen de survenue est de 22 ans [19-30 ans], seul le sexe féminin a été touché, 03 de nos patients été porteurs d'une hépatite C ; tout les patients ont subi une splénectomie avec un délai moyen entre l'acte et la survenue de la thrombose de 13 ans. Le siège des thromboses été : -abdominal (3/7)-membres supérieurs (1/7) -membre inférieur (2/7). Sur le plan biologique : 6/7 des patients avaient une hyperplaquetteuse, elle été > 800 000 E/mm³ chez 3 patients, tout les patients avaient une hyperleucocytose, le taux moyen d'Hb pré-transfusionnelle des thalassémiques majeurs est de 8.4g/dl, le taux de ferritine moyen chez les formes majeures est de 3945.4ng/l, et de 775 ng/l chez les intermédiaires, au moment de thrombose. Le dosage de la protéine S et C réalisé chez 3/7 patients a retrouvé un déficit significatif en ces protéines. L'écho-doppler vasculaire a confirmé le diagnostic et a déterminé le siège de la thrombose ; il constitue également un élément de surveillance.

lement un élément de surveillance. Cinq patients avaient certaines complications liées à la thalassémie : - Cardiaques (valvulopathies-HTAP) : 4/5 - Osseuses (ostéoporose-fractures pathologiques- déformations) : 3/5 - Endocrinopathies : 4/5 Le régime transfusionnel des patients thalassémiques majeurs été irrégulier. Le traitement de la thrombose s'est basé sur l'héparino-thérapie en phase aigue puis le relais par les AVK. L'évolution été bonne chez tout les patients mais 2 ont fait une récidence à l'arrêt des AVK.

**COMMUNICATIONS 4^{ÈME}
JOURNÉE DES INFIRMIERS
EN HÉMATOLOGIE**

1- RÔLE DE L'INFIRMIER EN HÉMATOLOGIE : UNE FONCTION MULTIDISCIPLINAIRE

S. Abderrahmani, T. Yachekour; N. Belkacemaoui; A. Bachiri
Hôpital Militaire Régional Universitaire d'Oran

Objectifs : Définir le rôle majeur et indispensable des infirmiers au pré des patients cancéreux en hématologie

Matériels et méthodes : Les patients hospitalisés dans les services d'hématologie sont généralement atteints de pathologies aiguës ou chroniques mais qui se rejoignent sur la nécessité de traitements au long cours et d'hospitalisations répétées. Au cours de sa prise en charge le patient voit défiler plusieurs maillons de l'équipe soignante, mais une seule figure reste constante, répétitive et pluriquotidienne. Le contact direct entre le patient et l'infirmier au cours des différentes phases de la prise en charge (prise d'une voie d'abord, prélèvements sanguins, administration et surveillance des traitements spécifiques et de support, nursing....), ce contact permet de créer une complicité entre eux qui englobe les différents aspects professionnels et socioculturels. De ce fait, pour le patient et sa famille, l'infirmier devient une personne clé pour répondre à leurs besoins.

Résultats : Le rôle de l'infirmière en hématologie est axé, au sein des équipes de lutte contre le cancer autour de quatre grandes fonctions clés, à savoir : Etre à l'écoute et évaluer: Évaluer les besoins des patients nouvellement diagnostiqués et identifier avec eux les ressources disponibles, en accordant une attention particulière, notamment les personnes âgées souffrant de comorbidité. Anticiper les problèmes qui pourraient survenir tant sur les plans physique et psychologique que social, en vue de les éviter et d'en diminuer l'importance. Personnaliser les soins et maximiser la sécurité des traitements. Informer: Donner au patient l'information sur les symptômes liées aux traitements prévus et aux effets secondaires prévisibles tout au long de la trajectoire des soins. Outiller le patient et ses proches dans l'évaluation des symptômes et des soins associés à domicile. Soutenir: Faciliter une communication fluide et ouverte avec le patient. Adapter ses interventions en fonction des spécificités culturelles (compétences transculturelles) . Soutenir et valoriser, les actions entreprises par la personne atteinte et ses proches pour une meilleure qualité de vie. Coordonner: Transmettre l'information pertinente à l'équipe médicale afin d'assurer le suivi clinique approprié. Établir et maintenir des liens étroits avec l'équipe soignante dans le but d'assurer la continuité des soins.

Conclusion : L'infirmier en hématologie constitue un pilier dans la prise en charge des patients cancéreux, du fait qu'il met au service des patients ces compétences professionnelles et humaines qui outre passe sa formation paramédicale

2- PRISE EN CHARGE DU PATIENT CANCÉREUX EN HÉMATOLOGIE

H. Abdelmalek, F. Berbesse, A. Kacimi, A. Benkader, M. Ramaoun
Service d'Hématologie, CHU Blida

Introduction : L'infirmier assure plusieurs rôles en hématologie, de la préparation psychologique avec un bon contact avec le malade, l'abord veineux, les prélèvements sanguins quotidiens, la prise de paramètres tous les jours (poids, taille, température, pouls, tension artérielle, diurèse), l'administration et la surveillance des différents antibiotiques, l'hyperhydratation, les perfusions de chimiothérapie, les perfusions et transfusions qui nécessitent une attention particulière.

Objectifs : Montrer le rôle multifonction de l'infirmier auprès des malades et le lien et l'interface avec le personnel médical. Matériels et méthodes

Les patients hospitalisés ou gérés en hôpital de jour à titre ambulatoire suivis pour hémopathies malignes nécessitant une chimiothérapie et des perfusions d'antibiotiques, antalgiques et des traitements symptomatiques avec des transfusions de sang et de ses dérivés. L'infirmier représente un lien essentiel entre le malade, les parents et le personnel soignant médical.

Résultats: L'infirmier est à l'écoute du patient et de ses parents et doit adopter ses activités en fonction de l'état du patient, comorbidités et les différentes complications vécues par le patient au cours de son évolution dans le service. Il doit informer le patient des différentes étapes de la prise en charge, des gestes, le préparer pour certains examens spécifiques et les différents traitements qu'il va recevoir et des effets secondaires éventuels et les précautions nécessaires, servir de lien avec le personnel médical.

Conclusion: L'infirmier est le lien primordial et essentiel dans la prise en charge des patients en onco-hématologie.

3- CHIMIOTHÉRAPIE : RÔLE DE L'INFIRMIER

M. Djahid, N. Boudjerra

Service d'hématologie, CHU Beni Messous

Objectifs : La chimiothérapie est une technique médicamenteuse (agents chimiques) utilisée essentiellement dans le traitement des cancers. Son principe est d'inhiber la croissance tumorale par des médicaments capables d'interférer dans le processus de synthèse cellulaire : Soit par destruction des cellules, soit en empêchant leur reproduction. Ces médicaments sont classés selon leur activité au moment du cycle cellulaire. Notre objectif est de montrer les principes de réalisation d'une chimiothérapie, et de montrer les différentes toxicités post chimiothérapie.

Résultats : Tout infirmier diplômé d'état (IDE) doit connaître les principes de réalisation d'une chimiothérapie. La chimiothérapie est prescrite par des médecins formés oncologues ou hématologues. Elle est préparée sous hotte à flux laminaire ou isolateur (pharmacie). Elle nécessite un abord veineux correct (voie centrale). La chimiothérapie est accompagnée de médicaments de confort pour une meilleure tolérance (antiémétiques, anxiolytiques, antiallergiques, antalgiques...). Elle est administrée par du personnel infirmier formé à la manipulation des médicaments et à l'utilisation



des voies centrales. Un médecin spécialisé doit être joignable à tout moment. Entière responsabilité de l'IDE qui doit vérifier la conformité des prescriptions. La prescription d'une chimiothérapie est nominative. Le protocole de chimiothérapie comporte des éléments précis : Identité du patient, poids et taille (calcul de la surface corporelle), protocole et médicaments utilisés, mode d'administration et traitements associés (antiémétiques, hydratation) ainsi que les éléments biologiques permettant l'administration. Les effets secondaires sont prévenus, surveillés, expliqués au patient. Le type et l'intensité des effets secondaires varient selon le protocole et les anticancéreux utilisés. Ils peuvent être locaux ou généraux. L'IDE doit vérifier les effets secondaires de la chimiothérapie qui sont nombreuses, toxicité hématologique c'est l'aplasie post chimiothérapie, digestives, cutanées, cardiaques, rénales, et des manifestations générales

Conclusion : Dans un service d'onco hématologie, le rôle de l'infirmier diplômé d'état est primordial, la préparation, l'administration et la surveillance des effets secondaires de la chimiothérapie, d'où l'intérêt d'une bonne formation et le respect des protocoles de chimiothérapie

4- MANIPULATION DE LA CHIMIOTHÉRAPIE : RISQUES ET PRECAUTIONS

F. Kaidari, S. Taoussi, MT. Abad, M. Bradai
EHS ELCC CAC Blida

Objectifs : La manipulation des médicaments cytotoxiques utilisés dans le traitement du cancer peut avoir des effets néfastes pour le personnel soignant. L'exposition professionnelle peut survenir lors de toutes les étapes de la mise en œuvre des médicaments cytotoxiques, elle dépend du type de drogue utilisée.

Résultats : Dans notre contexte, la chimiothérapie est souvent préparée par les paramédicaux (TSS) du service, qui eux même parfois l'injectent, au contraire des services à l'étranger où les préparations de chimiothérapie sont faites par des pharmaciens dans des structures dédiées et livrées aux services utilisateurs sous forme de poches ou de seringues emballées. Durant cette étape, l'exposition peut être par contact accidentel direct avec la peau ou les yeux, inhalation des vapeurs ou injection accidentelle. L'administration du traitement au patient est l'occasion d'une contamination par contact avec l'emballage ou le médicament lui-même. Les excréta du patient sont une source de contamination potentielle. Des réactions sont observées suite à un contact avec des quantités non négligeables des médicaments cytotoxiques : toxicité aiguë accidentelle et/ou tardive. Les mesures de prévention sont multiples et ciblées : les femmes enceintes et allaitantes ne doivent pas être affectées à la préparation, l'administration ou à l'élimination des produits cytotoxiques. La tenue vestimentaire du personnel soignant (médecins, infirmiers, aides soignant et agents de nettoyage) est potentiellement contaminée et ne doit pas être lavée à domicile et surtout pas mêlée au reste du linge de la maison. Le port de gant voire double gant est obligatoire pour éviter

le contact avec la peau. Les lunettes de protections évitent la projection éventuelle d'une solution vers l'œil. Le port de masque est nécessaire lors de certains gestes protégeant efficacement de l'inhalation d'aérosols. Toute préparation doit se faire sous Hotte à flux laminaire verticale ou isolateur. Il est indispensable de porter des sur blouses avec manches longues et serrées. Les excréta (urines, selles, vomissements) sont évacués dans les toilettes, les draps et le linge doivent être changés tous les jours, ceux souillés doivent être manipulés avec des gants et doivent être lavés séparément et immédiatement à température élevée (au moins 60°C).

Conclusion : Eu égard à tous ces risques, les comportements du personnel chargé de la préparation et de la réalisation des cures de chimiothérapie, doivent s'adapter aux recommandations de sécurité indispensables à la préservation de leur santé.

5- MANIPULATION DES PRODUITS CYTOTOXIQUES

W. Chehili

Hôpital Militaire Régional Universitaire de Constantine

Objectifs : Le personnel infirmier est amené à soigner un nombre croissant de patients cancéreux par la chimiothérapie. L'observation de ses attitudes lors de la préparation et l'administration des cytotoxiques a montré que les règles ne sont pas toujours respectées pour des raisons de méconnaissance des risques ; par manque d'information et de formation sur la manipulation de ces produits : objectifs ; Identifier les situations à risques liées aux processus de préparation et d'administration des anti-cancéreux pour dégager des actions correctives et sécuriser la pratique des infirmiers et garantir aux patients une sécurité maximale ; Quelles sont les bonnes pratiques de manipulation de ces produits Quelles sont les CAT en cas d'incidents de manipulation Comment évaluer le niveau d'exposition

Matériels et méthodes : élaboration d'un questionnaire sur les bonnes pratiques destinés aux infirmiers exerçants en oncologie et oncohématologie (H MRUC)

Résultats : les deux tiers du personnel ne connaissent pas les mesures adéquates à la préparation et l'administration des cytotoxiques

Discussion : le module de chimiothérapie doit être introduit dans le cursus de l'IDE un stage pratique obligatoire au niveau des services d'oncologie et d'onco-hématologie et pour le personnel manipulant depuis longtemps ces produits doit bénéficier d'un contrôle médical régulier à la recherche d'éventuels effets secondaires :

Conclusion : L'administration de la chimiothérapie est un acte à risques multiples qui oblige chaque professionnel à une grande vigilance car ces produits hautement toxiques exposent le personnel à des effets qui peuvent être néfastes pour leur santé. Des mesures de prévention doivent être respectées pour réduire la toxicité de ces produits,

6- PRECAUTION ET MANIPULATION DE LA CHIMIOTHÉRAPIE EN HÉMATOLOGIE

A.Benkader, H.Abdelmalek, A.Kacimi, F.Berbese, M.Ramaoun
Service d'Hématologie, CHU Blida

Objectifs : La manipulation des médicaments cytotoxiques utilisés dans le traitement du cancer peut avoir des effets néfastes pour le personnel soignant. L'exposition professionnelle peut survenir lors de toutes les étapes de la mise en œuvre des médicaments cytotoxiques, elle dépend du type de drogue utilisée.

Résultats : Dans notre contexte, la chimiothérapie est souvent préparée par les paramédicaux (TSS) du service, qui eux même parfois l'injectent, au contraire des services à l'étranger où les préparations de chimiothérapie sont faites par des pharmaciens dans des structures dédiées et livrés aux services utilisateurs sous forme de poches ou de seringues emballées. Durant cette étape, l'exposition peut être par contact accidentel direct avec la peau ou les yeux, inhalation des vapeurs ou injection accidentelle. L'administration du traitement au patient est l'occasion d'une contamination par contact avec l'emballage ou le médicament lui-même. Les excréta des patients sont une source de contamination potentielle. Des réactions sont observées suite à un contact avec des quantités non négligeables des médicaments cytotoxiques : toxicité aiguë accidentelle et/ou tardive. Les mesures de prévention sont multiples et ciblées : les femmes enceintes et allaitantes ne doivent pas être affectées à la préparation, l'administration ou à l'élimination des produits cytotoxiques. La tenue vestimentaire du personnel soignant (médecins, infirmiers, aides soignant et agents de nettoyage) est potentiellement contaminée et ne doit pas être lavé à domicile et surtout pas mêlés au reste du linge de la maison. Le port de gant voire double gant est obligatoire pour éviter le contact avec la peau. Les lunettes de protections évitent la projection éventuelle d'une solution vers l'œil. Le port de masque est nécessaire lors de certains gestes protégeant efficacement de l'inhalation d'aérosols. Toute préparation doit se faire sous Hotte à flux laminaire verticale ou isolateur. Il est indispensable de porter des sur blouses avec manches longues et serrées. Les excréta (urines, selles, vomissements) sont évacués dans les toilettes, les draps et le linge doivent être changés tous les jours, ceux souillés doivent être manipulés avec des gants et doivent être lavés séparément et immédiatement à température élevée (au moins 60°C).

Conclusion : Eu égard à tous ces risques, les comportements du personnel chargé de la préparation et de la réalisation des cures de chimiothérapie, doivent s'adapter aux recommandations de sécurité indispensables à la préservation de leur santé.

7- LES CATHÉTERS VEINEUX CENTRAUX, EXPERIENCE DU SERVICE D'HEMATOLOGIE, CHU TLEMCCEN

F.Amirat, AF Bendahmane, N Mesli
Service d'hématologie - CHU Tlemcen

Introduction : En hématologie et chez les patients atteints de leucémies aiguës (LA), les cathéters veineux centraux (CVC) sont des dispositifs médicaux, utilisés pour instaurer le traitement symptomatique (la réanimation hématologique) en toute sécurité ainsi administrer le traitement de fond (poly chimiothérapie) sans danger.

Nous avons réalisé cette étude afin d'évaluer et identifier les différents paramètres liés aux soins des CVC ainsi de déterminer les complications et ceci afin d'élaborer un protocole commun pour réduire les risques de survenue des complications.

Matériels et méthodes: C'est une étude prospective descriptive portant sur les CVC chez les patients hospitalisés au service d'hématologie CHU Tlemcen présentant une LA sur une période de 6 mois (Septembre 2016 au Février 2017). On a inclus tous les patients présentant une LA, âgés de plus de 16 ans ayant bénéficié d'un CVC. Toutes les données ont été remplies dans une fiche préétablis comportant les données liées : aux patients, à la surveillance de CVC et les soins et aux complications.

Résultats: Au total 21 CVC ont été étudiés. L'analyse descriptive a montré que l'âge moyen de nos patients était de 43 ans avec des extrêmes de 16 à 69 ans, une prédominance masculine à 61,5% avec un sex ratio à 1,6 et on a noté que 45% des patients ont une corpulence normale.

La majorité de nos patients (77%) présentait à l'admission une leucémie aiguë myéloblastique. Pour la pose de CVC, tous nos cathéters étaient programmés, on ne note aucune pose en cas d'urgence. La pose à été faite par un sénior à 85% des cas, au lit de malade à 60% et le site utilisé était la voie sous-clavière à 88%. La durée moyenne de CVC était à 11 jours avec des extrêmes de 1 à 44 jours.

Sur le plan biologique, le taux de plaquette moyen était à 77 000/mm³ avec des extrêmes de 2000 à 145 000/mm³ et le bilan d'hémostase était correcte chez l'ensemble des patients.

L'ensemble des patients était sous antibioprophylaxie par contre trois patients étaient d'emblée sous antibiotique de 1e ligne.

La désobstruction du CVC à été réalisé chez plus de un tiers des patients, en moyenne deux fois par semaine. La culture de l'extrémité distale de CVC lors du retrait du cathéter à été réalisé que chez deux patients. Le changement de pansement occlusif se fait en moyen tous les 48 h.

Conclusion: La pose et la maintenance de ces CVC ne sont pas sans risque pour le patient. La qualité des soins infirmiers conditionne leurs usages et prévient l'apparition des complications et de réduire ainsi au maximum la nécessité de remplacer ces dispositifs.

8- LE ROLE DE L'INFIRMIER DANS LA GESTION DE L'APLASIE POST-CHIMIOTHÉRAPIE ANTICANCÉREUSE

I. Semoud, N.Benfenatki .
Service de médecine interne, EPHU Rouiba, Alger



Objectifs : La chimiothérapie anticancéreuse a pour but d'éliminer les cellules cancéreuses dans les tissus. Les drogues utilisées ont un effet antimétabolique et cytotoxique mais aussi un effet sur les cellules normales à croissance rapide telles que celles du tissu digestif, des phanères et de la moelle osseuse

Matériels et méthodes : La toxicité hématologique ou aplasie post- chimiothérapie est la plus répandue et concerne 80 % des traitements cytotoxiques. La gestion d'une chimiothérapie anticancéreuse nécessite une connaissance approfondie des médicaments utilisés, de leur mode d'administration et de leurs effets secondaires

Résultats : La toxicité hématologique est mise en évidence par des examens complémentaires simples qui donnent une précision sur le stade et la profondeur de l'aplasie ; un score OMS a été établi pour permettre d'évaluer la sévérité de l'aplasie et le risque encouru. La surveillance du patient sous chimiothérapie doit se faire durant le traitement et à distance du traitement.

Discussion : La prise en charge de la toxicité médullaire des chimiothérapies passe par la gestion de l'anémie, de la thrombopénie et de la leucopénie soit du risque hémorragique et infectieux chez un patient immunodéprimé, l'aplasie médullaire entraînant une baisse des barrières immunitaires. L'infirmier intervient dans l'information du patient et de son entourage sur les effets secondaires et les risques encourus par le traitement, et sur les moyens de prophylaxie. Il a également un rôle de soutien du malade en restant à son écoute pour une meilleure information concernant la maladie ou le traitement. Il participe également à l'éducation thérapeutique des patients.

Conclusion : L'aplasie médullaire est la complication la plus fréquente des toxicités aiguës des médicaments anticancéreux et le rôle de l'infirmier est primordial dans sa prise en charge

9- LA MANIPULATION DE LA CHAMBRE IMPLANTABLE

Z.Chihat, D.Ait Ouali, M.benakli, RM.Hamladji, R.Ahmed Nacer
Service d'Hématologie-Greffe de Moelle osseuse, CPMC, Alger

10- LE SYNDROME DE LYSE Tumorale : DEFINITION, PHYSIOPATHOLOGIE, PREVENTION ET TRAITEMENT.

R. Nacib ; M.Saidi.
Hématologie, Centre Anti Cancer de Batna. Université Batna 2.

Définition et épidémiologie: Le syndrome de lyse tumorale (SLT) est l'ensemble des complications secondaires à la destruction massive, spontanée ou provoquée d'une grande quantité de cellules néoplasiques entraînant la libération rapide et massive du contenu intra cellulaire dans la circulation. Rencontré particulièrement au cours des hémopathies ma-

lignes à dédoublement rapide telles que le lymphome/leucémie de Burkitt mais aussi au cours des LAM et LNH.

Il associe 4 signes biologiques : hyperkaliémie, hyperuricémie, hyperphosphorémie et hypocalcémie. Le SLT est biologique lorsque deux paramètres sur quatre sont retrouvés et clinique lorsque, s'ajoute une atteinte viscérale : rénale, cardiaque ou neurologique.

Notre objectif est de donner une approche théorique et pratique du SLT clinique et biologique et insister sur le rôle de l'infirmier dans la prévention et la prise en charge des SLT.

Physiopathologie du SLT

Tout infirmier affecté au service d'hématologie, doit avoir des connaissances sur le SLT qui concerne 10 à 50% des cancers agressifs, son incidence et sa sévérité dépendent de facteurs tumoraux et du terrain lui-même. Il peut survenir spontanément avant la mise en route de la chimiothérapie ou le plus souvent 2 à 10 jours après.

La présentation clinique est la conséquence du SLT biologique (SLT biologique + une manifestation clinique) : insuffisance rénale aiguë avec une créatinémie supérieure à 1,5 x VN ou oligurie, diurèse inférieure à 0,5 ml/kg/h, des œdèmes des membres inférieurs, une prise de poids, un œdème aigu du poumon, une arythmie cardiaque, des crises convulsives jusqu'à mort subite.

Le SLT biologique correspond à une hyperuricémie ≥ 80 mg/l ou augmentation de 25%, hyperkaliémie ≥ 06 meq/l ou augmentation de 25%, hyperphosphorémie ≥ 65 mg/l (enfant) et ≥ 45 mg/l (adulte) ou augmentation de 25% et une calcémie < 70 mg/l ou abaissée de 25%.

Prévention et prise en charge: La prévention du SLT est essentielle, fait appel à une hyperhydratation de 3 à 4 L / m² /24h, avec des hypouricémiants, en prenant soin de ne pas ajouter des électrolytes de potassium et de vérifier que les sorties soignent égales aux entrées par la surveillance stricte de la diurèse et du poids.

Le rôle de l'infirmier est d'une importance extrême dans cette étape de la prise en charge, en établissant une fiche de surveillance des constantes hémodynamiques, du poids et de la diurèse, appliquer la fiche thérapeutique et signaler le moindre signe clinique au médecin.

La prise en charge du SLT est multidisciplinaire entre hématologue, oncologue, néphrologue et réanimateur, elle consiste en la correction des troubles métaboliques, avec parfois recours à l'épuration extra rénale.

Conclusion: Le SLT est une complication métabolique qui survient chez un patient atteint de cancer hématologique essentiellement ; il s'installe spontanément ou après mise en route d'une chimiothérapie. Il doit être recherché, reconnu et traité en urgence par une équipe

11- RÔLE DE L'INFIRMIER DANS LA PRISE EN CHARGE DE LA NEUTROPENIE FEBRILE CHEZ LES PATIENTS TRAITÉS POUR HÉMOPATHIES MALIGNES.

M.Aiche ; M.Saidi.
Hématologie Centre Anti cancer de Batna. Université Batna 2.

Introduction :

Les thérapeutiques actuelles ont nettement amélioré le pronostic des patients atteints de cancers, mais aux prix de complications graves, telle que la neutropénie fébrile (NF), qui est une situation de déficit immunitaire grave.

Définition :

La NF est par la diminution du taux de polynucléaires neutrophiles inférieur à 500/mm³, ou attendus à moins de 500/mm³ dans les 24 h, associée à une température corporelle supérieure à 38°C à 1 heure d'intervalle ou supérieure à 38° 3 une fois, il s'agit d'une urgence infectieuse.

Population à risque :

Cette complication concerne les patient atteints de cancers mais particulièrement nos patients traités pour une hémopathie maligne. La NF doit être reconnue dès son installation afin de réduire la morbidité et même la mortalité inhérente aux infections.

La NF survient spontanément par anomalie quantitative ou qualitative de la moelle osseuse (aplasie, hémopathie maligne ou infiltration de la moelle osseuse par des cellules cancéreuses extra hématologiques) ou suite à un traitement anti cancéreux (Chimiothérapie et/ou radiothérapie).

Tableau d'une NF :

La NF peut révéler la pathologie cancéreuse sous-jacente ou compliquer un traitement spécifique .Le tableau comporte :

- Cliniquement : une fièvre > 38° à deux reprises espacées d'une heure, ou > 38° 3 une fois

- Biologiquement : taux de polynucléaires < 500 ou attendus à moins de 500/mm³ dans les 24 h.

Dès que cette situation se présente il faut rechercher les signes de gravité cliniques et biologiques :

Evaluation et surveillance hémodynamique, recherche d'un foyer infection, établissement de l'enquête étiologique à la recherche du germe responsable.

Prise en charge :

L'infirmier est la première personne que rencontre le patient atteint d'une NF soit en arrivant de la maison ou en cours d'hospitalisation. L'infirmier doit être formé pour :

- Informer et éduquer le patient qui doit connaître les signes évocateurs en situation de neutropénie : fièvre, altération de l'état général signes fonctionnels (toux, dyspnée, diarrhée...), taux de polynucléaires.

- Reconnaître le patient à risque.

- Mettre en route le programme de surveillance

- Déclencher les explorations nécessaires pour la détermination de l'étiologie.

- Participer à la mise en route du traitement sans attente des résultats de l'enquête.

Conclusion :

La NF est une situation fréquente et grave qui guette le patient suivi en onco-hématologie, doit être reconnue rapidement par l'infirmier qui déclenche le protocole NF : diagnostic , surveillance,

12- LA GESTION DES ACCES VEINEUX EN HEMATOLOGIE: LE PICCLINE OU LE PORT-A-CATH ?

Ayhan Findik

Société belge des infirmiers en oncologie, Bruxelles, Belgique

13- ROLE DE L'INFIRMIER DANS LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS BETA-THALASSEMIEQUES A L'HOPITAL DE JOUR

N. Kebaili , C. Kouache, T.Zidouni, N.Ferroudj, N.Zidani, M.Bensadok, M.Belhani, S.Nekkal

Service d'hématologie et banque de sang, CHU Beni Messous

Objectifs : L'objectif de notre travail est de décrire le rôle de l'infirmier dans la prise en charge des patients thalassémiques au niveau l'HDJ d'hématologie

Matériels et méthodes : Quatre-vingt patients sont suivis régulièrement à l'UTS (unité de transfusion sanguine) .Ces patients sont pris en charge en collaboration avec une équipe médicale et paramédicale constituée de 4 médecins, 02 infirmiers et une aide-soignante .L'UTS comporte un laboratoire une salle de consultation et une salle dotée de 10 fauteuils pour assurer les soins et les transfusions. Les activités menées par les infirmiers sont multiples, prélèvements pour les différents bilans, appliquer le traitement prescrit par le medecin, les bilans pretransfusionnels, la transfusions, vérifier la prescription, la surveillance et le suivi de la transfusion s'assurer qu'un médecin puisse intervenir à tout moment et l'éducation thérapeutique des patients pour le traitement chélateur

Résultats : Quatre-vingt patients sont pris en charge à l'UTS, l'âge varie de 7 mois à 15 ans. 56 patients sont régulièrement transfusés. En dehors des urgences 12 à 15 thalassémiques sont transfusés quotidiennement. Le sang est phénotypé comptabilisé et filtré. Tous les patients ont bénéficié des bilans pré transfusionnels : NFS , tests de compatibilités, RAI, ainsi que de bilans de contrôle :bilan rénal et ferrélinémie. La surveillance de l'acte transfusionnel ainsi que la prise en charge des incidents transfusionnels se fait conjointement avec les médecins.

Conclusion : L'infirmier (ère) est un intervenant indispensable dans la prise en charge des patients thalassémiques, Il est présent à toutes les étapes du parcours de soin et il joue un rôle primordial dans la relation patient- médecin et infirmier.

14- GESTION DES PATIENTS ATTEINTS DE LEUCEMIE MYELOÏDE CHRONIQUE (LMC) AU LABORATOIRE D'HEMATOLOGIE CHU SIDI BEL ABBES

H.Kourtiche, A.Berniche, Z.Zouaoui

Service d'Hématologie, CHU Sidi Bel Abbès

Introduction: La leucémie myéloïde chronique (LMC) est un syndrome myéloprolifératif dont l'incidence annuelle est d'environ un nouveau cas pour 100 000 habitants. En l'absence de traitement, cette affection évolue en trois phases successives : une phase chronique la plus longue, suivie d'une

phase d'accélération plus ou moins apparente et enfin d'une évolution vers la phase blastique. Sur le plan biologique, la LMC est caractérisée par la présence du chromosome Philadelphie identifié pour la première fois en 1960 dont la conséquence est la production d'un ARN messager chimérique suivie de celle d'une protéine chimérique Bcr-Abl. L'identification de cette anomalie moléculaire spécifique a permis un diagnostic, un suivi très précis de cette hémopathie maligne et un traitement adapté mis au point grâce aux inhibiteurs de la tyrosine kinase dirigés spécifiquement contre cette cible. L'objectif de notre travail est de présenter la technique utilisée pour le suivi de cette anomalie chez nos patients (pts) présentant une LMC.

Matériels et méthodes: Les pts âgés de 15ans et plus originaires de différentes régions de l'Ouest Algérien suivis pour LMC ont été prélevés régulièrement de 5ml de sang total à partir de la veine du pli du coude sur tube hépariné.

L'analyse est effectuée dans les 4 heures qui suivent le prélèvement. Les tests de surveillance utilisés permettent de quantifier la translocation BCR-ABL grâce à l'utilisation du Moniteur BCR-ABL Xpert(R). Ce test de surveillance intègre le traitement d'échantillons, l'amplification d'acides nucléiques et la détection des séquences cibles dans des échantillons simples par PCR en temps réel et par PCR après transcription inverse. Le système est composé d'un appareil, d'un ordinateur personnel, d'un lecteur de code-barres et d'un logiciel préinstallé pour effectuer des tests sur des échantillons prélevés avec affichage des résultats. Nous avons utilisé des cartouches jetables à usage unique GeneXpert qui contiennent les réactifs PCR pour effectuer une procédure PCR.

Les pts sont contrôlés tous les 6 mois

Résultats: 389 prélèvements ont été effectués et analysés de Mars 2015 à Mars 2017. dont 197 hommes et 192 femmes. Tous les échantillons ont intéressés les pts sous ITK de 1ère ou 2ème génération avec une leucocytose moyenne de 8.000GB/mm³ et un taux de plaquettes moyen de 400.000/mm³. Le taux d'hémoglobine varie entre 11 et 13g/100ml. Le temps de manipulation est de 15 min en moyenne pour chaque test. La réponse du ratio BCR/ABL exprimé en pourcentage est remise au praticien dans un délai moyen de 3 heures.

Discussion: L'acquisition du geneXpert nous a permis de suivre correctement l'évolution de la maladie grâce à un monitoring régulier. Il en demeure néanmoins certaines limites à cette technique. En effet le test n'est pas utilisé à visée diagnostique ; seuls les b2a2/b3/a2 sont détectés. Toutefois cette méthode automatisée reste fiable et rapide permettant ainsi un résultat le jour de l'examen. Elle est standardisée et reproductible sans risque de contamination croisée entre les échantillons car les cartouches sont indépendantes.

Conclusion: La détection de la translocation chromosomique BCR-ABL, est un test de surveillance simple et rapide pour une meilleure gestion des patients atteints de LMC

avec pour intérêt un suivi moléculaire permettant d'évaluer la réponse au traitement d'adapter la posologie en fonction de ces critères de mettre en évidence d'éventuelles résistances, de surveiller et de prédire les rechutes.

15- ROLE DE L'INFIRMIER AU COURS DES TRANSFUSIONS DE PRODUITS SANGUINS LABILES.

F.Soltani ; M.Saidi.

Hématologie Centre Anti Cancer de Batna. Université Batna 2.

Définition: La transfusion sanguine est un acte thérapeutique qui consiste à compenser un constituant ou du sang total d'un sujet sain (donneur) à un sujet malade (receveur). C'est un acte médical qui engage la responsabilité du médecin prescripteur mais également l'infirmier qui joue un rôle primordial dans le bon déroulement de la procédure. La transfusion est très souvent utilisée dans notre pratique quotidienne d'où la nécessité de redoubler de vigilance.

Différents accidents de la transfusion : Les accidents post transfusionnel sont classés en accidents immunologiques et non immunologiques (infectieux, de surcharge et métabolique) et chaque catégorie est classée en accident précoce et tardive, se sont surtout ceux précoces que l'infirmier doit bien connaître afin de les prévenir et savoir intervenir rapidement et correctement en cas de leur survenue en attendant l'arrivée du médecin.

Mesures de préventions : L'infirmier doit disposer d'un registre sur le quel il doit mentionner le nom et prénom du patient, la date de la transfusion, le type de produit transfusé (CGR, CPS ou CPA, PFC) le groupage phénotypé, le numéro de la poche, le nom du médecin prescripteur et de l'infirmier qui assure la transfusion, et enfin écrire tout incident survenant pendant ou après la transfusion.

Des gestes simples et pratiques de la part de l'infirmier permettent une éviction de ces accidents à savoir :

- Vérifier l'identité du patient avant.
- Vérifier le groupage sanguin sur la carte de groupage et celle indiquée sur la poche.
- Control des conditions d'utilisation du sang (réchauffement, date de péremption, couleur du sang).
- Pratiquer l'épreuve de comptabilité au lit du patient.
- Surveillance clinique pendant les quinze premières minutes.
- Respecter le débit de la transfusion, avec prudence en cas d'une cardiomyopathie ou chez un sujet âgé.

Conclusion : La transfusion sanguine est un acte médical, souvent salvateur mais non dénué de risques. Ainsi il engage avant tout la responsabilité du médecin prescripteur mais aussi l'infirmier.

Les risques transfusionnels doivent être connus, évalués et préalablement expliqués au patient. La sécurité transfusionnelle repose sur la prévention et la vigilance du personnel soignant médical et paramédical.

16- L'ÉVALUATION DE LA QUALITÉ ET DE LA SÉCURITÉ DES

SOINS DES HÉMOPHILES EN AUTOTRAITEMENT A DOMICILE
M.Djaafri (NOVO NORDISK)

17- LE RÔLE DE L'INFIRMIER COORDONATEUR DANS LA PRISE EN CHARGE DES HÉMOPHILES, EXPERIENCE DU SERVICE D'HEMATOLOGIE DU CHU DE CONSTANTINE

N.Salhi, N.Sidi Mansour, F.Bouabellou
Service d'Hématologie, CHU Constantine

Introduction : L'infirmier coordonnateur en hémophilie joue un rôle dynamique, exhaustif et étendu dans la prise en charge des hémophiles, ceci a incité les membres de l'équipe pluridisciplinaire de traitement de l'hémophilie et des maladies hémorragiques héréditaires au service d'hématologie du CHU de Constantine à désigner l'infirmier chargé des soins aux hémophiles dès sa création en Janvier 2009. Les quatre fonctions clés de l'infirmier coordonnateur sont

- o La fonction communication-information
- o La fonction administrative
- o La fonction de soins.
- o La fonction de formation en participant aux ateliers d'éducation thérapeutique :

Matériels et méthodes : C'est une étude rétrospective sur une période de 8 ans depuis janvier 2009 à Janvier 2017 qui a permis d'évaluer le rôle de l'infirmier coordonnateur dans une unité de prise en charge des hémophiles. L'analyse des données est faite à partir des dossiers de malades ainsi que les registres des consultations de l'unité.

Conclusion : Le rôle de l'infirmier chargé des soins des hémophiles est primordial. C'est un rôle de coordination entre les patients et les différents membres de l'équipe pluridisciplinaire de la prise en charge des hémophiles. Il permet un accompagnement permanent des malades dans toutes les circonstances.

18- PRISE EN CHARGE DE L'APLASIE MEDULLAIRE

M.Ramaoun, F.Benmegherbi, L.Charif Louazani, N.Brahimi
Service d'Hématologie, CHU Blida

L'aplasie médullaire se définit par une pancytopenie avec une moelle pauvre qui peut être congénitale (anémie de Fanconi, dyskeratose congénitale, amégacaryocytose héréditaire) ou acquise, idiopathique ou secondaire. Incidence 2 – 3 cas/ 1 million. Les facteurs prédisposant sont multiples, toxiques, médicamenteux, infections virales et bactériennes, maladies autoimmunes, grossesse, HPN et autres. Les mécanismes physiopathologiques sont représentés par l'atteinte de la CSH et du stroma. Le diagnostic se fait sur les signes d'insuffisance sanguine cliniquement, une bicytopenie ou pancytopenie à l'héogramme, la moelle est pauvre, la confirmation diagnostique se fait par la biopsie ostéo-médullaire. Le diagnostic différentiel se fait avec les hémopathies malignes (leucémies, lymphomes, myélomes) s'exprimant sous

forme de pancytopenie et les syndromes myélodysplasiques / hypoplasie.

Les aplasies médullaires sont classées selon le score de Camitta en aplasie modérée, sévère ou très sévère.

Le traitement est symptomatique par les transfusions et chélation et un traitement spécifique par les androgènes dans les formes modérées et l'association d'immunosuppresseurs (SAL, ciclosporine) dans les formes sévères et l'allogreffe de CSH pour les patients de moins de 40 ans si donneur compatible pour les formes sévères et très sévères.

Résultats : allogreffe : 75 – 80% de survie

REMERCIEMENTS

Le comité d'organisation remercie vivement les partenaires et sponsors qui ont largement contribué à l'organisation du 14ème congrès national d'hématologie

