

# Profil électrophorétique de la drépanocytose hétérozygote composite S/B0 – thalassémique

F. Takali (1), S. Mrad (1), C. Boughzela (1), I. Belhadj (1), I. Ghoufa (1), S. Hedhli (1), B. Charfeddine (1), J. Ben Abdallah (1), S. Ferchichi (1)

(1) Laboratoire de biochimie, CHU Farhat Hached, Sousse, Tunisie

## INTRODUCTION

La drépanocytose hétérozygote composite S/B0-thalassémique est une forme rare de la drépanocytose résultant d'une hétérozygotie sur le gène de la chaîne bêta de globine associant un allèle drépanocytaire et un allèle bêta-thalassémique. Son diagnostic électrophorétique est parfois difficile. Il est caractérisé par la coexistence d'une hémoglobine F (Hb F) et une hémoglobine S (Hb S) en absence d'hémoglobine A (l'Hb A). Ce profil peut aussi coïncider avec le diagnostic de la drépanocytose homozygote.

## OBJECTIFS

L'objectif de notre étude était de décrire les principales anomalies hématologiques et électrophorétiques permettant de différencier entre la drépanocytose homozygote et la drépanocytose hétérozygote composite S/B0-thalassémique.

## MATERIELS ET METHODES

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective réalisée au service de biochimie du CHU Farhat Hached portant sur les profils de l'électrophorèse de l'hémoglobine de 40 patients montrant la coexistence de l'Hb F et de l'Hb S en absence de l'Hb A, pendant une période de 24 ans (2000-2024).

## RESULTATS

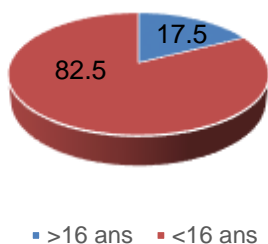


Figure 1: Répartition des patients en fonction de l'âge

## REFERENCES

1. Biaz A, Nejl M, Ajhoun Y, Idrissi SEM, Dami A, Reda K, et al. Découverte fortuite d'une drépanocytose hétérozygote composite S/C. Pan Afr Med J. 7 juin 2017;27:93.
2. McFarland T, Spillane D, Chernetsova E, Dasgupta K. Drépanocytose hétérozygote composite SC non diagnostiquée, compliquée de septicémie et de cholestase. CMAJ Can Med Assoc J. 22 août 2022;194(32):E1122-5.

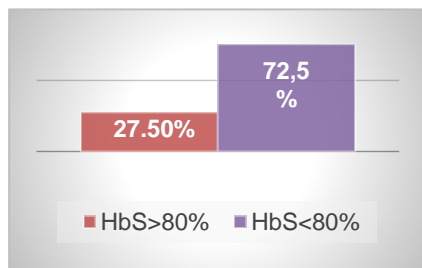


Figure 2: Répartition en fonction du taux de l'HbS

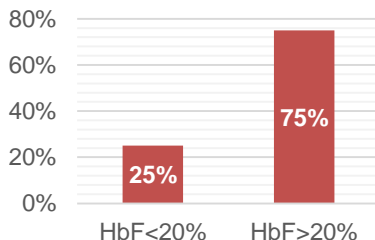


Figure 3: Répartition en fonction du taux de l'HbF

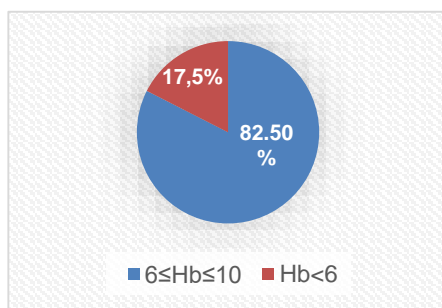


Figure 4: Répartition en fonction du taux de l'hémoglobine totale

## CONCLUSION

Les drépanocytoses hétérozygotes composites S/B0-thalassémique sont rarement étudiées de manière indépendante, et leurs caractéristiques cliniques et biologiques demeurent mal connues. L'électrophorèse de l'hémoglobine ainsi que les paramètres hématologiques, notamment le VGM, sont des outils précieux pour poser le diagnostic.