

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE  
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple – Un But – Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES DES  
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES  
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET  
D'ODONTO-STOMATOLOGIE



ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

N°

## TITRE

*Complications pulmonaires chez les enfants  
drépanocytaires majeurs suivis dans le  
département de pédiatrie du CHU Gabriel*

## THESE

Présentée et soutenue publiquement le 23/07 /2020 devant le jury de la  
Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

**Par Mme Nicole Arsène KPAKOUTOU**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**(DIPLOME D'ÉTAT)**

## Jury

**Président :** Pr Mahamadou DIALLO

**Membre :** Dr Aboubacar SANGARE

**Co-directeur :** Dr Mohamed Elmouloud CISSE

**Directeur de thèse :** Pr Abdoul Aziz DIAKITE

## **DEDICACES**

Je dédie ce travail

**A DIEU, le Tout Puissant et le Très Miséricordieux** qui nous fait être et qui est en nous, à son prophète (PSL), Seigneur des mondes, merci pour tout ce qui arrive dans notre vie, particulièrement en ce jour béni où je m'apprête à faire un pas très important dans ma vie.

A mon père : **Gabriel KPAKOUTOU**

Les mots me manquent aujourd'hui pour le respect, l'estime et l'affection que j'ai pour toi. Tu as été, tu es et tu resteras toujours pour moi un père exemplaire. Longue vie à toi cher père pour que je continue à bénéficier de tes sages conseils.

A ma mère : **Sophie AKPAKOUNTO**

Je ne saurais jamais te remercier assez de ton amour, ta tendresse, tes encouragements, tes bénédictions et tes sacrifices à mon égard et qui ont fait de moi ta fierté aujourd'hui.

A ma grand mère maternelle Sossikindé SOGLO :

Plus qu'une grande mère, une confidente, tu as été pour moi une mère, sois rassurée de ma profonde reconnaissance et de mon attachement fidèle ;

**A mes frères et sœurs**

Que mon devoir de sœur soit pour vous une source de satisfaction et de courage. Mes pensées, mes invocations, ma fraternité et mon amour vous accompagnent intensément, faites mieux que moi ! Que l'amour du travail bien fait anime davantage notre volonté ! Toute ma reconnaissance pour vous tous.

A mon mari M. **Djibril Gildas KANOUSOU**

Les mots me manquent pour te remercier pour le soutien sans faille que tu n'as cessé de m'apporter. Avec une attention particulière et beaucoup de sincérité tu es plus qu'un mari mais un ami, un confident, un frère en un mot. Ce travail est la marque de ta patience, ton soutien sur tous les plans, tes conseils, tes encouragements et surtout ton amour qui ne m'a jamais fait défaut. Ce travail est aussi le tien. Puisse Dieu te porter longue vie et permettre la réalisation de tous tes projets.

Trouve ici l'expression de mes sentiments les plus affectueux.

**A mes enfants Maïssara Castille Magnificat et Ilyan Rechmial Fènou KANOUSSOU :** Vous êtes les êtres les plus merveilleux que Dieu m'a offert. Que mon devoir de mère soit pour vous une source de satisfaction, de courage et de bonté. Ma bénédiction, mes pensées, mes invocations, mon intarissable amour vous accompagnent. Que Dieu vous bénisse et vous accorde santé, longue vie et une bonne éducation.

***A mes cousines, cousins, nièces et neveux.***

Je ne citerai pas de noms au risque d'en oublier, comptez sur mon soutien et mes conseils. Que ce travail vous serve de modèle.

A la mémoire de mon grand père : **Médékon GNIHOUNNON**

Tu resteras toujours dans ma mémoire, j'aurais voulu que ce grand jour nous trouve ensemble mais le Tout Puissant en a voulu autrement.

Que DIEU éternise ton âme au paradis.

**En mémoire à mon oncle Constantin KPLOKA**

J'aurais voulu que tu sois là aujourd'hui pour encore me montrer la voie de la réussite comme tu l'avais toujours fait mais Dieu en a décidé autrement. Dors en paix.

## **REMERCIEMENTS**

**A ma deuxième patrie le Mali :** Puisse ce modeste ouvrage contribue à une intégration africaine fructueuse.

**A mes tontons, tantes et familles :**

**Aux familles FOFANA du point G et DOUMBIA de Médina Coura**

*Vous m'avez accueilli chez vous comme votre fille. Acceptez ce travail comme témoignage de notre indéfectible reconnaissance. Que le seigneur vous récompense en bien Amen !*

**A mon beau-frère :** Merci pour tout le service rendu.

**A toute ma belle famille :** Merci pour tout.

**A Dr Issa COULIBALY, Dr Ibrahim KEITA, Dr Bassidi SAMAKE et Dr Fatoumata DIARRA etc.** Votre aide m'a été d'une grande utilité. Qu'Allah vous donne une longue vie garnie de bonheur et de succès Amen !

**A mes amies et amis :**

*Vous avez été pour moi une source d'encouragement et de soutien. Ce travail est le vôtre.*

**A La Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie**

**A tout le personnel de l'hôpital GABRIEL TOURE et du Point G.**

Nous avons beaucoup appris à vos cotés. Sincères remerciements.

**A tous les médecins pédiatres du CHU Gabriel Touré.**

Chers maîtres, ne pas vous remercier serait une preuve d'ingratitude de notre part. Votre gentillesse et votre disponibilité constantes à l'endroit de vos étudiants sont exemplaires. Merci infiniment pour votre contribution à l'être que je suis aujourd'hui.

**Aux DES de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré.**

Sincères remerciements pour la disponibilité et les conseils que vous m'avez donnés.

**A tous mes aînés de la pédiatrie.**

Pour tous les conseils prodigués ; bonne chance et bonne continuation.

**A toute l'équipe de l'unité drépanocytose du CHU Gabriel Touré.**

**A mes collègues thésards du CHU Gabriel Touré** plus particulièrement à **Issa SANOU**, merci pour tous le temps consacré à l'élaboration de ce document comme si c'était le tien.

**A la 9<sup>ième</sup> promotion du numerus clausus. A mes cadets de la faculté et du service de pédiatrie.** En souvenir des bons moments passés ensemble à l'hôpital. Je vous souhaite bonne chance et bon courage.

Soyez tous remercier pour votre soutien.

**Aux parents des enfants drépanocytaires :** Pour votre collaboration et votre disponibilité.

**A tous les enfants drépanocytaires :** Meilleure santé, et que Dieu soulage vos douleurs.

## **HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY**

### **➤ A notre Maître et Président du jury**

#### **Pr Mahamadou DIALLO**

- **Professeur de radiologie à la FMOS ;**
- **Chef du Décanat et Département d'Enseignement et de Recherche à la FMOS ;**
- **Chef de service de radiologie et de l'imagerie de CHU Gabriel TOURE ;**
- **Expert en radioprotection et sûreté des sources de rayonnement ;**
- **Membre de la société malienne d'imagerie médicale ;**
- **Membre de la société française de radiologie.**
- **Secrétaire général du Synacam (Syndicat Autonome des Cadres Médicaux) au CHU GT.**

Cher maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury de thèse malgré vos multiples et importantes occupations. Homme de science et de culture, nous retenons de vous un maître modeste, rigoureux, au contact facile. Vous êtes un modèle pour nous étudiants de cette faculté. Veuillez recevoir ici cher maître, le témoignage de notre profonde et sincère reconnaissance.

➤ **A notre Maître et juge,**

**Dr Aboubacar SANGARE**

- **Médecin Pédiatre à l'hôpital du Mali ;**
- **Ancien chef de service de Pédiatrie de l'hôpital de Sikasso ;**
- **Diplômé de Formation Médicale Spécialisée hémato-immunologie ;**
- **Enseignant vacataire à l'Institut National de Formation de Sciences et de la Santé (INFSS).**

Cher maître,

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail, nous montre tout l'intérêt que vous accordez à notre bonne formation. Votre disponibilité, votre rigueur scientifique font de vous un maître respecté et admiré de tous. Recevez ici cher maître, l'expression de notre profonde gratitude.

➤ **A notre Maître et Co-directeur,**

**Dr Mohamed El mouloud Cissé**

- **Médecin pédiatre ;**
- **Praticien hospitalier ;**
- **Chargé de recherche.**

Cher maître,

Ça a été pour nous un grand plaisir de travailler à vos côtés pour l'élaboration de cette thèse, qui n'est autre que la vôtre. Vous avez été présent tout au long de ce travail, toujours à l'écoute et prêt à nous aider. Permettez-nous de vous adresser ici cher maître nos remerciements les plus sincères.



➤ **A notre Maitre et Directeur de thèse,**

**Professeur Abdoul Aziz DIAKITE**

- **Maitre de conférences agrégé à la FMOS ;**
- **Chef de service de la pédiatrie générale du CHU Gabriel TOURE;**
- **Responsable de l'unité de prise en charge de la drépanocytose à la pédiatrie ;**
- **Spécialiste en hématologie pédiatrique;**
- **Diplômé en surveillance épidémiologique des maladies infectieuses et tropicales.**

C'est un grand honneur et une grande fierté pour nous d'être compter parmi vos étudiants. En espérant que cet humble travail saura combler votre attente, veuillez recevoir, cher maître, l'expression de notre infinie gratitude.

## Liste des figures

<b>Figure 1:</b> Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AS) .....	4
<b>Figure 2:</b> Un sujet normal (AA) qui se marie avec un sujet malade (SS) .....	5
<b>Figure 3:</b> Un porteur sain (AS) qui se marie avec un autre porteur sain (AS) .....	5
<b>Figure 4:</b> Deux porteurs sains (AS) et (AC) .....	6
<b>Figure 5:</b> Un porteur sain qui se marie à un sujet malade.....	6
<b>Figure 6:</b> Un porteur sain qui se marie à un sujet malade.....	7
<b>Figure 7:</b> Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AC) .....	7
<b>Figure 8:</b> Physiopathologie du syndrome thoracique aigu (STA).....	13
<b>Figure 9:</b> STA chez un enfant drépanocytaire de 4 ans hospitalisé aux urgences pédiatriques du CHU Gabriel Touré en décembre 2017.....	14
<b>Figure 10 :</b> Anatomie de l'appareil respiratoire .....	17
<b>Figure 11:</b> Répartition des patients en fonction de l'âge .....	35
<b>Figure 12:</b> Répartition des patients en fonction du sexe .....	36
<b>Figure 13:</b> Répartition des patients en fonction de l'âge de découverte .....	39
<b>Figure 14:</b> Répartition des patients en fonction du statut de l'hémoglobine. ....	44

## Liste des tableaux

<b>Tableau I:</b> Poumon chronique drépanocytaire : classification proposée par Powars et al.....	26
<b>Tableau II:</b> Anomalie de la fonction respiratoire et drépanocytose.....	28
<b>Tableau III:</b> Répartition des patients en fonction de la scolarisation .....	36
<b>Tableau IV:</b> Répartition des patients en fonction de la résidence .....	37
<b>Tableau V:</b> Répartition des patients en fonction de la profession des parents .....	37
<b>Tableau VI:</b> Répartition des patients en fonction du niveau d’instruction des parents .....	38
<b>Tableau VII:</b> Répartition des patients en fonction de la consanguinité dans le mariage. ....	38
<b>Tableau VIII:</b> Répartition des patients en fonction du nombre d’hospitalisation antérieur.....	39
<b>Tableau IX:</b> Répartition des patients en fonction de la circonstance de découverte de la drépanocytose. ....	40
<b>Tableau X:</b> Répartition des patients en fonction des motifs d’hospitalisations antérieures.....	40
<b>Tableau XI:</b> Répartition des patients en fonction de notion de transfusion antérieure .....	41
<b>Tableau XII:</b> Répartition des patients en fonction d’antécédent de douleur thoracique/dyspnée .....	41
<b>Tableau XIII:</b> Répartition des patients en fonction du motif de consultation/ Référence .....	42
<b>Tableau XIV:</b> Répartition des patients en fonction des constantes à l’entrée .....	42
<b>Tableau XV:</b> Répartition des patients en fonction des signes cliniques.....	43

<b>Tableau XVI:</b> Répartition des patients en fonction du type de détresse respiratoire.....	43
<b>Tableau XVII:</b> Répartition des patients en fonction de la localisation des râles.....	43
<b>Tableau XVIII:</b> Répartition des patients en fonction des types des complications pulmonaires.....	44
<b>Tableau XIX:</b> Répartition des patients selon la numération formule sanguine .....	45
<b>Tableau XX:</b> Répartition des patients en fonction de l'imagerie.....	46
<b>Tableau XXI:</b> Répartition des malades en fonction traitement utilisé.....	47
<b>Tableau XXII:</b> Répartition des patients en fonction de la durée du traitement .....	49
<b>Tableau XXIII:</b> Répartition des patients en fonction du devenir.....	49
<b>Tableau XXIV:</b> Répartition des patients en fonction de l'âge de découverte et du type de l'hémoglobine (Hb).....	50
<b>Tableau XXV:</b> Répartition des patients en fonction d'antécédent de douleur thoracique antérieure et du type de l'hémoglobine. ....	50
<b>Tableau XXVI:</b> Répartition des patients en fonction du motif de consultation et du type de l'hb.....	50
<b>Tableau XXVII:</b> Répartition des patients en fonction du type de complication pulmonaire et du type de l'hémoglobine.....	51
<b>Tableau XXVIII:</b> Répartition des patients en fonction de l'atteinte pulmonaire et du type d'hémoglobine. ....	51
<b>Tableau XXIX:</b> Répartition des patients en fonction du type de complication pulmonaire et saturation en oxygène. ....	51
<b>Tableau XXX:</b> Répartition des patients en fonction du taux d'hémoglobine et la saturation en oxygène.....	52
<b>Tableau XXXI:</b> Répartition des patients en fonction des types de complications et de la durée d'hospitalisation. ....	52

## Liste des abréviations

**ADN:** Acide Désoxyribo Nucléique

**AINS :** Anti Inflammatoire Non Stéroïdien

**AMLUD:** Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose

**AST:** American Thoracic Society

**ATP:** Adénosine Triphosphate

**AVC:** Accident Vasculaire Cérébral

**BNP :** Peptide Natriurétique de type B

**CHU :** Centre Hospitalo-universitaire

**CMI :** Concentration Minimale Inhibitrice

**CPT :** Capacité Pulmonaire Totale

**CRLD :** Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose

**CRP:** Protéine C réactive

**CSSCD:** Cooperative Study of Sickle Cell Disease

**CVO:** Crise vaso-occlusive

**dl :** Décilitre

**DLCO :** Diffusion Libre de Monoxyde de Carbone

**EFR :** Exploration Fonctionnelle Respiratoire

**EST :** Ex Sanguino-Transfusion

**HAS :** Haute Autorité de Santé

**Hb:** Hémoglobine

**Hb A:** Hémoglobine A

**Hb C:** Hémoglobine C

**Hb F:** Hémoglobine F

**HbS:** Hémoglobine S

**HRB :** Hyper Réactivité Bronchique

**HTAP :** Hyper Tension Artérielle Pulmonaire

**HV :** Hypertrophie Ventriculaire

**IRA :** Infection Respiratoire Aigue

**IRAB :** Infection Respiratoire Aigue Basse

**IRB :** Infection Respiratoire Basse

**Kg :** Kilogramme

**l :** Litre

**LDH** : Lactico Déshydrogénase

**m<sup>2</sup>**: Mètre carré

**mg** : Milligramme

**ml** : Millilitre

**NO** : Monoxyde d'Azote

**OD** : Oreillette Droite

**OMS** : Organisation Mondiale de la Santé

**PAPm** : Pression Artérielle Pulmonaire

**PCR** : Polymérase Chain Réaction

**PaO<sub>2</sub>**: Pression artérielle en Oxygène

**PH** : Pression en Hydrogène

**RVP** : Résistances Vasculaires Pulmonaires

**SaO<sub>2</sub>** : Saturation en Oxygène

**Sβ° Thal**: S Beta zero thalassémie

**Sβ+ Thal**: S Beta plus thalassémie

**STA**: Syndrome Thoracique Aigu

**TRV**: Tricuspid Regurgitant Velocity

**VD** : Ventricule Droit

**VEMS** : Volume Expiratoire Maximum par Seconde

**%** : Pourcentage

## Sommaire

INTRODUCTION .....	1
Objectifs :.....	2
I GENERALITES .....	3
I.1 Historique de la drépanocytose .....	3
I.2 Génétique .....	4
I.3 Epidémiologie .....	8
I.4 Physiopathologie :.....	9
I.5 Conséquences immédiates.....	10
I.5.1 Crises vaso-occlusives.....	10
I.5.2 Le syndrome thoracique aigu .....	11
I.5.3 Pneumonie .....	17
I.6 Conséquences à long terme .....	23
I.6.1 Hypertension artérielle pulmonaire.....	23
I.6.2 Poumon chronique du patient drépanocytaire :.....	25
I.6.3 Anomalies de la fonction pulmonaire et dyspnée.....	27
I.6.4 Autres complications chroniques .....	28
II MATERIELS ET METHODOLOGIE.....	30
II.1 Lieu et cadre de l'étude :.....	30
II.2 Type et période d'étude .....	31
II.3 Population d'étude .....	31
II.4 Échantillonnage .....	32
II.4.1 Critères d'inclusion .....	32
II.4.2 Critères de non inclusion.....	32
II.4.3 Echantillon .....	32
II.4.4 Variables étudiées .....	32
II.5 Déroulement de l'étude : .....	33

II.5.1	Collecte des données.....	33
II.5.2	Saisie et analyse des données .....	33
II.5.3	Test statistique .....	33
II.6	Ethique et déontologie .....	33
II.7	Définitions opérationnelles .....	33
III	RESULTATS.....	35
III.1	ETUDE DESCRIPTIVE .....	35
III.1.1	Fréquence.....	35
III.1.2	Données sociodémographiques .....	35
III.1.3	Antécédents personnels.....	38
III.1.4	Données cliniques.....	42
III.1.5	Données biologiques .....	44
III.1.6	Traitement.....	47
III.1.7	Devenir des patients.....	49
III.2	Etude analytique.....	50
IV	COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS .....	53
✓	<b>Fréquence:</b> .....	53
IV.1	Etude descriptive.....	53
IV.1.1	Aspects sociodémographiques.....	53
IV.1.2	Les antécédents personnels: .....	55
IV.1.3	Données cliniques et biologiques.....	56
IV.1.4	Imagerie.....	59
IV.1.5	Traitement.....	59
IV.1.6	Le devenir des patients .....	61
IV.2	Etude analytique.....	61
	CONCLUSION .....	63
	RECOMMANDATIONS.....	64



REFERENCES .....	65
FICHE D'ENQUETE.....	72
FICHE SIGNALETIQUE.....	78

## INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive et biologiquement Co-dominante, caractérisée par la présence dans les hématies d'une hémoglobine (Hb) anormale appelée HbS. Il s'agit d'une anomalie de structure de l'Hb dans laquelle l'acide glutamique en position six (6) sur la chaîne  $\beta$  est remplacé par la valine.

Chaque année, près de 300000 enfants naissent avec une anomalie majeure de l'hémoglobine dont plus de 200000 cas en Afrique [1].

Au MALI, d'après le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose (CRLD) on note 5.000 à 6.000 naissances drépanocytaires chaque année avec une prévalence de 12% dont 3% pour la forme majeure [2]. Ils sont sujets à des complications qui peuvent concerner tous les organes. Parmi les complications aiguës de la drépanocytose, on retrouve essentiellement les infections, les crises douloureuses vaso-occlusives, le syndrome thoracique aigu et les accidents vasculaires cérébraux (AVC) [3]. Sur le plan infectieux, les patients drépanocytaires présentent une susceptibilité accrue aux infections (en particulier aux bactéries encapsulées) du fait de l'asplénie fonctionnelle.

Les atteintes pulmonaires tiennent une place prépondérante en raison de leur fréquence et de leur gravité. Elles représenteraient 20 à 30 % des causes de mortalité. Les infections peuvent être un facteur déclenchant pour d'autres complications, comme le syndrome thoracique aigu [4].

Les récentes publications démontrent que l'asthme représente une comorbidité défavorable dans les Syndromes Drépanocytaires Majeurs (SDM) de l'enfant. Sa présence augmente le risque de survenue de crises vaso-occlusives (CVO) et de Syndrome thoracique aigu (STA) [5, 6].

Les difficultés dans la prise en charge des complications pulmonaires, l'absence d'études antérieures en milieu pédiatrique au Mali ont motivé la réalisation de ce travail qui a pour but d'étudier « **Les complications pulmonaires chez les enfants drépanocytaires majeurs** ».

## **Objectifs**

### **Objectif général**

Etudier les complications pulmonaires chez les enfants drépanocytaires majeurs suivis dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE.

### **Objectifs spécifiques**

- Déterminer la fréquence des complications pulmonaires ;
- Identifier les différentes complications pulmonaires rencontrées ;
- Déterminer les signes majeurs associés aux complications pulmonaires ;
- Décrire les modalités de prise en charge des complications pulmonaires.

## **I GENERALITES**

La drépanocytose est une maladie héréditaire autosomique récessive liée à une mutation au niveau du sixième codon de la chaîne  $\beta$  de l'hémoglobine (Hb) avec la substitution de l'acide glutamique par la valine donnant l'hémoglobine S. Les complications pulmonaires font partir des déterminants majeurs de la morbidité et de la mortalité de la maladie [7].

### **I.1 Historique de la drépanocytose [8,9]**

La drépanocytose est une maladie génétique du sang et plus précisément de l'hémoglobine (protéine essentielle du globule rouge dont le rôle est d'assurer le transport de l'oxygène dans l'organisme). Cette maladie aussi bien que son traitement a une histoire biomédicale récente.

La maladie fut décrite pour la première fois chez un Noir Américain souffrant d'anémie sévère et d'ulcère de jambe par Herrick à Chicago en 1910.

Emmel en 1917 découvre que les hématies des sujets drépanocytaires conservées pendant un certain temps à l'abri de l'air deviennent falciformes (Principe du Test d'Emmel). Ce phénomène n'était pas observé chez le sujet normal. En 1927, Gillepsi et Haldane précisent que la falciformation apparaît lorsque la pression partielle en oxygène devient inférieure à 45 mm Hg. Il faut attendre Pauling et Itano en 1949 pour que soit possible, par électrophorèse, l'isolement de l'hémoglobine S, support génétique de la maladie [8]. En 1957, Ingram montre que l'HbS ne diffère de l'HbA que par un acide aminé notamment le sixième acide aminé à partir de l'extrémité N terminale hydrophile de sa chaîne bêta ; à ce niveau une valine remplace un acide glutamique. Cette substitution est le produit d'un gène muté de structure  $\beta$  situé sur le bras court du chromosome 11 [8]. Robinson en 1966, attire l'attention sur la susceptibilité particulière de ces sujets vis-à-vis du pneumocoque.

En Afrique subsaharienne, il existe dans plusieurs langues africaines, des mots ou des expressions qui évoquent une connaissance très ancienne de la drépanocytose ou tout au moins de certaines de ses manifestations souvent

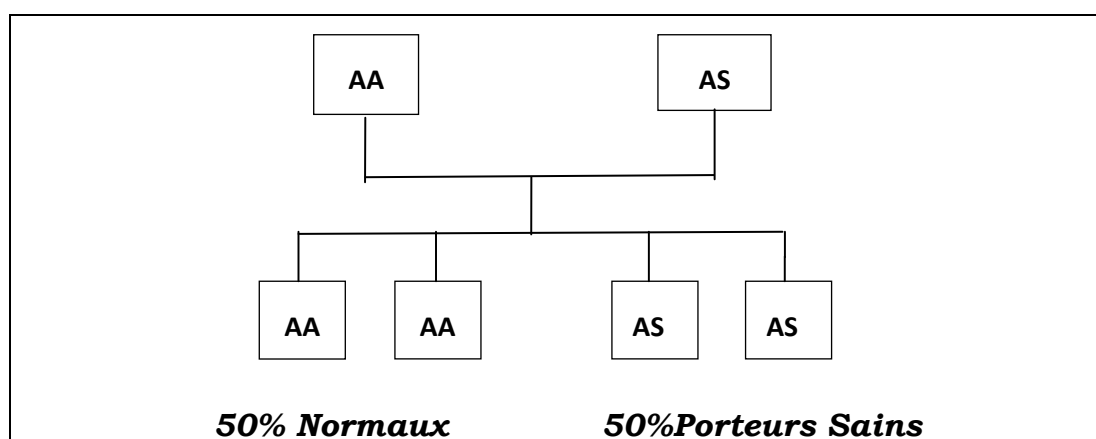
sans qu'apparaissent les liens existant entre elles. Presque tous ces vocables renvoient à la douleur « dimi » ; bris ou broiement des os « koloci » en bamanankan. De nombreuses terminologies sont utilisées pour désigner la drépanocytose. L'ensemble de ces items tournent essentiellement autour, d'une part, d'un organe qu'est le sang (*Jelibana ou jolici*), d'autre part, un symptôme : la douleur (*Koloci ou kolodimi*). Selon le Pr. TCHERNIA.G « Si l'histoire médicale de la drépanocytose est récente (et plus encore celle de son traitement), elle ne peut faire oublier l'indifférence et la douleur liées à cette maladie dont le destin accompagne celui des communautés noires à travers le monde» [9].

## I.2 Génétique [10]

Le caractère de l'hémoglobine d'un individu dépend de l'action des gènes d'origine paternelle pour les uns et d'origine maternelle pour les autres. Si la mutation porte sur un seul chromosome le sujet est hétérozygote, si elle porte sur les deux le sujet est homozygote. Le geste absolument nécessaire devant un cas de drépanocytose est l'étude familiale car en fonction du phénotype des parents, plusieurs situations peuvent se présenter.

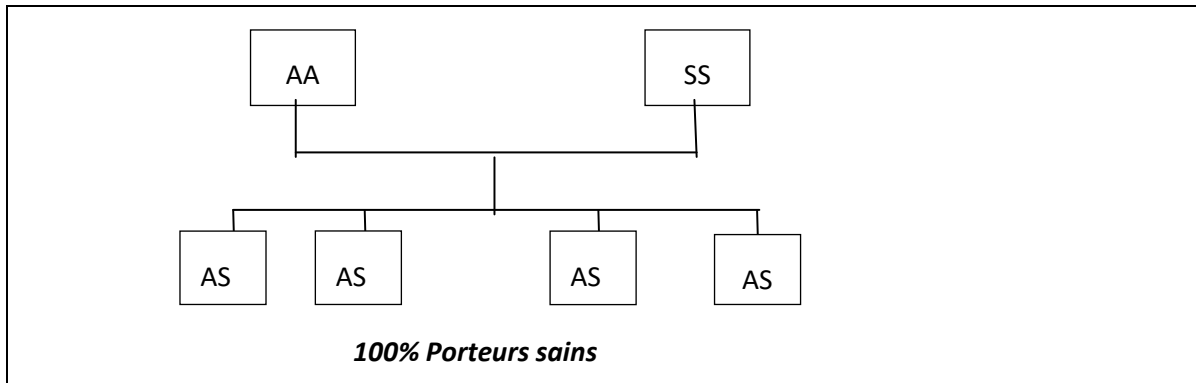
### La transmission de la mutation

Nous avons en schémas ci-après les différents cas de la transmission de la mutation.

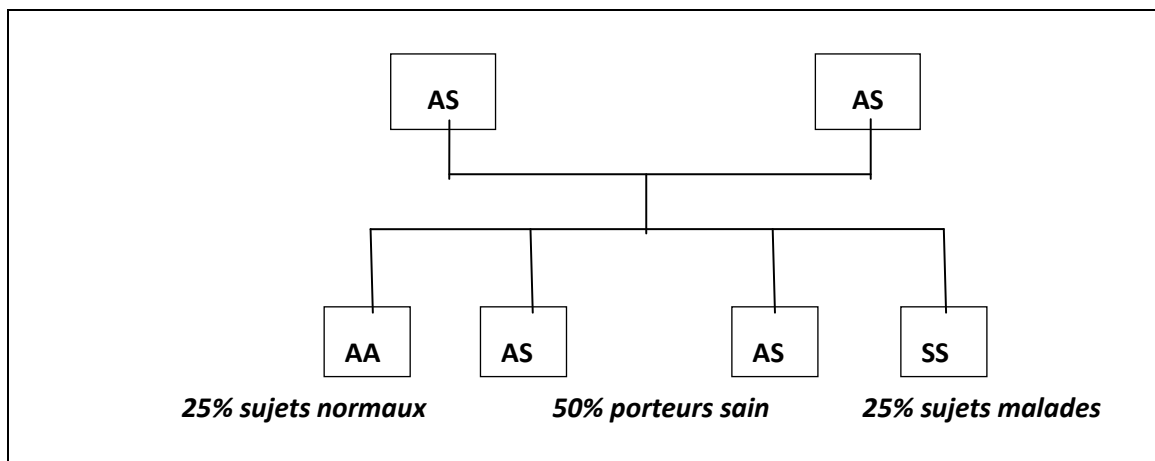


**Figure 1** : Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AS)

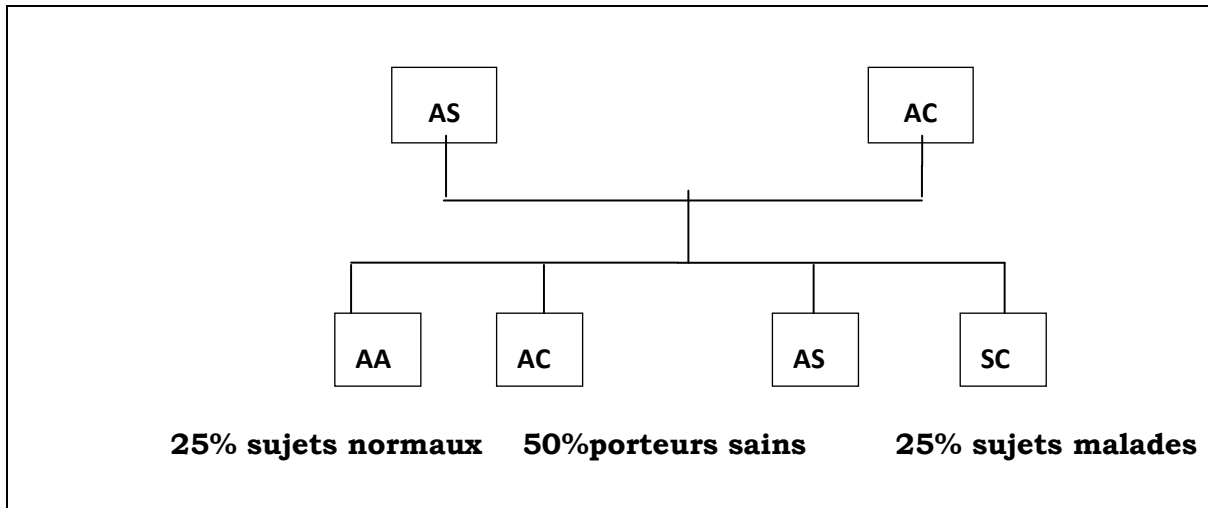
On aura 50% des enfants issus de ce couple qui seront porteurs du trait comme l'un des parents et 50% des enfants normaux.



**Figure 2 :** Un sujet normal (AA) qui se marie avec un sujet malade (SS)  
Dans ce groupe 100% des sujets seront des porteurs du trait.

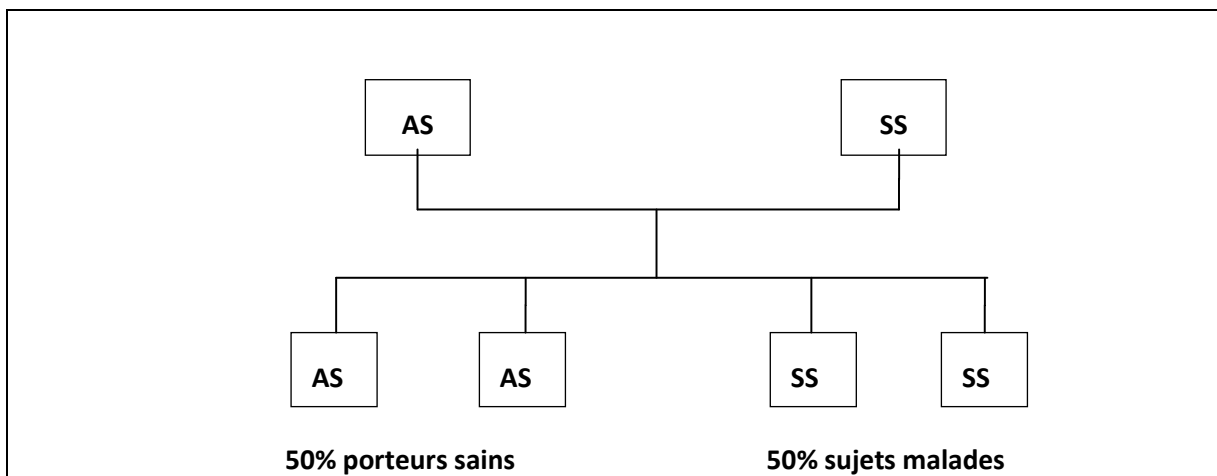


**Figure 3:** Un porteur sain (AS) qui se marie avec un autre porteur sain (AS)  
On aura 50% de porteurs sains, 25% de sujets normaux et 25% de sujets malades.

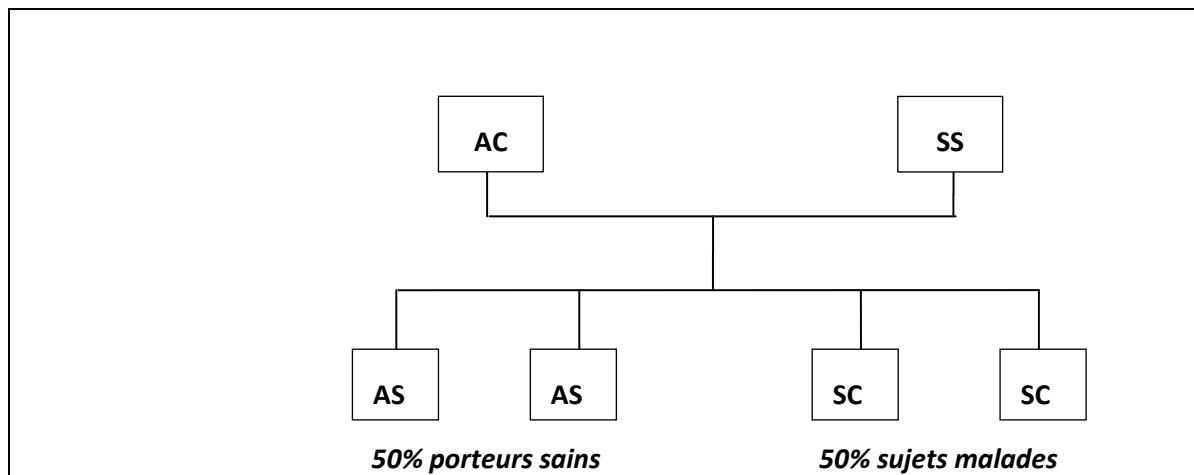


**Figure 4:** Deux porteurs sains (AS) et (AC)

On aura 50% de porteurs sains (AC, AS), 25% de sujets normaux (AA) et 25% de sujets malades (SC).

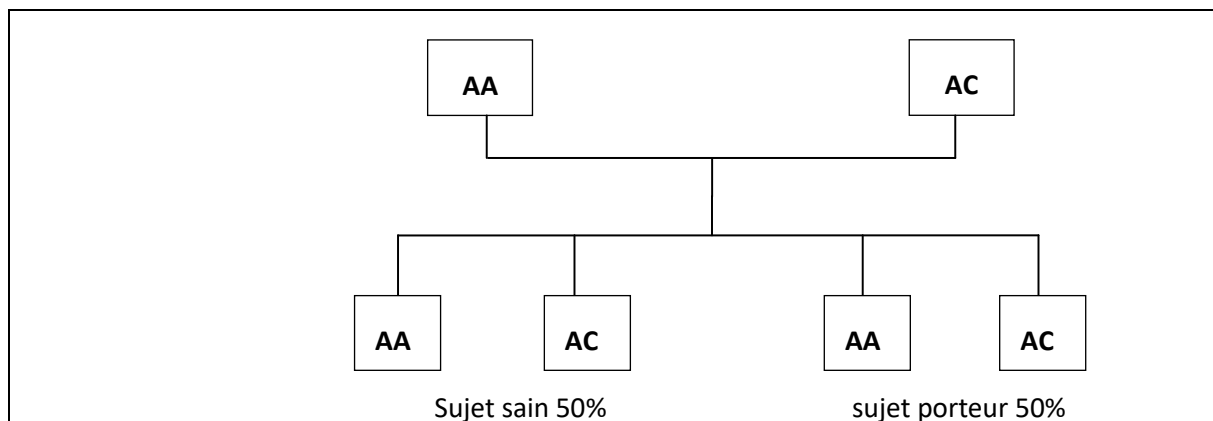


**Figure5:** Un porteur sain qui se marie à un sujet malade  
On aura 50% de porteurs sains et 50% de sujets malades.



**Figure 6 :** Un porteur sain qui se marie à un sujet malade

On prévoit 50% des enfants issus de ce couple qui seront porteurs du trait comme l'un des parents et 50% des enfants malades.



**Figure7 :** Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AC)

On prévoit 50% des enfants issus de ce couple qui seront porteurs du trait et 50% des enfants normaux.

Cependant cette étude familiale n'est pas toujours possible. Une étude génomique est alors envisageable, se faisant par la méthode de la polymérase chain reaction (PCR) qui est une technique d'amplification de l'ADN permettant de mettre en évidence une hémoglobinopathie.

Les hémoglobines anormales S et C, sont les premières hémoglobinoses connues. Elles ont en commun de porter une modification sur la surface de



la molécule. On connaît d'autres mutations portant sur les sites externes de la molécule, la plupart sont sans effet sur la fonction de l'hémoglobine. Seule la charge électrique diffère et permet l'isolement par migration électrophorétique. Au contraire dans les hémoglobines S et C, l'altération des surfaces entraîne des conséquences au niveau supra moléculaire avec une altération de la capacité fonctionnelle de l'hémoglobine et surtout du globule rouge. Encore Ingram, en **1959**, a reconnu exactement l'anomalie des chaînes des hémoglobines S et C. Pauling a démontré que l'hémoglobine S était peu solide à l'état désoxygéné et c'est ce phénomène qui est responsable de la falciformation des globules rouges si particulière à la maladie

### **I.3 Epidémiologie**

La drépanocytose est certainement la maladie de l'hémoglobine la plus répandue dans le monde, elle concerne plus de 120 millions d'individus qui sont porteurs d'une mutation drépanocytaire soit plus de 300.000 naissances par an **[11]**.

Son taux de létalité est de 12 à 15% avant 20 ans, elle est responsable de souffrance, d'hospitalisation, d'absentéisme scolaire. Sa distribution géographique est particulière, se confondant avec les zones d'endémie palustre ou ayant une histoire d'endémie palustre **[12]**. Les plus hautes fréquences de la maladie se rencontrent en Afrique, mais la drépanocytose est une maladie qu'on rencontre actuellement sur plusieurs continents **[13]**. Schématiquement on distingue des foyers originels représentés par l'Afrique, le sous-continent indien et le Yémen (Moyen Orient) et des foyers secondaires apparus du fait des courants de migration des populations. Ces foyers sont l'Europe, l'Amérique, la méditerranée. En ce qui concerne l'Afrique, les plus hautes fréquences s'observent dans une zone comprise entre le 15<sup>ème</sup> parallèle Nord et le 20<sup>ème</sup> parallèle Sud baptisé ceinture sicklenique de « LEHMAN » où 30 à 40 % des sujets sont porteurs du gène d'hémoglobine S dans certaines ethnies, 5 à 20 % en Afrique du nord et en Afrique de l'Ouest **[11]**.

En Côte d'Ivoire 12 % de la population sont porteurs d'hémoglobine S **[14]**. Au Bénin: la prévalence varie entre 38-40% **[15]**.

Au Togo la prévalence est estimée à 16 % dont 3-5 % de formes majeures [16].

Au Burkina Faso : la prévalence est de 12% [15].

Au Mali la prévalence moyenne de la drépanocytose évaluée vers les années 1980 est d'environ 12 % [17, 18]. La dernière revue générale faite en 2002 rapporte que 1 à 3% d'enfants naissent avec la forme grave SS [18].

#### **I.4 Physiopathologie**

La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine transmise selon le mode mendélien récessif autosomique. La substitution du 6<sup>e</sup> acide aminé sur la chaîne  $\beta$ , l'acide glutamique, par une valine, caractérise la variante HbS, alors qu'une substitution du même acide aminé par une lysine caractérise la variante HbC. Cette mutation génétique est désignée par le terme trait drépanocytaire. Les personnes hétérozygotes AS (production d'HbS anormale et d'HbA normale) sont en règle générale asymptomatiques. [4].

Plus de 1 000 mutations des gènes codant les chaînes de l'Hb ont été décrites, dont la plupart n'ont pas d'implication clinique.

Trois Hb anormales occupent une place prépondérante de par leur fréquence et leur caractère pathogène : HbS, HbE et HbC. Les Hb anormales peuvent être classées en 4 groupes :

- les HbS dans la population africaine et les HbE dans les populations du Sud-Est asiatique, responsables de problème de santé publique majeur ;
- les HbC, OArab et DPunjab, qui par elles-mêmes, n'ont pas d'effet pathogène majeur, mais, associées à l'HbS, conduisent à des syndromes drépanocytaires majeurs ;
- les polymorphismes, habituellement silencieux sur le plan clinique ;
- les variants exceptionnels à l'origine de désordres hématologiques variés (ex. Hb instables, cause d'anémies hémolytiques chroniques)

[3].

L'HBS, sous forme désoxygénée, a la propriété de polymériser pour former des cristaux intracellulaires qui déforment le globule rouge en lui donnant sa forme caractéristique en faucille, le drépanocyte.

Le globule rouge ainsi déformé perd ses propriétés d'élasticité nécessaires pour passer dans la microcirculation. Ceux ayant subi plusieurs cycles de désoxygénation sont fragilisés et il s'ensuit une hémolyse chronique [4].

La rigidification et la déformation des globules rouges ainsi que l'augmentation de la viscosité sanguine expliquent les complications vaso-occlusives qui se produisent de façon privilégiée dans la microcirculation post-capillaire, d'autant que les hématies drépanocytaires ont la propriété d'adhérer à l'endothélium vasculaire [4].

Les globules rouges drépanocytaires ont une déformabilité diminuée de façon variable selon le génotype et, chez un même patient, selon les conditions cliniques et physiologiques.

Le caractère systémique de la drépanocytose s'explique par le fait que ces phénomènes peuvent potentiellement intéresser tous les organes et tissus vascularisés (os, rate, foie, cerveau, poumons, reins et articulations) [4].

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose s'explique par l'exclusion fonctionnelle de la rate et l'existence d'infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries.

## **I.5 Conséquences immédiates**

### **I.5.1 Crises vaso-occlusives**

Les crises vaso-occlusives (CVO) sont la traduction clinique de la polymérisation de l'hémoglobine S, de la déformation des globules rouges, de leur adhésion à l'endothélium, et de l'augmentation de la viscosité sanguine, entraînant ischémie et nécrose tissulaire dans le territoire concerné [19]. A ce cercle vicieux de la falciformation, impliquant microthrombi, stase veineuse, vasoconstriction avec acidose et hypoxie locale, s'ajoute une dysfonction endothéliale avec un haut niveau de stress oxydatif entretenu par la répétition des phénomènes d'ischémie/répercussion [20]. Les patients drépanocytaires présentent une hyper activation endothéliale avec

expression de facteurs d'adhésion et de thrombogénèse, et à contrario une baisse des concentrations locales de monoxyde d'azote. Ce déséquilibre vasodilatation/vasoconstriction et pro/anticoagulation avec activation non spécifique des voies de l'inflammation, contribue à un ralentissement du flux sanguin, puis aux phénomènes de microthrombi. Les CVO peuvent prendre différentes formes selon l'organe atteint (douleurs abdominales, osseuses, infarctus pulmonaire...) et sont le principal motif de recours aux soins et la première cause d'hospitalisation (environ un épisode par an et par patient homozygote) [21]. Le tableau clinique est peu spécifique, dominé par une douleur osseuse ou articulaire intense, fréquemment associée à une fébricule. Outre une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles, présente même en dehors de toute complication infectieuse, et une augmentation des lactico déshydrogénase (LDH) dont l'importance paraît corrélée à la sévérité de la crise, les stigmates biologiques d'une CVO dépendent du site en cause. La recherche d'un point d'appel infectieux et de facteurs favorisants doit être systématique. Les crises touchant le tronc ou l'extrémité céphalique sont autant de pièges diagnostiques devant faire éliminer par exemple infarctus du myocarde, pyélonéphrite, cholécystite ou méningite. Notamment, une CVO peut être à l'origine de douleurs abdominales pseudo-chirurgicales par ischémie mésentérique, mais cette complication grave est très rare. Différencier une urgence chirurgicale et une CVO à expression digestive n'est pas toujours aisé. La plupart de ces épisodes sont pris en charge dans le service des urgences et lors d'une courte hospitalisation, mais ils peuvent évoluer vers des tableaux de défaillances viscérales imposant une prise en charge en réanimation.

### **I.5.2 Le syndrome thoracique aigu [22]**

Le syndrome thoracique aigu (STA) est une complication aigue grave, associant de façon variable, les signes cliniques suivants : signes respiratoires (tachypnée, anomalies à l'auscultation pulmonaire, hypoxie), fièvre, douleur thoraco-abdominale avec un foyer pulmonaire de novo sur la radiographie de thorax. Il existe une variabilité des définitions rendant compte des résultats disparates dans la littérature sur la fréquence et la

sévérité du syndrome thoracique aigu. Il peut être isolé ou secondaire à une crise vaso-occlusive. Dans ce dernier cas, les troubles de la conscience des patients sont souvent attribués à tort à un surdosage en morphiniques entraînant un retard à la prise en charge d'un syndrome thoracique aigu en progression. Du fait du possible retard radiologique par rapport à la clinique, le diagnostic peut être initialement difficile.

### **I.5.2.1 Données épidémiologiques [23]**

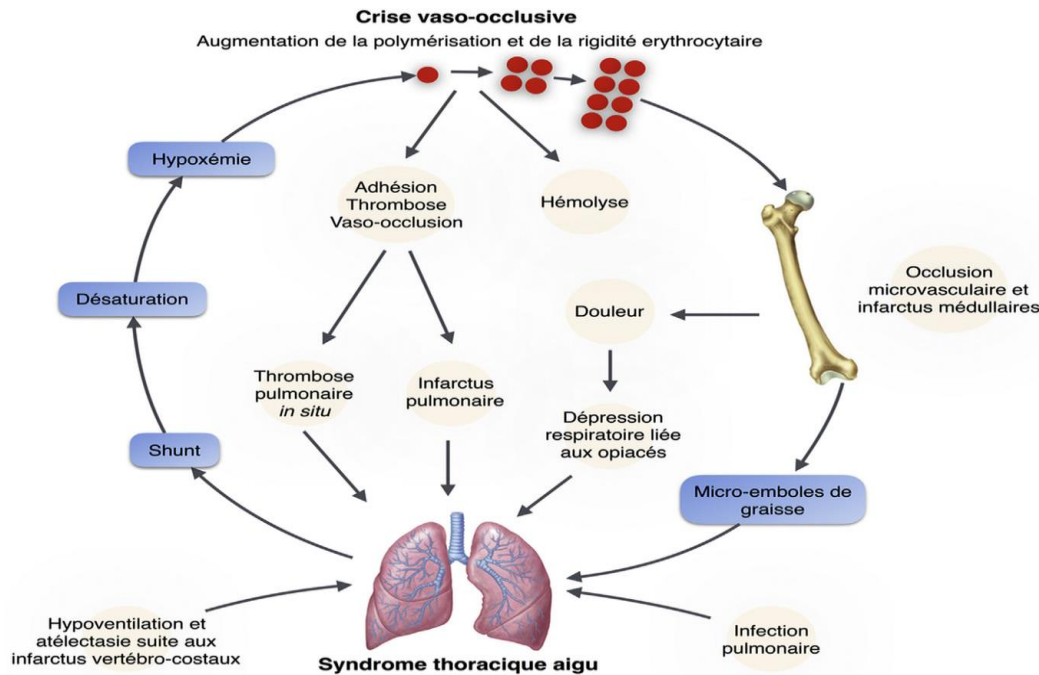
Le syndrome thoracique aigu est le deuxième motif d'hospitalisation chez les patients drépanocytaires et la principale complication au décours d'un acte chirurgical avec anesthésie générale. Les enfants ont une plus forte incidence de syndrome thoracique aigu (21/100 patients-années chez les enfants SS) mais une mortalité plus faible (< 2 %) que les adultes (8,7/100 patients-années ; mortalité : 4-9 %). Chez les patients SS l'incidence du syndrome thoracique aigu est corrélée à un taux faible d'hémoglobine fœtale et à un hématokrite élevé. Il n'y a pas de corrélation avec un trait  $\alpha$  thalassémique associé. Il existe chez l'enfant une variation saisonnière du syndrome thoracique aigu : plus élevé en hiver où les infections respiratoires sont les plus fréquentes. Cette variation saisonnière est moins marquée chez l'adulte. Le syndrome thoracique aigu a généralement une évolution autolimitée mais l'évolution peut se faire vers l'insuffisance respiratoire avec œdème aigu pulmonaire non cardiogénique et hypoxémie sévère.

### **I.5.2.2 Étiologies et facteurs favorisants [24]**

L'hypoventilation et l'embolie graisseuse à partir d'un infarctus osseux sont les deux causes principales du syndrome thoracique aigu. L'hypoventilation peut être multifactorielle, liée à un infarctus osseux thoracique, un traumatisme, une intervention chirurgicale thoraco-abdominale, à la dépression respiratoire secondaire à l'analgésie, ou encore à une obstruction chronique des voies aériennes respiratoires.

Un des facteurs de risque majeurs favorisant le syndrome thoracique aigu est le génotype : la plus forte incidence est observée pour le génotype SS

(12,8 événements/100 patients-années) et la plus faible incidence pour le génotype S $\beta$ + (3,9/100 patients années).

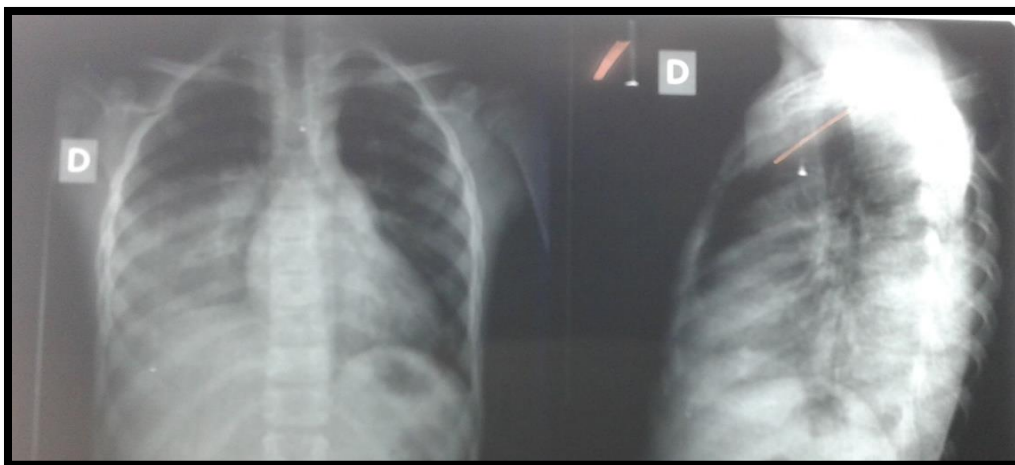


**Figure 8 :** Physiopathologie du syndrome thoracique aigu (STA). Cette figure illustre les principaux mécanismes à l'origine du STA : infection, infarctus pulmonaire, hypoventilation, embolie graisseuse, thrombose pulmonaire in situ et hémolyse [25].

### 1.5.2.3 Le tableau clinique du syndrome thoracique aigu [26]

Les symptômes principaux sont : une douleur thoracique et une fièvre, évoquant un tableau de pneumopathie infectieuse. Une fièvre supérieure à 38°C est présente dans 80% des cas et une toux dans 74% des cas. La dyspnée sous forme de polypnée d'intensité variable est présente dans près d'un cas sur deux. À l'examen clinique des râles crépitants ou une diminution du murmure vésiculaire sont perçus dans un cas sur deux et doivent être recherchés systématiquement chez tout patient hospitalisé pour crise vaso occlusive (CVO). Le syndrome thoracique aigu (STA) s'accompagne en effet chez 80% des patients adultes d'une CVO qui le précède dans près de 50% des cas. Le STA est en revanche plus rarement accompagné d'une CVO osseuse chez les enfants, ce qui suggère que sa physiopathologie est probablement différente dans ces deux groupes de patients. Cette évolution en deux temps de la symptomatologie souvent observé chez l'adulte nécessite donc une surveillance clinique régulière des patients hospitalisés pour CVO osseuse sans signe d'appel pulmonaire au départ. L'aspect radiologique qui

peut faire défaut dans les premières 24 heures est plutôt alvéolaire, multilobaire, associée dans plus d'un tiers des cas à une atteinte pleurale. L'aspect bilatéral et prédominant aux deux lobes inférieurs est caractéristique de cette pathologie. Au cours du STA, le taux d'hémoglobine reste stable ou diminue légèrement alors qu'il existe souvent une hyperleucocytose marquée dépassant d'au moins une fois et demie la valeur de base ( $8-15 \times 10^9/\text{mm}^3$ ), même en dehors d'infection associée. De même l'augmentation de la protéine C réactive (CRP) est quasi constante et non synonyme d'infection bactérienne. Un taux de plaquette abaissé a été retrouvé dans différentes études comme un signe de gravité. Chez près de 50% des patients, l'hypoxémie est profonde avec une  $\text{PaO}_2$  inférieure à 60mmHg. Le taux de lactico déshydrogénase (LDH) sérique dont l'élévation est assez bien corrélée avec la sévérité de la CVO pourrait servir de marqueur évolutif. D'autres marqueurs inflammatoires comme la CRP et la phospholipase  $A_2$  sériques pourraient également servir de marqueurs précoces. Dans les formes très sévères on peut observer une augmentation des transaminases hépatiques dont l'explication physiopathologique n'est pas uniciste (vaso-occlusion hépatique, foie cardiaque ...) et une augmentation modérée de la créatinine.



**Figure 9:** STA chez un enfant drépanocytaire de 4 ans hospitalisé aux urgences pédiatriques du CHU Gabriel Touré en décembre 2017.

#### **I.5.2.4 Pronostic du syndrome thoracique aigu [27]**

Le pronostic à court terme du syndrome thoracique aigu avec atteinte pulmonaire et hypoxémie modérées est favorable. L'existence d'une relation

entre la répétition du syndrome thoracique aigu et la survenue d'une maladie pulmonaire chronique ou de séquelles respiratoires est controversée. En revanche, il existe une association entre la répétition des épisodes de syndrome thoracique aigu ou de crises douloureuses et la diminution de la durée de vie.

### **I.5.2.5 Prise en charge du syndrome thoracique aigu**

#### **I.5.2.5.1 Traitement préventif**

Le maintien d'une hyperventilation alvéolaire au cours d'une crise vaso-occlusive (CVO) permet de réduire de manière significative la fréquence du STA. En pratique, l'idéal serait que tous les enfants drépanocytaires hospitalisés pour une crise vaso-occlusive soient vus par un kinésithérapeute plusieurs fois par jour afin de favoriser les mouvements d'expansion thoracique.

L'hydroxyurée a montré son efficacité dans la prévention des crises douloureuses, les besoins transfusionnels et la prévention du syndrome thoracique aigu (STA), mais il s'agit d'un agent cytotoxique dont les effets à long terme sont mal connus [28 ,29]. Initialement, on pensait que son efficacité était liée à ses capacités d'induire une production d'hémoglobine F, mais il n'est pas impossible qu'un effet au niveau de la synthèse du monoxyde d'azote (NO) puisse également expliquer les effets observés [30]. Des études expérimentales et cliniques chez l'homme montrent une efficacité du monoxyde d'azote (NO) inhalé dans les crises douloureuses réfractaires et les STA sévères, s'accompagnant d'une hypertension artérielle pulmonaire chez l'enfant. A l'état actuel des connaissances, aucun essai clinique randomisé, évaluant l'efficacité du NO inhalé, soit en traitement préventif, soit en traitement curatif du STA, n'a été rapporté, mais son emploi paraît une perspective thérapeutique intéressante. [31]



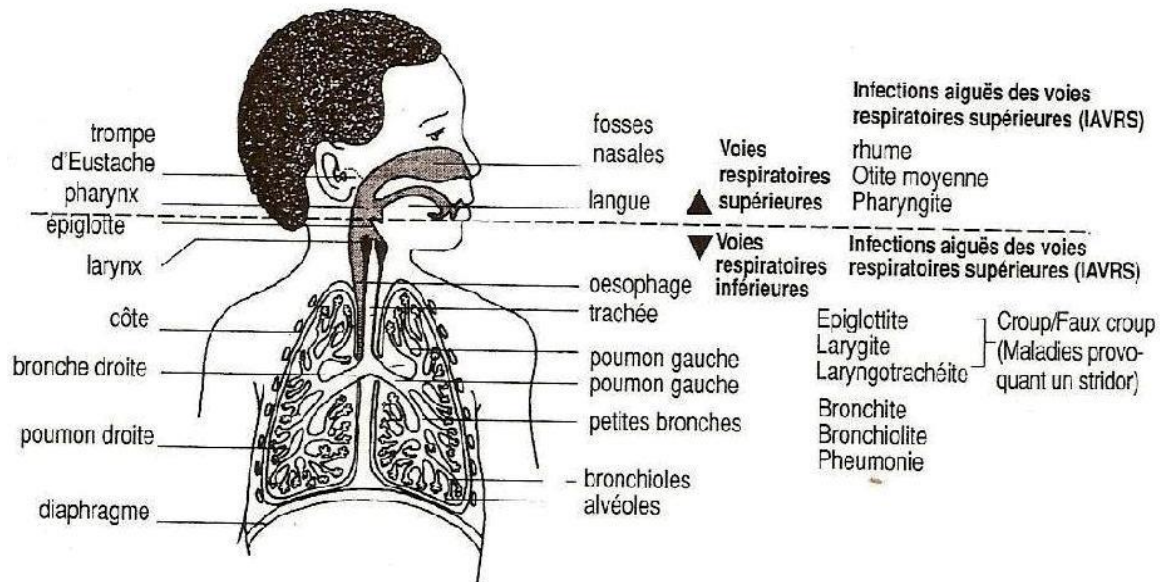
### I.5.2.5.2 Traitement curatif

- un traitement antalgique;
- une hydratation, en tenant compte des besoins de l'enfant et des risques de surcharge pulmonaire (soit 1,5 à 2 l/m<sup>2</sup>/24 h sans dépasser 2l/24 h) ;
- une antibiothérapie à large spectre active sur les germes intracellulaires et le pneumocoque (macrolides, amoxicilline, amoxi-acide clavulanique et céfotaxime ou Ceftriaxone) ;
- une oxygénothérapie pour maintenir une saturation artérielle en oxygène >95 % ;
- une spirométrie incitative.
- Le recours aux  $\beta_2$ -mimétiques est à évaluer selon les cas.
- Une transfusion simple (ou un échange transfusionnel en cas de taux plasmatique d'hémoglobine > 9 g/dl et/ou de défaillance viscérale), améliore l'oxygénation et accélère la guérison [32]. Elle est d'indication large en cas de chute du taux d'hémoglobine. La mesure du gradient alvéolo-artériel en oxygène semble être le meilleur paramètre prédictif de la sévérité du syndrome thoracique aigu (STA) et de la nécessité d'une transfusion [33]. Les connaissances physiopathologiques récentes confortent l'effet bénéfique de la transfusion sanguine qui apporte des globules rouges normaux et augmente le taux d'hémoglobine, permettant de rétablir localement la balance du monoxyde d'azote (NO) en captant cette molécule.

L'exsanguino transfusion (EST), réalisé en unité de soins intensifs sous monitoring cardiorespiratoire, est un geste lourd qui a pour but de ramener le taux d'hémoglobine S en dessous de la valeur seuil de 35%. Ses indications ne sont pas clairement définies mais une aggravation de la détresse respiratoire avec une hypoxémie et une PaO<sub>2</sub> < 75 mm Hg sous oxygène chez le grand enfant impose l'EST. Elle est d'une efficacité remarquable lorsqu'elle est réalisée précocement.

### I.5.3 Pneumonie

La pneumonie est une infection aiguë des voies aériennes inférieures caractérisée par une atteinte inflammatoire voire purulente du parenchyme pulmonaire (bronchioles, alvéoles pulmonaires et interstitium pulmonaire). [34].



**Figure 10** : Anatomie de l'appareil respiratoire [35]

#### I.5.3.1 Epidémiologie

Les pneumonies sont des infections fréquentes connues depuis l'Antiquité. La symptomatologie en fut décrite par Hippocrate. Les infections respiratoires basses (IRB) représentent une part importante de la pathologie infectieuse pédiatrique et sont responsables de 10% des hospitalisations en pédiatrie générale [36]. Les infections respiratoires aiguës (IRA) sont des affections fréquentes qui demeurent un sérieux problème de santé publique en Afrique [37].

-Dans le monde : 922136 enfants de moins de cinq ans seraient morts de pneumonie en 2015 selon l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) [38].

-En France : Selon les différents établissements de santé, l'incidence des pneumonies serait de 400 à 600000 nouveaux cas par an [39].

-Aux Etats-Unis : Le nombre de nouveaux cas serait d'environ deux (2) millions et le nombre de décès compris entre 40000 et 70000 par an [38].

-En République Démocratique du Congo (RDC), les infections respiratoires aiguës représentaient une prévalence de 7% dont 6% de la pneumonie chez les enfants de moins de cinq ans [40].

-Au Mali, les infections respiratoires aiguës sont plus fréquentes chez les enfants de 0-6 mois (8%). Du point de vue régional, la prévalence des infections respiratoires aiguës est de 8% à Kayes, 7% à Sikasso, 5% à Ségou et 4% à Mopti [41].

### **I.5.3.2 Facteurs de risque et étiopathogénie:**

#### **I.5.3.2.1 Facteurs de risque [42]**

Plusieurs facteurs de risque ont été révélés dans la survenue des pneumopathies chez les enfants de moins de 5 ans par de nombreuses études. Ceux reconnus par l'OMS sont : La malnutrition et le faible poids de naissance, l'allaitement artificiel, l'avitaminose A, l'infection à VIH, la rougeole, la diphtérie, et la coqueluche.

#### **I.5.3.2.2 Etiopathogénie [37]**

Les données bactériologiques révèlent plusieurs causes. Avant l'âge de 2 ans, les causes virales sont plus fréquentes que les causes bactériennes. L'inverse est observé après l'âge de 2 ans.

##### **❖ Les Virus**

Le Virus Respiratoire Syncytial (VRS) est l'agent n°1 de la bronchiolite.

Le Myxovirus para influenza associe fréquemment à la bronchiolite une atteinte laryngée.

##### **❖ Les bactéries : trois germes prédominant : Il s'agit du**

- Streptococcus pneumoniae ;
- Streptocoque A ;
- Hémophilus influenzae type b.

Le Staphylocoque doré reste un germe redoutable et est une cause importante de mortalité.

Les autres germes sont rarement en cause: **le Klebsiella Pneumoniae, le Chlamydia pneumoniae, le Mycoplasme.**

### **I. 5. 3. 3 Etude sémiologique [43]**

Chez l'enfant, la pneumonie est vraisemblablement très souvent provoquée par l'inhalation dans les poumons des gouttelettes de flugge.

Comme les sécrétions des voies respiratoires supérieures peuvent contenir un grand nombre de germes potentiellement pathogènes ayant colonisé le cavum, si l'on en aspire une très faible quantité, l'inoculum peut être suffisamment important pour provoquer une pneumonie bactérienne.

### **I.5.3.4 Démarche diagnostique [44]**

Le diagnostic répond à une définition très précise. Celui-ci est posé devant l'association d'au moins un critère majeur avec deux critères mineurs. Parmi les critères majeurs, sont reconnus l'auscultation pulmonaire avec anomalies en foyer et/ou une infiltration radiologique récente.

Parmi les critères mineurs, on recherche une température < à 35°C ou > à 38 °C, des frissons avec sueurs, une toux, la modification récente d'une expectoration chronique, une dyspnée ou un gêne thoracique.

#### **I.5.3.4.1 Diagnostic clinique [45]**

##### **❖ Dans sa forme typique (pneumonie à pneumocoque)**

##### **➤ La période de début**

Le début est brutal, sans prodrome, marqué par un frisson intense, unique et prolongé dit solennel.

On note une hyperthermie à 39°-40°C ; une tachycardie et parfois des vomissements.

Dans les heures qui suivent, apparaissent une douleur intense à type de point de coté en regard du foyer infectieux en rapport avec une atteinte pleurale associée. Une dyspnée superficielle accompagne une toux sèche, pénible, peu fréquente. A ce stade, les signes physiques sont très discrets, caractérisés par une diminution de l'expansion thoracique et du murmure vésiculaire du coté atteint.

### ➤ **La période d'état**

Elle n'apparaît qu'à partir du 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> jour. Le patient présente alors une fièvre en plateau à 40° C, des expectorations rouillées, un pouls rapide et régulier, une langue saburrale, une oligurie.

La polypnée est souvent intense (FR >30-40 cycles/mn). Le point de côté s'estompe à partir du 3<sup>ème</sup> jour de la maladie.

L'examen physique met en évidence:

- le syndrome infectieux avec ou sans état de choc : fièvre, ictère, bouquet d'herpès labial ou labio-nasal, tachycardie, marbrures, extrémités froides, déshydratation, troubles de la conscience.
- Un syndrome de condensation pulmonaire en regard du foyer pulmonaire atteint associant : des vibrations vocales augmentées, une submatité homogène bien limitée, un souffle tubaire entouré d'une couronne de râles crépitants.
- des signes en rapport avec un foyer infectieux (une porte d'entrée : carie, mauvaise hygiène bucco-dentaire, infection cutanée...)

### **I.5.3.4.2 Diagnostic paraclinique**

#### ❖ **Examens d'orientation**

##### ➤ **La radiographie du thorax (face/profil)**

Elle est indispensable au diagnostic. Mais est moins sensible que l'examen clinique au début de la pneumonie. Elle montre un syndrome alvéolaire systématisé ou non qui se traduit par une opacité parenchymateuse, dense ou peu dense, homogène d'étendue variable, systématisée ou non, non rétractile laissant transparaître parfois un broncho gramme aérien.

Dans les formes minimes et des bases pulmonaires, la radiographie standard du thorax est peu sensible.

##### ➤ **Le scanner thoracique**

Il n'est pas obligatoire au diagnostic. Il est plus sensible que la radiographie standard du thorax au début de la pneumonie et dans les formes

périphériques et minimes. Il permet de suspecter une lésion néoplasique associée à la pneumonie.

➤ **Le syndrome inflammatoire biologique**

**-la numération formule sanguine (NFS) :** Elle met en évidence une hyperleucocytose ( $> 15000 \text{ GB/mm}^3$ ) à prédominance polynucléaire neutrophile (90%). Parfois elle montre une leuco neutropénie. Cette neutropénie devient un facteur de gravité.

**-La vitesse de sédimentation (VS) :** Elle est accélérée. Plus tardive que la CRP, atteint son pic sérique au 8<sup>ème</sup> jour de l'inflammation.

**-La C-Réactive Protéine (CRP) :** Elle est augmentée, supérieure à 60 mg/l en cas de pneumonie [46]. C'est un témoin sensible de l'inflammation. Elle peut être utile lorsque le diagnostic et/ou le suivi évolutif initial est difficile [47]. Elle augmente dès les premières heures du début de l'inflammation et atteint son pic en 48 heures si l'inflammation n'est pas arrêtée.

Pour un taux sérique supérieur à 20 mg/l, la CRP a une sensibilité et une spécificité diagnostiques respectives de 89 % et 74 % de l'infection bactérienne [46].

### **I.5.3.5 Pronostic de la pneumonie**

Le jeune âge, la malnutrition, et la détresse respiratoire sont les facteurs de mauvais pronostic [48].

### **I.5.3.6 Prise en charge de la pneumonie**

#### **I.5.3.6.1 Traitement préventif**

Prévention des infections pneumococciques.

L'instauration d'une prévention précoce des infections pneumococciques a considérablement amélioré le pronostic. L'administration préventive quotidienne de pénicilline V est instaurée dès l'âge de 2 mois [49]. Bien que le bénéfice n'ait pas été démontré au-delà de l'âge de 5 ans, en Europe, cette antibioprophylaxie est parfois maintenue jusqu'à l'adolescence. Selon les recommandations, le vaccin antipneumococcique conjugué est administré à la 6<sup>e</sup>, 10<sup>e</sup> et 14<sup>e</sup> semaine. Ensuite, le rappel à base du vaccin polysaccharide

anti-pneumocoque (vaccin Pneumo 23) est administré tous les 3 à 5 ans, tout au long de la vie. L'importance de cette antibioprophylaxie pour la maîtrise du risque infectieux doit être soulignée à chaque visite médicale afin de diminuer la non-observance progressive au traitement. La mise en route de cette antibioprophylaxie doit être une recommandation forte en Afrique. En effet, en Afrique, il existe des souches spécifiques de pneumocoque [50]. Le vaccin conjugué heptavalent ne sera donc pas toujours efficace car les sérotypes de ce vaccin ne correspondent pas aux sérotypes le plus souvent impliqués dans notre contexte [51]. Hormis leur coût, les vaccins anti pneumococciques conjugués à 10 ou à 13 valences, contenant en particulier les sérotypes 1 et 5 si fréquents en Afrique devraient en améliorer l'efficacité.

#### **I.5.3.6.2 Traitement curatif [52, 53, 54]**

Quelque soit l'âge, le risque infectieux le plus important est lié à *Streptococcus pneumoniae*.

Il est important d'isoler le germe (hémoculture, expectoration, ponction Pleurale) pour disposer de l'antibiogramme en raison de la fréquence croissante des résistances à la pénicilline. Les pneumocoques à haut niveau de résistance à la pénicilline (CMI  $\geq$  2mg /l) sont fréquents dans les méningites et les otites mais sont plus rares dans les pneumonies de l'enfant. Si le pneumocoque a une sensibilité intermédiaire à la pénicilline (CMI entre 0,1 et 2mg /l), l'apyrexie est rapidement obtenue avec les  $\beta$  lactamines ; amoxicilline 100mg/kg/j + (acide clavulanique) si  $<$  2 ans, Si échec après 48 h donner un macrolide à 50mg/kg/j pendant 15 jours.

#### **Enfant de plus de 2 ans**

L'antibiotique de choix est l'Amoxicilline à dose suffisante (80 à 100 mg/kg/j) en raison de sa bonne biodisponibilité. Les *Haemophilus* sont très rares à cet âge, et il est indispensable de choisir en première intention un antibiotique actif rapidement sur les pneumocoques, y compris ceux dont la sensibilité à la pénicilline est diminuée (c'est la raison des fortes doses).

En cas d'échec clinique des  $\beta$  lactamines (fièvre persistante et non régression des signes respiratoires pendant plus de 48 heures), le diagnostic le plus probable est celui d'une pneumonie à mycoplasme et un macrolide doit être prescrit. Le traitement doit être au moins de 10 à 15 jours, en cas d'infection confirmée à mycoplasme.

## **I.6 Conséquences à long terme :**

Les organes comme l'œil, la rate, les os, le rein et les poumons sont les cibles de complications chroniques de la drépanocytose. La défaillance multi viscérale est souvent précédée ou concomitante d'une complication pulmonaire comme au cours de l'embolie graisseuse suivant un épisode osseux douloureux. Des affections broncho-pulmonaires comme une crise d'asthme ou une pneumopathie peuvent aggraver un syndrome drépanocytaire majeur car une hypoxie locale ou générale favorise la polymérisation de l'hémoglobine S [29].

### **I.6.1 Hypertension artérielle pulmonaire**

#### **I.6.1.1 Définition et diagnostic**

L'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) est définie par une pression artérielle pulmonaire moyenne (PAPm) supérieure à 25 mm Hg mesurée au cours d'un cathétérisme cardiaque droit [55]. Les autres paramètres hémodynamiques mesurés permettent de différencier l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) pré capillaire par augmentation des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) qui correspond à une véritable hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), de l'HTAP post capillaire, due à une augmentation de la pression veineuse pulmonaire (PVP) et donc avec des résistances vasculaires pulmonaires (RVP) normales. Chez les adultes drépanocytaires, les deux mécanismes sont fréquemment observés chez un même patient [56]. L'échocardiographie est utilisée en routine pour porter le diagnostic d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP) de manière moins invasive. Elle permet de mesurer le flux de régurgitation tricuspide (Tricuspid regurgitant velocity [TRV]) qui est bien corrélé à la pression PAPm chez les sujets sains. Le seuil de TRV > 2,5 m/s (correspondant à + 2 déviations standards chez l'adulte) est le plus utilisé et il est recommandé



par l'American Thoracic Society (ATS). Dans la drépanocytose toutefois, un TRV élevé n'est que très partiellement corrélé à une HTAP prouvée par cathétérisme avec une valeur prédictive positive de 25 % [55]. L'American thoracic Society (ATS) recommande chez l'adulte une confirmation systématique par cathétérisme. Chez l'enfant, il n'y a pas d'étude de corrélation entre l'échographie et le cathétérisme, et le seuil de TRV > 2,5 m/s est utilisé à défaut de données plus précises.

### **I.6.1.2 Données épidémiologiques**

La prévalence échographique est en moyenne de 30 % chez l'adulte et 21 % chez l'enfant [57]. Les facteurs de risque varient suivant les études. La sévérité de l'anémie hémolytique, évaluée par les taux d'Hb de base, de lactico-déshydrogénase (LDH), de bilirubine ou de réticulocytes est souvent rapportée comme le facteur de risque principal [58]. Dans une récente méta-analyse, l'âge était le seul paramètre corrélé à l'hyper tension artérielle pulmonaire (HTAP) [55]. Toutefois, parmi les indicateurs d'hémolyse, cette méta-analyse ne considérait que le taux d'hémoglobine (Hb) mais pas les autres marqueurs. La majorité des études n'a montré aucune association entre l'HTAP et les antécédents de CVO ou STA en analyse multi variée [59]. Hagar et al ont trouvé une corrélation avec un antécédent de sepsis [33].

### **I.6.1.3 Clinique de l'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP)**

En pratique, une dyspnée croissante sans modification du taux d'hémoglobine doit faire évoquer ce diagnostic et réaliser une échographie cardiaque. En cas d'augmentation franche de la pression artérielle pulmonaire systolique (vitesse de régurgitation tricuspidienn > 2,9 m/s) évaluée de manière non invasive par l'échographie-Doppler cardiaque, un avis doit être pris auprès d'une équipe spécialisée pour discuter la réalisation d'un cathétérisme cardiaque droit. Si l'échographie cardiaque retrouve une vitesse de régurgitation supérieure à 2,5 m/s mais inférieure à 2,9 m/s, d'autres éléments doivent être pris en compte comme la symptomatologie clinique, la distance de marche et/ou le dosage du Peptide Natriurétique de type B (BNP) permettant de limiter le nombre de

cathétérismes droits. Cependant cette démarche n'a pas été évaluée de façon prospective.

#### **I.6.1.4 Conduite à tenir et options thérapeutiques**

La conduite à tenir a récemment fait l'objet de recommandations de l'american thoracic society (ATS) chez l'adulte [33]. L'échocardiographie permet de dépister les patients avec TRV élevé et est recommandée annuellement par la haute autorité de santé (HAS) à partir de 6 ans.

Un traitement est indiqué dès la confirmation de l'HTAP par cathétérisme cardiaque droit et doit être associé à un bilan complémentaire permettant de rechercher des diagnostics différentiels. Il y a chez les adultes peu de données concernant les modalités de ce traitement, et aucune étude spécifique n'existe chez l'enfant. Selon les recommandations de l'ATS, et en cas d'HTAP post capillaire, l'hydroxyurée est indiquée en première intention chez l'adulte, même si aucune preuve d'effet spécifique n'a été établie. Pashankar et al ont montré une normalisation du TRV de 5 enfants après traitement par hydroxyurée. Cependant, ce traitement était associé à la prise en charge des autres morbidités respiratoires et il n'y a pas d'autres données, notamment sur l'hydroxyurée seule chez l'enfant. Le programme transfusionnel a pour effet de diminuer le taux d'Hb libre mais son effet sur l'HTAP est inconnu. En cas d'HTAP avérée avec RVP élevée, les traitements spécifiques usuels sont soit clairement déconseillés (Inhibiteur de PDE5, pourvoyeur de CVO) soit réservés à de très rares indications chez l'adulte (agoniste de la prostacycline, antagonistes des récepteurs de l'endothéline) [28].

#### **I.6.2 Poumon chronique du patient drépanocytaire :**

Cette complication est décrite depuis de nombreuses années mais n'a jamais été explorée précisément. Une étude rétrospective de 28 patients a essayé de classer cette entité en quatre stades de I à IV suivant la sévérité de l'atteinte respiratoire et le retentissement cardiovasculaire (Tableau I) [60].

**Tableau I :** Poumon chronique drépanocytaire : classification proposée par Powars et al.

<b>Paramètres</b>	<b>Stade 1</b>	<b>Stade 2</b>	<b>Stade 3</b>	<b>Stade 4</b>
<b>Douleur thoracique</b>	Toux chronique Douleur sus-sternale Récurrenente	Douleur plus marquée	Douleur thoracique	Douleur prolongée et dyspnée
<b>Hématose</b>	SaO <sub>2</sub> normale		PaO <sub>2</sub> < 70mmHg	PaO <sub>2</sub> < 60mmHg
<b>Imagerie</b>	Diminution vascularisation	Sd alvéolo-interstitiel	Aspect fibrosant	Fibrose évoluée
<b>EFR</b>	CPT> 80%	60<CPT<80%	40<CPT<60%	CPT<40%
<b>ECG/écho cardiaque</b>	HVG	HV G + D	Dilatation VD+OD	Sévère dilatation VD + OD
<b>Pression AP</b>	<b>Nulle</b>	<b>Nulle</b>	<b>HTAP modérée</b>	<b>HTAP sévère</b>

### I.6.2.1 Clinique du poumon chronique du patient drépanocytaire[61]

Les symptômes cliniques sont représentés par une dyspnée d'effort progressivement croissante, des crépitants à l'auscultation et souvent un hippocratisme digital. L'hypoxémie sévère est marquée d'emblée. La radiologie retrouve un syndrome interstitiel diffus sans distorsion ni rétraction apparente. La traduction tomодensitométrique n'a été décrite que dans une seule étude retrouvant une fréquence élevée d'épaississements interlobaires, de lobules secondaires dilatés, de distorsions du parenchyme qui prédominent nettement aux deux bases. Les biopsies effectuées au cours d'autopsie retrouvaient une oblitération fibreuse des vaisseaux et un épaississement des parois alvéolaires, étiquetés secondaires à des macros ou micros thrombus. Les hypothèses physiopathologiques évoquées sont une maladie vasculaire périphérique (artériopathie) associée à une hémochromatose éventuelle.

### **I.6.2.2 Prise en charge du poumon chronique du patient drépanocytaire**

Il n'y a pas de traitement spécifique connu en dehors du traitement de la maladie drépanocytaire et la corticothérapie ne semble pas apporter d'effet bénéfique pour les patients. Lorsque la dyspnée n'est expliquée ni par une hypertension artérielle pulmonaire (HTAP), ni par un poumon chronique drépanocytaire et qu'une cause cardiaque a été éliminée, on parle alors d'intolérance à l'effort. Les rares tests d'effort effectués chez les patients retrouvent un profil de limitation dû soit à l'anémie, soit à une réduction du lit vasculaire pulmonaire probablement en rapport avec une vasculopathie chronique pulmonaire [62].

### **I.6.3 Anomalies de la fonction pulmonaire et dyspnée**

Un certain nombre d'anomalies ont été décrites chez les patients porteurs d'une drépanocytose sans pathologie interstitielle décelable sur l'imagerie (Tableau II). Les données retrouvent, suivant les articles, quelquefois une obstruction bronchique, et très fréquemment un syndrome restrictif modéré (de 20 à 30 % de diminution) et une baisse modérée de la diffusion libre de monoxyde de carbone (DLCO) [63, 64]. La corrélation entre ces anomalies et des complications ou un phénotype particulier de la drépanocytose n'a pas toujours été retrouvée. Il semble, notamment dans les études pédiatriques, qu'une hyperréactivité bronchique soit plus fréquente dans la population de patients drépanocytaires et ces anomalies associées à la découverte d'un syndrome obstructif modéré aux explorations fonctionnelles respiratoires (EFR) font souvent prescrire des traitements bronchodilatateurs et corticoïdes locaux au long cours. Les antécédents du syndrome thoracique aiguë (STA) souvent incriminés dans le développement d'un syndrome restrictif ne semblent pas être un facteur déterminant. En revanche, l'anémie sévère et l'hyperleucocytose sont des facteurs associés à la restriction pulmonaire alors que l'insuffisance rénale et l'hyperplaquettose sont des facteurs associés à une baisse de la DLCO [64]. Deux études préliminaires ont essayé de retrouver des anomalies de la fonction respiratoire corrélées à la dyspnée d'effort souvent ressentie par les patients [62 ; 65]. Ces études

ont retrouvé une relation entre dyspnée, baisse de la DLCO et limitation à l'exercice, anomalies plutôt attribuables à une pathologie vasculaire sans relation évidente avec un déficit fonctionnel restrictif et une pathologie infiltrative.

**Tableau II : Anomalie de la fonction respiratoire et drépanocytose**

Etudes	N°	Population	Paramètres fonctionnels	Relation avec la Maladie drépanocytaire
Leong et al. JPediatr 1997 [28]	40	Enfants 18 HRB Clinque 22 sans HRB	CPT 89±14% VEMS 85±16% Métacholine + dans 73%	HRB Clinique et Métacholine
Santoli et al. Eur Respir J 1998 [27]	49	Adultes Hb SS (42) et Sbthal (7) Avec ou sans STA	CPT 83±12% DLCO 77±17% VEMS 86±17%	ATCD de STA et obstruction bronchue
Delclaux et al, Chest 2005 [29]	49	Adultes Hb SS Patients dyspnéiques (34) Hommes/femmes	CPT 83±11% DLCO 55±8% VEMS 82±13%	DLCO corrélée à la dyspnée (et pas le taux d'Hb)
Klings et al., Am J RespirCrit Care Med 2006 [26]	310	Adultes Hb SS Etude de Cohorte CSSCD	CPT 70±15% DLCO 64±20% VEMS 83±16%	CPT corrélée avec phénotype maladie sévère DLCO corrélée avec taux plaquettes et urée élevés
MacLean et al., Am J RespirCrit Care Med 2008 [30]	413	Enfants Etude de Cohorte	Diminution de 2,93% de la CPT / normale	Restiction plus marquée chez les HbSS Pas de syndrome obstructif
HRB : hyperréactivité bronchique ; CPT : capacité pulmonaire totale ; VEMS : volume expiratoire maximum par seconde ; Hb : hémoglobine ; STA : syndrome thoracique aigu ; DLCO : diffusion libre de CO ; CSSCD :CooperativeStudy Of SickleCellDisease.				

#### I.6.4 Autres complications chroniques [66]

Les autres complications chroniques à rechercher sont l'asthme présent chez 5 % des adultes, l'hypoxémie nocturne qui peut être un facteur favorisant

d'AVC ou de crises vaso-occlusives mais leurs prévalences ne sont pas augmentées chez les enfants.

## II MATERIELS ET METHODOLOGIE

### II.1 Lieu et cadre de l'étude

Notre étude a été réalisée au centre hospitalier universitaire (CHU) Gabriel Touré.

**Département de pédiatrie:** Il est composé de :

✚ **Un service de pédiatrie générale :** qui comprend :

- ❖ Une unité d'Oncologie pédiatrique
- ❖ Une unité de Pédiatrie 1
- ❖ Une unité de Pédiatrie 2
- ❖ Une unité de Pédiatrie 4

✚ **Un service des urgences ;**

✚ **Un Service de néonatalogie/ kangourou.**

✚ **Un hôpital de jour :** composé de :

- ❖ Un centre d'excellence assurant la prise en charge des enfants infectés et affectés par le VIH.
- ❖ Une unité de prise en charge nutritionnelle (URENI) ;
- ❖ **Une unité pour le suivi des enfants drépanocytaires ;**
- ❖ Une unité pour le suivi des enfants atteints de pathologie oncologique ;
- ❖ Des salles pour des projets de recherche : CVD.

**Le personnel :** Il se compose de :

Trois professeurs ;

1 maître de conférences agrégé;

Des Pédiatres ;

Des médecins en cours de spécialisation de pédiatrie ;

Des Techniciens supérieurs de santé ;

Des Techniciens de santé ;

Des Aide- soignants ;

Des Secrétaires ;

Des Manœuvres ;

Une Animatrice ;

Des Infirmiers contractuels pour la garde ;

A ceux-ci, il faut ajouter les thésards, les étudiants en fin de cycle de médecine générale, les stagiaires de la FMOS (Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie) et des différentes écoles de formation sanitaire.

➤ **Activités menées dans le service :** Elles sont nombreuses et diversifiées :

- ❖ La prise en charge des patients à travers les consultations externes et les hospitalisations ;
- ❖ La formation théorique et pratique des médecins en spécialisation, des internes thésards, des étudiants en médecine ;
- ❖ Les gardes ; un staff quotidien en vue d'apprécier les prestations de la garde ;
- ❖ Une présentation des cas cliniques une fois par semaine ;
- ❖ L'appui aux différents programmes nationaux de santé (PNLP, PNLT, nutrition, ARV/PTME, etc.).
- ❖ Une attention particulière est accordée aux enfants drépanocytaires avec une équipe médicale qui assure leur consultation à l'hôpital du jour avec possibilité d'hospitalisation à tout moment.

## **II.2 Type et période d'étude**

Il s'agissait d'une étude rétrospective de treize (13) mois allant du 1<sup>er</sup> Janvier 2017 au 28 Février 2018 et prospective de dix neuf (19) mois allant du 1<sup>er</sup> Mars 2018 au 31 Octobre 2019.

## **II.3 Population d'étude**

Notre étude a concerné les enfants drépanocytaires âgés de moins de 16 ans présentant une complication pulmonaire vus et/ou hospitalisés dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré pendant la période d'étude.



## **II.4 Échantillonnage**

### **II.4.1 Critères d'inclusion**

Ont été inclus, tous les enfants drépanocytaires confirmés à l'électrophorèse de l'hémoglobine, âgés de moins de 16 ans présentant une complication pulmonaire et admis en pédiatrie.

### **II.4.2 Critères de non inclusion**

N'ont pas été inclus :

- Les nourrissons et enfants drépanocytaires ne présentant pas une complication pulmonaire venant seulement à leur suivi de routine.
- Les drépanocytaires âgés de plus de 16 ans et ceux dont les parents ne sont pas consentants.
- Ceux n'ayant pas fait d'électrophorèse.

### **II.4.3 Echantillon**

Pendant la période d'étude nous avons pu inclure 45 enfants drépanocytaires présentant une complication pulmonaire.

### **II.4.4 Variables étudiées**

- **Variables sociodémographiques**

Age, sexe, niveau d'instruction, résidence, mariage consanguin ont été étudiés.

- **Aspects cliniques**

Motif de consultation/Référence, antécédents, signes cliniques, imagerie et devenir ont fait l'objet de l'étude.

- **Variables paracliniques**

**-Biologie :** (NFS, taux de réticulocytes, électrophorèse de l'Hb, groupe rhésus et goutte épaisse)

**-Imagerie** (Anomalies décelées à la radiographie, à l'échographie et au scanner).

## **II.5 Déroulement de l'étude**

### **II.5.1 Collecte des données**

Elle a été réalisée grâce à une fiche questionnaire remplie à partir des dossiers d'hospitalisation des malades et le cahier de suivi des drépanocytaires.

### **II.5.2 Saisie et analyse des données**

Les données recueillies ont été saisies et analysées par Microsoft Word 2007 et le logiciel SPSS version 17.0.

### **II.5.3 Test statistique**

Nous avons utilisé le test de Khi-deux pour la comparaison des variables qualitatives. La valeur de  $p < 0,05$  a été considérée comme statistiquement significative.

## **II.6 Ethique et déontologie**

Un consentement éclairé a été demandé et obtenu auprès des parents ou accompagnateurs avant d'inclure le malade.

La confidentialité des données a été respectée au cours de l'étude.

Un accord du chef du département a été obtenu avant l'exploitation des dossiers d'hospitalisation.

## **II.7 Définitions opérationnelles**

Le syndrome thoracique aigu est une détresse respiratoire associée à l'un ou à plusieurs des symptômes ci-après : Douleur thoracique, fièvre, toux.

Pour l'interprétation de l'hémogramme [67] :

- Une hyperleucocytose : GB > 10000 leucocytes
- Le taux d'hb normal chez les enfants drépanocytaires homozygotes (SS) est compris entre 6 à 10g/dl et compris entre 10 à 12g/dl chez les hétérozygotes (SC).

- Chez les thalasso-drépanocytaires ( $S\beta^+$  et  $S\beta^0$ ) le taux d'hb varie entre 7 et 12g/dl.
- Les drépanocytaires homozygotes ont un Volume Globulaire Moyen compris entre 80-100 fl.
- Le Volume Globulaire Moyen (VGM) varie entre 70-90 fl chez hétérozygotes SC.
- Enfin chez les thalasso-drépanocytaires il est compris entre 60-95 fl Pour l'interprétation de la fréquence respiratoire.
- Fièvre : Une température comprise entre 37,5 à 38,5°C
- Hyperthermie : - Une température supérieure à 39°C

### III RESULTAT

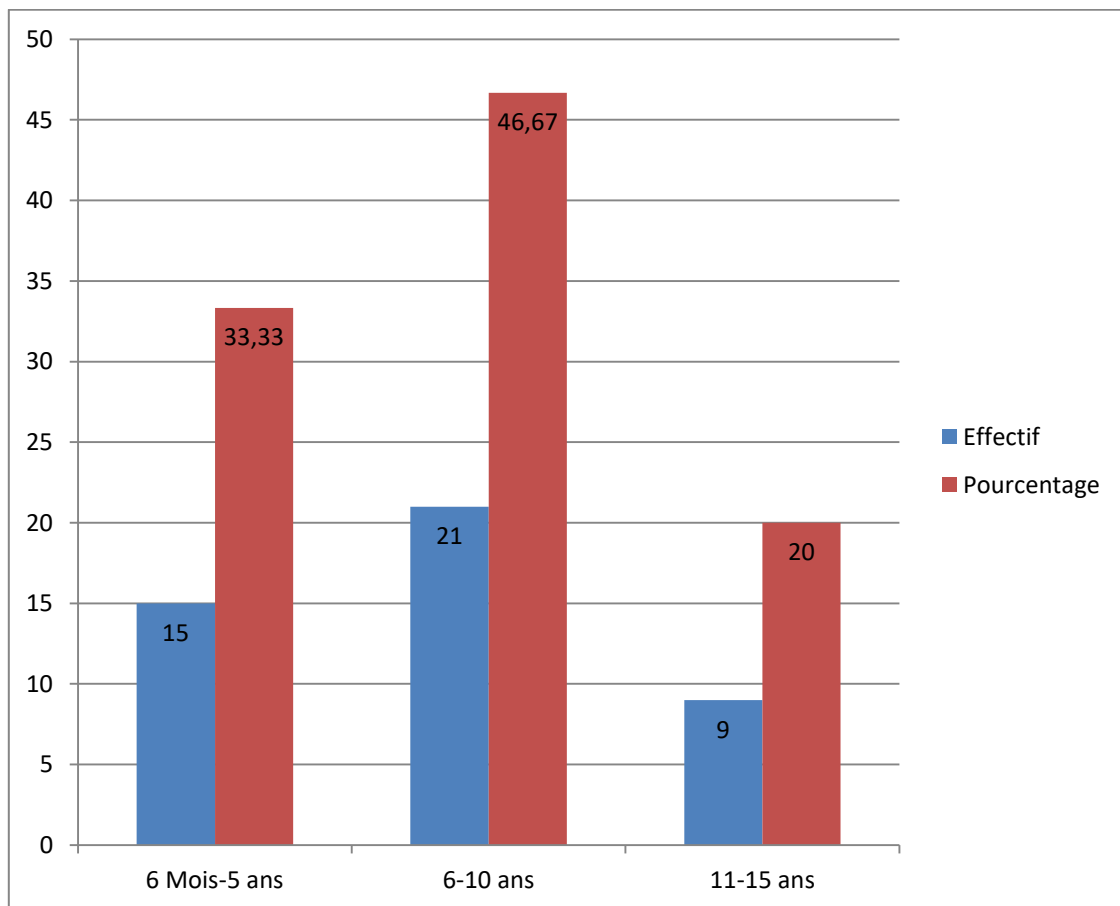
#### III.1 ETUDE DESCRIPTIVE

##### III.1.1 Fréquence

Du 01 janvier 2017 au 31 Octobre 2019, nous avons colligé 45 dossiers d'enfants ayant présentés une complication pulmonaire sur 327 enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré, soit une fréquence de 13,76%.

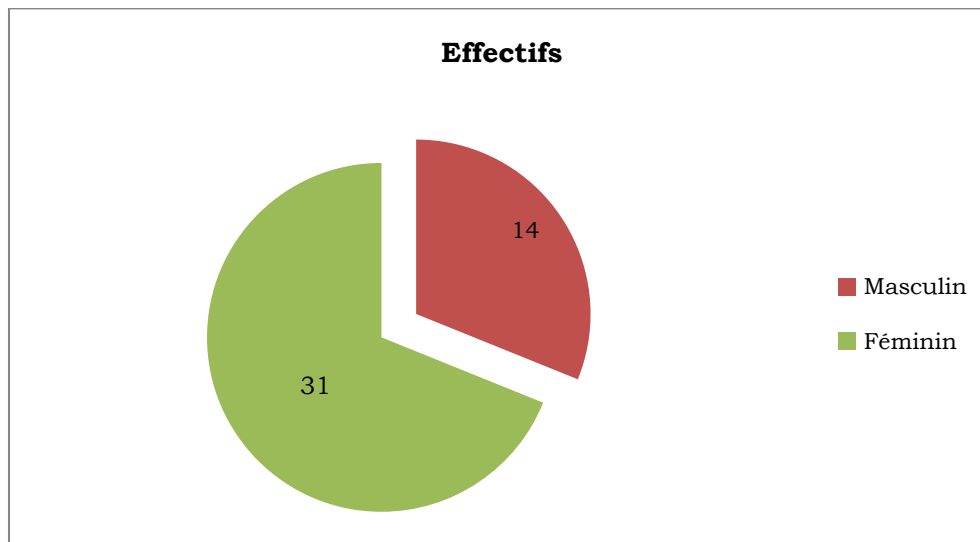
##### III.1.2 Données sociodémographiques

###### III.1.2.1 Age



**Figure 11:** Répartition des patients en fonction de l'âge  
La tranche d'âge de 6 à 10 ans a représenté 46,66%.

### III.1.2.2 Sexe



**Figure 12:** Répartition des patients en fonction du sexe

Le sexe féminin a représenté 68,88%.

La sex-ratio était de 0,45.

### III.1.2.3 Niveau d'étude des patients

**Tableau III:** Répartition des patients en fonction de la scolarisation

Scolarisation	Effectif	Fréquence
Oui	31	68,89
Non	14	31,11
Total	45	100

Les patients étaient scolarisés dans 68,89% des cas.

**NB : Nous avons un enfant de 4 ans qui fait la maternelle II.**

### III.1.2.4 Résidence des patients

**Tableau IV:** Répartition des patients en fonction de la résidence

Résidence	Effectif	Fréquence
Commune I	5	11.11
Commune III	5	11.11
<b>Commune IV</b>	<b>13</b>	<b>28.89</b>
Commune V	6	13.33
Commune VI	12	26.66
Hors Bamako	4	8.89
Total	45	100

Nos patients sont venus de la commune IV dans 28,89% des cas.

**NB :** Nous n'avons pas enregistré des patients venants de la commune II.

### III.1.2.5 Profession et niveau d'instruction des parents

**Tableau V :** Répartition des patients en fonction de la profession des parents

Profession	Effectif	Fréquence
<b>Père</b>		
<b>Commerçants</b>	<b>19</b>	<b>42,22</b>
Fonctionnaires	10	22,22
Ouvriers	6	18,7
Cultivateur	3	13,33
Autres*	7	6,67
Total	45	100
<b>Mère</b>		
<b>Ménagère</b>	<b>27</b>	<b>60</b>
Fonctionnaire	12	26,66
Commerçante	4	8,88
Etudiante	1	2,22
Coiffeuse	1	2,22
Total	45	100

**Tableau VI :** Répartition des patients en fonction du niveau d'instruction des parents

Niveau d'instruction	Père		Mère	
	Effectif	Fréquence	Effectif	Fréquence
Primaire	6	13,33	3	6,67
Secondaire	13	28,89	14	31,11
Supérieur	8	17,78	3	6,67
<b>Non scolarisé</b>	<b>18</b>	<b>40</b>	<b>25</b>	<b>55,55</b>
Total	45	100	45	100

Les non scolarisés ont représentés 55,55% chez les mères et 40% chez les pères.

### III.1.3 Antécédents personnels

**Tableau VII:** Répartition des patients en fonction de la consanguinité dans le mariage.

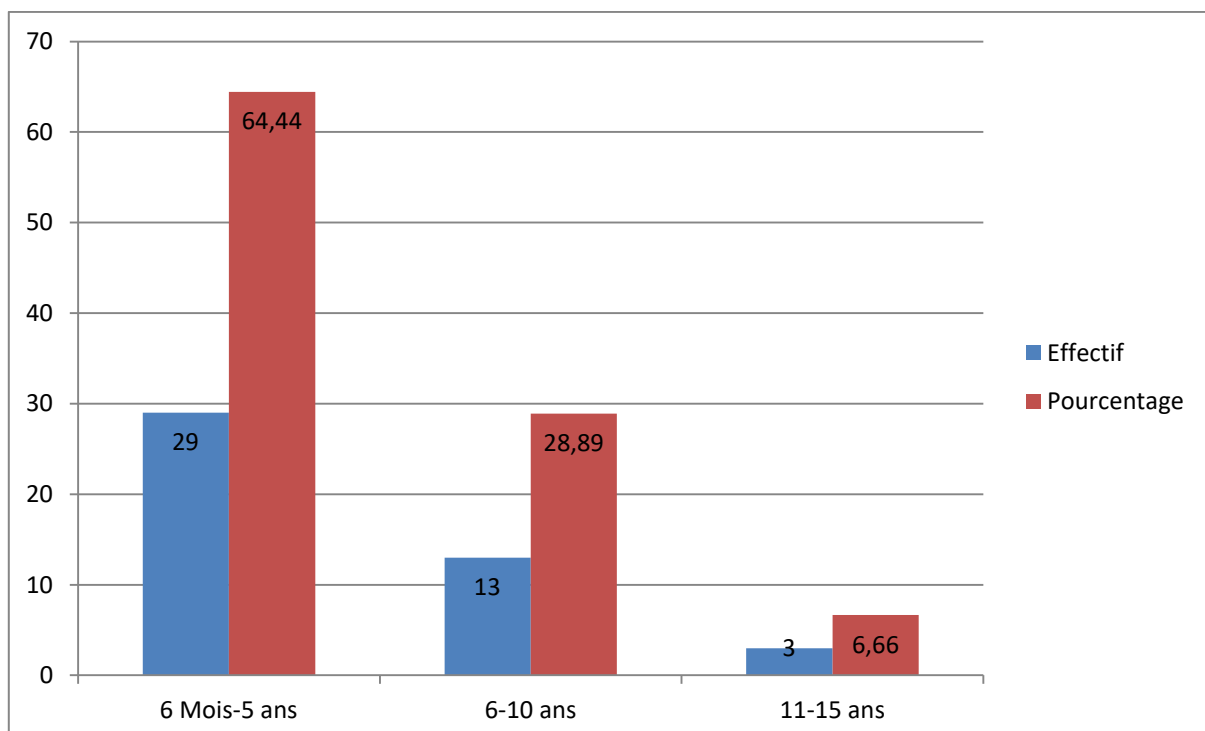
Consanguinité	Effectif	Fréquence
Oui	10	22,22
Non	32	71,11
Non précise	3	6,67
Total	45	100

**Tableau VIII :** Répartition des patients en fonction du nombre d'hospitalisation antérieur.

Nombre d'hospitalisation antérieur	Effectif	Fréquence
1	15	33,33
2	6	13,33
3	2	4,44
>3	1	2,22
Total	24	53,33

Les patients ont été hospitalisés une seule fois dans 33,33% des cas avant l'âge de découverte.

### III.1.3.1 Age de découverte de la drépanocytose



**Figure 13:** Répartition des patients en fonction de l'âge de découverte. L'âge de découverte a été de 6 mois-5 ans dans 64,44% des cas.



### III.1.3.2 Circonstances de découverte

**Tableau IX:** Répartition des patients en fonction de la circonstance de découverte de la drépanocytose.

<b>Circonstance de découverte</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Douleurs ostéoarticulaires</b>	<b>18</b>	<b>40</b>
Bilan systématique	12	26,66
Anémie	9	20
Syndrome pied-main	6	13.33
Total	45	100

Les douleurs ostéoarticulaires ont représentées 40%.

### III.1.3.3 Motifs d'hospitalisations antérieures

**Tableau X:** Répartition des patients en fonction des motifs d'hospitalisations antérieures.

<b>Motifs d'hospitalisation antérieure</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Infections</b>	<b>13</b>	<b>34,21</b>
CVO	10	26,32
Syndrome thoracique aigu	7	15,55
Pneumopathie	4	8,89
AVC	1	2,63
Syndrome de Lyell	1	2,63
Intoxication médicamenteuse	1	2,63
Adénomectomie	1	2,63

\* Syndrome de Lyell : Intoxication médicamenteuse avec lésions cutanées

\* Intoxication médicamenteuse : Sans lésions cutanées

Les infections ont représentées 34,21% des cas.

### III.1.3.4 Antécédents de transfusion

**Tableau XI** : Répartition des patients en fonction de notion de transfusion antérieure

<b>Antécédents de transfusion</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Oui</b>	<b>22</b>	<b>48,90</b>
Jamais transfusés	23	51,10
Total	45	100

Une notion de transfusion antérieure a été retrouvée chez 48,90% de nos patients.

### III.1.3.5 Antécédents de douleur thoracique/dyspnée

**Tableau XII** : Répartition des patients en fonction d'antécédent de douleur thoracique/dyspnée

<b>Douleur thoracique/dyspnée</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Oui</b>	<b>11</b>	<b>24,4</b>
Non	34	75,6
Total	45	100

Une notion d'antécédent de douleur thoracique/dyspnée a été trouvée chez 24,4% des patients.

### III.1.4 Données cliniques

#### III.1.4.1 Motif de consultation

**Tableau XIII** : Répartition des patients en fonction du motif de consultation/ Référence

Motif de consultation/Référence	Fréquence	Fréquence
<b>CVO</b>	<b>16</b>	<b>35,56</b>
STA+Pneumonie	14	31,11
Détresse respiratoire	8	17,78
Anémie	3	6,67
Autres	4	8,88
Total	45	100

\*Autres : Convulsion=2 ; Toux+vomissement=1 ; Désaturation=1

Les CVO ont représenté 35,56% des motifs de consultation.

#### III.1.4.2 Constantes à l'entrée

**Tableau XIV** : Répartition des patients en fonction des constantes à l'entrée

Constantes	Effectif	Fréquence
<b>Température</b>		
Absence de fièvre	5	11,11
<b>Fièvre</b>	<b>30</b>	<b>66,67</b>
Hyperthermie	10	22,22
<b>Fréquence respiratoire</b>		
Normale	12	26,67
<b>Tachypnée</b>	<b>32</b>	<b>71,11</b>
Bradypnée	1	2,22
<b>Saturation en oxygène</b>		
<b>&lt;95</b>	<b>30</b>	<b>66,67</b>
≥95	15	33,33

### III.1.4.3 Les signes cliniques

**Tableau XV** : Répartition des patients en fonction des signes cliniques

Signes cliniques	Effectif	Fréquence
<b>Détresse respiratoire</b>	<b>36</b>	<b>80</b>
Râles crépitants	29	64,44
Douleur thoracique	27	60
Pâleur cutanéomuqueuse	24	53,33
Matité	15	33,33
Ictère conjonctivale	13	28,89
Hépatosplénomégalie	13	28,89
Souffle cardiaque	04	8,88
Lésions cutanées	02	4,44

La détresse respiratoire a représenté 80% suivi des râles dans 64,44% des cas.

**Tableau XVI** : Répartition des patients en fonction du type de la détresse respiratoire

Eléments de détresse respiratoire	Effectif	Fréquence
<b>Tirage inter costal</b>	<b>32</b>	<b>71,11</b>
Tirage sous-costal	27	60
Battement des ailes du nez	26	57,78
Geignement	4	8,89

Nos patients ont présentés un tirage inter costal dans 71,11% des cas.

**Tableau XVII** : Répartition des patients en fonction de la localisation des râles.

Localisation des râles	Effectif	Fréquence
<b>Bilatéraux</b>	<b>15</b>	<b>33,33</b>
A gauche	8	17,78
A droite	6	13,33

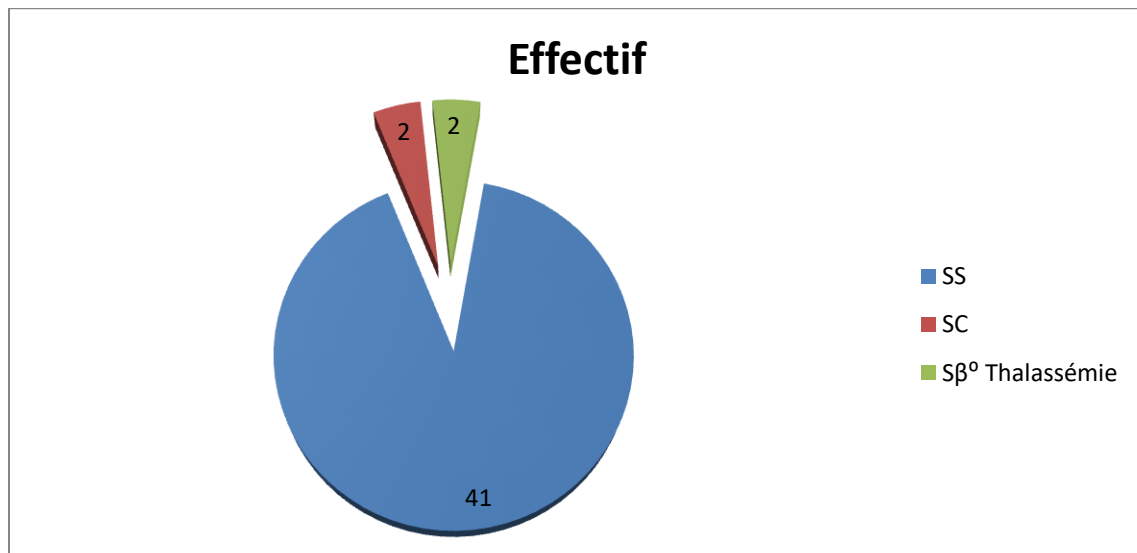
Les râles crépitants bilatéraux ont été retrouvés chez 33,33% des patients.

**Tableau XVIII** : Répartition des patients en fonction des types des complications pulmonaires.

Complications pulmonaires	Effectif	Fréquence
STA	39	86,67
STA+HTAP	1	2,22
Pneumonie	5	11,11
Total	45	100

Le syndrome thoracique aigu a représenté 86,67%.

### III.1.5 Données biologiques



**Figure 14** : Répartition des patients en fonction du statut de l'hémoglobine. La forme homozygote (SS) a représenté 91,11%.

**Tableau XIX** : Répartition des patients selon la numération formule sanguine

<b>NFS</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Globules blancs</b>		
<b>&gt;10000</b>	<b>44</b>	<b>97,77</b>
<b>Taux d'hémoglobine (g/dl)</b>		
<b>&lt;10</b>	<b>42</b>	<b>93,33</b>
≥10	2	4,44
<b>CCMH (g/dl)</b>		
Hypochrome	6	13,33
<b>Normochrome</b>	<b>38</b>	<b>84,44</b>
<b>VGM (fl)</b>		
<80	14	31,11
<b>80-90</b>	<b>21</b>	<b>46,67</b>
>90	9	20
<b>Goutte épaisse</b>		
Positive	20	44,44
Négative	24	53,33

**NB** : La numération formule sanguine et la goutte épaisse n'ont pas été faite chez 01 patient.

**Tableau XX** : Répartition des patients en fonction de l'imagerie

<b>Imagerie</b>	<b>Effectif</b>	<b>Pourcentage</b>
<b>Radiographie du thorax</b>		
Normale	16	35,55
<b>Opacité basale bilatérale</b>	<b>12</b>	<b>26,67</b>
Opacité basale droite	09	20,00
Opacité basale gauche	08	17,78
<b>Echographie doppler cardiaque</b>		
<b>Normale</b>	<b>04</b>	<b>8,88</b>
Péricardite	01	2,22
HTAP	01	2,22
<b>Echographie abdominale</b>		
<b>Normale</b>	<b>03</b>	<b>6,67</b>
Anormale	02	4,44

### III.1.6 Traitement

**Tableau XXI:** Répartition des malades en fonction traitement utilisé

<b>Médicaments utilisés</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Hyperhydratation</b>		
RL+SG5%	15	33 ,33
RL + SS	26	57,78
<b>Antalgiques</b>		
Tramadol	41	91,91
Paracétamol	41	91,91
Kétoprofène	26	57,78
<b>Antipaludique</b>		
Artésunate injectable	20	44,44
<b>Antibiotiques</b>		
<b>Ceftriaxone</b>	<b>33</b>	<b>73,33</b>
Vancomycine	25	55,56
Gentamycine	23	51,11
Amoxicilline-acide clavulanique	23	51,11
Erythromycine	22	48,89
<b>Autres médicaments</b>		
Hydroxycarbamide	6	13,33
Méthylprednisolone	5	11,11
Ciprofloxacine	5	11,11
Furosémide	3	6,67
Captopril	5	11,11
Métronidazole	2	4,44
Spasfon	2	4,44
Albendazole	2	4 ,44
Diazépan	2	4,44
Lincomycine	1	2,22
Amoxicilline	1	2,22



<b>Oxygénothérapie</b>		
<b>Oxygène</b>	<b>36</b>	<b>80,00</b>
<b>Débit de l'oxygène</b>		
<3 litres	16	35,56
<b>≥ 3 litres</b>	<b>20</b>	<b>44,44</b>
<b>Délai de sevrage de l'oxygène</b>		
1-2 jours	14	31,11
<b>3-4 jours</b>	<b>18</b>	<b>40,00</b>
> 4 jours	4	8,89

<b>Transfusion simple</b>		
<b>Culot globulaire non phénotypé</b>	<b>14</b>	<b>31,31</b>
Culot globulaire phénotypé	8	17,78
Sang total non phénotypé	1	2,22

<b>Spirométrie incitative</b>		
<b>Oui</b>	<b>38</b>	<b>84,44</b>
Non	07	15,56
Total	45	100

**NB : La spirométrie incitative n'a pas été conseillée chez 7 patients (15,56%) vu l'âge inférieur à 3 ans.**

**Tableau XXII** : Répartition des patients en fonction de la durée du traitement

<b>Durée du traitement</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
1-5 jours	16	35,56
<b>6-10 jours</b>	<b>23</b>	<b>51,11</b>
11-15 jours	4	8,88
>15 jours	2	4,44
Total	45	100

Nos patients étaient soulagés entre 6 à 10 jours dans 51,11 % des cas. La durée moyenne du traitement est de 7,5 jours avec des extrêmes allant de 2 à 30 jours.

### III.1.7 Devenir des patients

**Tableau XXIII** : Répartition des patients en fonction du devenir

<b>Devenir</b>	<b>Effectif</b>	<b>Fréquence</b>
<b>Vivants</b>	<b>43</b>	<b>95,56</b>
Décès	2	4,44
Total	45	100

Les deux (2) décès sont survenus suite à un STA compliqué d'un arrêt cardio-respiratoire.

### III.2 Etude analytique

**Tableau XXIV** : Répartition des patients en fonction de l'âge de découverte et du type de l'hémoglobine (Hb).

Statut de l'hémoglobine	6 Mois-5 ans	6-10 ans	11-15 ans	Total
	Effectif	Effectif	Effectif	Effectif
SS	29	11	1	41
SC	0	1	1	2
Sβ°thalassémie	0	1	1	2
Total	29	13	3	45

$X^2$  : P=0,003 : La découverte entre 6 Mois-5 ans a représenté 64,44% (n=29) pour la forme SS.

**Tableau XXV** : Répartition des patients en fonction d'antécédent de douleur thoracique antérieure et du type de l'hémoglobine.

Antécédent de douleur thoracique	Type de l'hémoglobine			Total
	Sβ°thalassémie	SC	SS	
Non	1	1	32	34
Oui	1	1	9	11
Total	2	2	41	45

$X^2$  : P= 0,46.

**Tableau XXVI** : Répartition des patients en fonction du motif de consultation et du type de l'hb.

Motif de consultation/Référence	Type de l'hémoglobine			Total
	Sβ°thalassémie	SC	SS	
Anémie	0	0	3	3
CVO	1	1	21	23
Complications pulmonaires	1	1	17	19
Total	2	2	41	45

$X^2$  : P= 0,02. Les CVO ont représentées le principal motif de consultation soit 51,11% (n=23) chez les formes SS.

**Tableau XXVII :** Répartition des patients en fonction du type de complication pulmonaire et du type de l'hémoglobine.

Type de l'hémoglobine	Type de complications			Total
	STA	Pneumonie	STA+HTAP	
<b>SS</b>	<b>36</b>	<b>4</b>	<b>1</b>	<b>41</b>
SC	1	1	0	2
Sβ°thalassémie	2	0	0	2
Total	39	5	1	45

$X^2$  : P= 0,001. Le syndrome thoracique aigu a représenté 80% (n=36) chez les patients de forme SS.

**Tableau XXVIII :** Répartition des patients en fonction de l'atteinte pulmonaire et du type d'hémoglobine.

Atteinte pulmonaires	Type d'hémoglobine			Total
	Sβ°thalassémie	SC	SS	
Opacité basale bilatérale	0	1	11	12
Opacité basale droite	1	0	8	09
Opacité basale gauche	0	0	8	08
Total	1	1	27	29

$X^2$  : P= 0,772.

**Tableau XXIX :** Répartition des patients en fonction du type de complication pulmonaire et saturation en oxygène.

Type de complications pulmonaires	Saturation en oxygène		Total
	<95%	≥95%	
Pneumonie	02	03	05
STA	29	10	39
STA+HTAP	01	00	01
Total	32	13	45

$X^2$  : P= 0,227.

**Tableau XXX:** Répartition des patients en fonction du taux d'hémoglobine et la saturation en oxygène.

Saturation en oxygène	Taux d'hémoglobine		
	<5 g/dl	5-12 g/dl	Total
<95%	30	12	42
≥95%	0	2	2
Total	30	14	44

$X^2$  : P= 0,34.

**Tableau XXXI :** Répartition des patients en fonction des types de complications et de la durée d'hospitalisation.

Durée d'hospitalisation	Type de complications			Total
	Pneumonie	STA	STA+HTAP	
1-5	0	15	1	16
6-10	5	18	0	23
11-15	0	4	0	4
>15	0	2	0	2
Total	5	39	1	45

$X^2$  : P= 0,32.

## IV COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

Notre étude a concerné les enfants drépanocytaires âgés de moins de 16 ans présentant une complication pulmonaire au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

### ✓ **Limites de notre étude**

Comme toute étude rétrospective présente de difficultés, nous avons rencontrés les difficultés liés à :

- L'insuffisance des informations dans les dossiers ;
- La non faisabilité de la spirométrie chez les enfants de moins de 5 ans ;
- La non disponibilité de la spirométrie dans l'enceinte de l'hôpital et son coût élevé.
- Le manque de moyen pour la réalisation des examens paracliniques chez certains patients.

### ✓ **Fréquence:**

Du 1<sup>er</sup> Janvier 2017 au 31 Octobre 2019, nous avons colligé 45 dossiers de drépanocytaires avec complications pulmonaires sur les 327 enfants drépanocytaires suivis à l'unité drépanocytose de la pédiatrie du CHU GT, soit une fréquence de 13,76%.

### **IV.1 Etude descriptive**

#### **IV.1.1 Aspects sociodémographiques**

##### **IV.1.1.1 L'âge :**

La tranche d'âge de 6 à 10 ans était la plus représentée avec 46,66% ; ce même constat a été fait par Berthold S et col [68] qui dans une étude réalisée sur les complications respiratoires chez les enfants à Bruxelles avaient trouvé 39,7%.

La moyenne d'âge était de 7,4 avec des extrêmes allant de 14 mois à 15 ans. Ces données sont comparables de ceux de Berthold S et col [68] qui avait trouvé un âge moyen de 8 ans avec des extrêmes allant de 5,6 à 10 ans. Mais inférieur de ceux de Méllouki N [69] à Martinique qui avaient retrouvé

dans son étude sur les allergies respiratoires un âge moyen de 12,1 avec des extrêmes allant de 5 à 18ans.

#### **IV.1.1.2 Le sexe**

Dans notre étude, le sexe féminin était le plus représenté.

Le sex-ratio est de 0,45 ; nos résultats sont inférieurs à ceux de Berthold S et col [68] et de Méllouki N [69] qui avaient eu un sex-ratio respectif de 2,12 et de 1,34. Pour l'instant, la prédominance d'un genre ne saurait avoir une explication particulière et serait sans doute le fait du hasard.

#### **IV.1.1.3 Résidence des patients**

La majorité de nos patients venaient de la commune IV de Bamako soit 28,89%. Ce même résultat a été retrouvé par Traoré M. à Bamako [70], soit 25,9%. Il n'existe pas une explication à cela car ce n'est pas la commune la plus proche de l'hôpital et ne présente pas une distinction particulière par rapport aux autres communes de Bamako.

#### **IV.1.1.4 La profession des parents**

Les commerçants étaient les plus représentés, soit 42,22% suivi des fonctionnaires avec 22,22% pour les pères. Diakité A et cal. [71] et Diallo D. [72] ont observé également une prédominance des commerçants avec respectivement 35,7% et 41% suivis des fonctionnaires avec 25,7% et 27,9%. Tandis que Traoré R. [73] avait observé respectivement (40%) de fonctionnaires et 20,6% de commerçants.

Ce résultat est dû au fait que les fonctionnaires et les commerçants ont une condition de vie acceptable leur permettant d'amener les enfants en consultation.

La majorité des mères (60%) était des ménagères ; d'autres auteurs au Mali comme Diakité A et col[71], Diallo D. [72], et Traoré R. [73] ont trouvé cette prédominance des ménagères avec respectivement 80%, 73% et 68%. Ce résultat est dû à la non scolarisation des filles et les coutumes au Mali.

## **IV.1.2 Les antécédents personnels:**

### **IV.1.2.1 La relation de consanguinité:**

Nous avons observés 22,22% d'enfants nés d'un mariage consanguin. Nos résultats sont inférieurs à ceux de Dioné L [74], Diallo D [72], Belala A et col [75] qui avaient trouvé respectivement le lien de consanguinité dans 29,1%, 32,8% et 45%. Ceci pourrait s'expliquer par la pratique de l'endogamie au Mali.

### **IV.1.2.2 Age de découverte**

L'âge de découverte le plus représenté était de 6 mois-5 ans soit 64,44%. L'âge moyen était de 8,6 ans avec des extrêmes allant de 6 mois à 15 ans. Nos résultats sont inférieurs à ceux de Doumbia DA [76] qui avait retrouvé 74% d'enfants de 0-5 ans. Ceci pourrait s'expliquer par la grande susceptibilité aux infections à cet âge ; et l'apparition des premiers symptômes en rapport avec la disparition de l'hémoglobine fœtale.

Concernant les circonstances de découvertes, les plus représentées étaient les douleurs ostéoarticulaires avec 40%. Ce même constat avait été fait par Doumbia DA [76] qui avait eu 30% de douleurs ostéoarticulaires. Contrairement à Douamba S et col [77] qui avaient trouvé comme première circonstance de découverte les infections dans 24,8% des cas. Ceci pourrait s'expliquer par la symptomatologie de la drépanocytose, faite surtout de douleurs ostéoarticulaires.

### **IV.1.2.3 Les antécédents et motif d'hospitalisation antérieure**

Plus de la moitié des malades avaient des antécédents d'hospitalisation (53,33%). Les infections ont été les motifs d'hospitalisation les plus notées soit 34,21%. Nos résultats sont supérieurs à ceux de Bertholdt et col [68] et Douamba S et col [77] qui avaient trouvé respectivement 8% et 21,8% d'antécédents d'hospitalisation. Ceci pourrait s'expliquer par la répétition des infections chez les drépanocytaires.



#### **IV.1.2.4 Antécédents de transfusion antérieure et de douleur thoracique**

Près de la moitié de nos patients avait un antécédent de transfusion soit 48,90%. Le drépanocytaire est sujet à la polytransfusion eu égard à l'hémolyse constante et à la susceptibilité aux infections notamment au Parovirus B<sub>19</sub>.

Une notion de douleur thoracique/dyspnée a été retrouvée chez 24,4% de nos patients.

#### **IV.1.3 Données cliniques et biologiques**

##### **IV.1.3.1 Données cliniques :**

###### **IV.1.3.1.1 Motif de consultation**

Le principal motif de consultation a été les crises vaso-occlusives (35,56%). Ce même constat avait été fait par Bertholdt S [68] qui avait eu 40% de crises vaso-occlusives. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que la CVO représente un facteur déclenchant d'une complication pulmonaire (STA) ou contemporaine de celle-ci.

###### **IV.1.3.1.2 Constantes à l'entrée**

-Plus de la moitié des patients (66,67%) avait une fièvre à l'entrée. Ce résultat est inférieur à celui de Douamba S et col [77] qui avait eu 95,5%. Ceci pourrait s'expliquer par une susceptibilité extrême des drépanocytaires à l'infection.

-Plus de la moitié (66,67%) de nos patients avaient une saturation inférieure à 95%. Bertholdt S [68] avait retrouvé 50% des patients avec une saturation < 95%. L'hypoventilation observée dans le STA est à l'origine de la mauvaise saturation en oxygène.

###### **IV.1.3.1.3 Signes cliniques**

Dans cette étude, les signes cliniques ont été dominés par la détresse respiratoire (80%) ; suivi des râles et de la douleur thoracique avec respectivement 64,44% et 60%. Ces résultats sont comparables à ceux de

Bertholdt S et col [68] qui avaient trouvé la détresse respiratoire (50%) et la douleur thoracique (58,33%). Ceci pourrait s'expliquer par la symptomatologie du syndrome thoracique aigu qui est fait de détresse respiratoire, toux et de douleur thoracique.

- **Type de la détresse respiratoire :**

Près de trois quart (71,11%) de nos patients avaient présenté un tirage intercostal et 60% ont présentés des tirages sous costales. Il s'agit d'une lutte respiratoire observée chez les jeunes enfants en détresse respiratoire avec la présence des râles crépitants bilatéraux dans 33,33% des cas. Les râles crépitants étaient bilatéraux chez 33,33% de nos patients, localisés à gauche chez 17,78% et à droite chez 13,33%.

- **Types de complications pulmonaires :**

Il s'agissait d'un syndrome thoracique aigu dans la majorité des cas (86,67%), d'une pneumonie dans 11,11%des cas et d'une hypertension artérielle pulmonaire + syndrome thoracique aigu dans 2,22% des cas. Ces résultats sont supérieurs à ceux de Bertholdt S et col [68] qui avait trouvé le syndrome thoracique aigu dans respectivement 75% des cas. Alors que Douamba S et col [77] avaient observé la pneumonie dans 8,7 % dans leur étude qui a concerné les syndromes drépanocytaires majeurs et infections chez l'enfant au Burkina Faso. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que le syndrome thoracique aigu reste la deuxième cause d'hospitalisation.

#### **IV.1.3.2 Données biologiques**

##### **IV.1.3.2.1 Statut d'hémoglobinopathie**

Dans notre étude la forme SS prédominait avec 91,11% suivi des formes SC et S $\beta^0$  thalassémie avec 4,44%chacune. Ces résultats sont comparables à ceux de Bertholdt S et col [68] qui avait trouvé une prédominance des SS avec 95,45%. Cela est dû à la prévalence élevée des SS en zone sahélienne en général et à la prédominance de la forme SS parmi les enfants suivis à l'unité drépanocytose du CHU GT.

- **Les globules blancs :**

Une hyperleucocytose a été notée chez 97,77% de nos patients, avec une moyenne de 31856/mm<sup>3</sup> leucocytes et des extrêmes allant de 11500-78300/mm<sup>3</sup>. Douamba S et col [77] avait trouvé que 84,9% des patients faisaient une hyperleucocytose avec un taux moyen de leucocytes de 22945 /mm<sup>3</sup> avec des extrêmes allant de 6400 à 78600/mm<sup>3</sup>. Ceci pourrait s'expliquer par la présence d'une hyperleucocytose chez le drépanocytaire en dehors de toute infection et la susceptibilité extrême de ces enfants à l'infection.

- **Le taux d'hémoglobine :**

Un taux d'hémoglobine inférieur à 10g/dl a été retrouvé chez 93,33% des patients avec une moyenne de 6,53g/dl et des extrêmes allant de 2,6g/dl à 10,8g/dl. Nos résultats sont comparables à ceux de Douamba S et col [77] qui dans leur étude au Burkina Faso avait trouvé un taux moyen d'hémoglobine de 6,7 g/dl avec des extrêmes allant de 2,5g/dl à 10g/dl ;par contre inférieur à ceux de Bertholdt S et col [68] qui a trouvé un taux moyen d'hémoglobine de 8,3 g/dl avec des extrêmes allant de 7,3g/dl à 9,5g/dl. En effet l'anémie est constante chez le drépanocytaire à cause de l'hémolyse chronique et pouvant s'aggraver dans les situations aiguës.

- **Le VGM :**

Une normocytose a été retrouvée chez 46,67% des patients venant en crise, avec une moyenne de 82,43 fl et des extrêmes allant de 62,7 fl à 99,44 fl. Nos résultats sont proches de ceux de Bertholdt S [68] qui avait trouvé 48% (n=12) des malades avaient une anémie normocytaire. Ceci pourrait s'expliquer par l'anémie normocytaire qui représente une caractéristique de la drépanocytose SS.

- **Le CCMH :**

L'anémie était hypochrome chez 62,22% de nos patients avec une moyenne de 30,% et des extrêmes allant de 22,3% à 39,6%. Ouakasse S [78] avait

trouvé un taux de CCMH allant de 24% à 33,5 %, avec une moyenne égale à 30,26%.

- **La goutte épaisse**

Sur 97,78% des patients qui avaient réalisé une goutte épaisse à peu près la moitié (44,44%) était positive. Chez Douamba S [77] elle a été faite chez 100% des malades avec 12,8% qui sont positive. Le Mali étant une zone d'endémie palustre, le paludisme reste un des facteurs déclenchants des crises.

#### **IV.1.4 Imagerie**

##### **IV.1.4.1 La Radiographie thoracique**

La radio thoracique a été anormale dans 64,44% des cas (n=29). Ce résultat est inférieur à celui de Douamba S [77] qui avaient trouvé 76,5 % (n=50) des anomalies sur la radiographie thoracique. Cette différence peut s'expliquer par le retard de l'imagerie par rapport à la clinique. Une répétition de la radiographie était souvent nécessaire mais limitée par les moyens financiers.

##### **IV.1.4.2 L'échographie cardiaque**

L'échographie cardiaque a été anormale chez 2 malades (4,44%) sur 6 (13,33%) ayant réalisés l'examen. Dans l'étude de Douamba S [77] l'échographie cardiaque était réalisée chez 27,4% (n=36) des patients avec 73,5% (n=26) d'anomalies.

#### **IV.1.5 Traitement**

##### **IV.1.5.1 Hyperhydratation**

Une hyperhydratation à base de Ringer Lactate (RL) et de sérum salé (SS) 0,9% a été faite pour amener la douleur dans 91,11% (n=41). Nos résultats sont proches de ceux de Bouzaid [79] et de Mahmoud [80] qui ont trouvé respectivement 85% et 85,7% des cas d'hyperhydratation.

Ils sont supérieurs, en revanche à ceux de Diagne et col. [81] qui a trouvé 66,6% de cas d'hyperhydratation. Ces taux élevés d'hyperhydratation s'expliquent par la place de celle-ci dans la prise en charge de la douleur chez les drépanocytaires.

#### **IV.1.5.2 Le traitement antalgique**

Un antalgique de palier I et II avaient été utilisé chez 91,11% des patients. Diagne I [81] a trouvé que 66,6% des malades avaient reçu des antalgiques de palier I et II au cours de leurs crises vaso-occlusives. Alors que Bertholdt S [68] avait utilisé de la morphine chez 33,33% pour calmer la douleur chez ces patients. Ceci pourrait s'expliquer par l'intensité de la douleur chez le patient drépanocytaire. Dans notre contexte la disponibilité et la manipulation de la morphine explique l'utilisation des paliers I et II.

#### **IV.1.5.3 L'antibiotique**

Près de trois quart de nos patients (73,33%) ont reçu un traitement à base de céphalosporines de troisième génération suivi de la vancomycine (55,56%), de la gentamycine et de l'association amoxi-acide clavulanique dans 51,11% (n=23) chacun. Nos résultats sont proches de ceux de Douamba S [77] qui avait utilisé la ceftriaxone (64,6%), la gentamicine (48,9%), l'association amoxicilline-acide clavulanique (16%). Les antibiotiques étaient associés dans 86,66% (n=39) des cas. Ce même constat avait été fait par Douamba S [77] chez 71,4% de ses patients.

#### **IV.1.5.4 L'oxygénothérapie**

La majorité de nos patients (68,89%) avait été mis sous oxygène. Nos résultats sont supérieurs à ceux de Bertholdt S et col [68] qui avaient utilisé l'oxygénothérapie chez 50% de leurs patients. Le débit de l'oxygène était supérieur ou égale à 3l dans 44,44% des cas. Le sevrage est survenu entre 3-4 jours dans 33,33% des cas (n=15). Cette utilisation de l'oxygène s'explique par la désaturation qui est fréquemment observée en cas de complications pulmonaires de la drépanocytose.

#### **IV.1.5.5 La transfusion**

Le culot globulaire non phénotypé avait été transfusé chez 31,31% des patients. Bertholdt S et col [68] avaient transfusé 44% de leurs patients avec du culot globulaire. L'idéal était de transfuser du culot globulaire phénotypé, mais la disponibilité du sang phénotypé en situation d'urgence fait défaut dans notre contexte.

#### **IV.1.5.6 La spirométrie incitative**

La spirométrie incitative a été conseillé chez 84,44% des patients. L'idéal a été de faire la spirométrie chez tous les patients âgés de plus de 5 ans mais le manque de moyen financier, la non disponibilité et le cout élevé de cet examen au sein de l'hôpital ont fait défaut dans notre étude.

#### **IV.1.5.7 La durée du traitement**

La moitié de nos patients (51,11%) ont été soulagé de leurs crises entre 6 et 10 jours. La durée moyenne d'hospitalisation est de 7,5 jours avec des extrêmes allant de 2 à 30 jours. Notre durée moyenne d'hospitalisation est comparable à celle de Bertholdt S et col [68] qui avaient retrouvé 7 jours avec des extrêmes allant de 4,5 à 11 jours.

#### **IV.1.6 Le devenir des patients**

Nous avons déploré deux cas de décès (4,44%) tous dans un contexte du syndrome thoracique aigu Ce résultat est inférieur à celui de Douamba S [77] qui avait eu au Burkina 7,5% (n=10) de cas de décès chez les syndromes drépanocytaires majeures et infections associées chez l'enfant.

### **IV.2 Etude analytique**

- **Age de découverte et type de l'hémoglobine.**

Il existait une relation entre l'âge de découverte et la forme drépanocytaire ( $p=0,003$ ).

La survenue des complications pulmonaires sont plus fréquente chez les formes SS de 6 mois-5 ans dans 64,44% des cas.

- **Motif de consultation et type de l'hémoglobine**

Il existait une relation entre le motif de consultation et le type d'Hb ( $p=0,02$ ). Les crises vaso-occlusives représentaient le principal motif de consultation ( $n=23$ ) chez les formes SS.

- **Types de complications pulmonaires et le type d'hémoglobine**

On notait une relation entre la forme drépanocytaire et le type de complication ( $p=0,01$ ). Le syndrome thoracique aigu a représenté 80% ( $n=36$ ) chez les patients de forme SS. La taille de l'échantillon et la prédominance de la forme SS dans notre cohorte pourrait expliquer cet état de fait.

- **Types de complications pulmonaires et la saturation en oxygène.**

Il n'existait pas de lien entre le type de complications pulmonaires et la saturation en oxygène.

- **Taux d'hémoglobine et la saturation en oxygène.**

Il n'existait pas de lien entre le taux d'hémoglobine et la saturation en oxygène.

- **Types de complications pulmonaires et la durée d'hospitalisation.**

Il n'existait pas de lien entre le type de complications pulmonaires et la durée d'hospitalisation.

## **CONCLUSION**

La drépanocytose est pourvoyeuse de complications pulmonaires. Dans notre étude, nous avons notés 13,76 % de complications pulmonaires chez les enfants suivis. Elles sont dominées par le syndrome thoracique aigu (87,67%) d'où la nécessité de répéter le cliché thoracique pour le suivi. Son taux de mortalité était de 4,44% (n=2).



## RECOMMANDATIONS

A l'issu de notre étude nous recommandons :

➤ **Aux autorités :**

- Rendre disponible la spirométrie à moindre coût au sein de l'hôpital.
- Renforcer la formation des spécialistes en drépanocytologie.
- Doter le service d'imagerie ou de la pédiatrie d'un appareil mobile de radiographie.

➤ **Aux professionnels de la santé :**

- Diagnostiquer précocement la drépanocytose et prodiguer des soins adéquats chez le drépanocytaire.
- Suivre correctement les sujets drépanocytaires pour une prévention des complications pulmonaires.
- Rendre disponible les médicaments d'urgences et les produits sanguins aux services des urgences pédiatriques.
- Accentuer l'éducation thérapeutique

➤ **Aux parents :**

- Accompagner les enfants et adhérer aux règles de l'éducation thérapeutique ;
- Assurer le suivi régulier des enfants afin d'appliquer les mesures préventives ;
- Consulter rapidement en cas d'une crise chez les drépanocytaires.

## REFERENCES

- 1. Organisation Mondiale de la Sante.** (Consulté le 17 Avril 2018 à 14h32mn). Journée Mondiale de la drépanocytose 25 Janvier 2018, [en ligne]. [www.parisglobalforum.org](http://www.parisglobalforum.org).
- 2. Administrator.** (Consulté le 17 Avril 2018 à 15h45 mn). La drépanocytose en chiffre 26 Aout 2014, [en ligne]. [www.crlid.santé.gov.ml](http://www.crlid.santé.gov.ml).
- 3. Haute Autorité de Santé.** (Consulté le 14 juin 2020 à 12h 15 mn). Dépistage néonatal de la drépanocytose en France : pertinence d'une généralisation du dépistage à l'ensemble des nouveau-nés. 2013 [Internet]. [Cited 2016 Sep 9]. <https://www.has-santé.fr>.
- 4. Haute Autorité de Santé.** (Consulté le 14 juin 2020 à 12h 45mn). Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte [Internet]. 2010 [cited 2016 Sep 3]. <https://www.has-santé.fr>.
- 5. Bernaudin F and al.** Asthma is associated with acuted chest syndrome, but not with an increased rate of hospitalization for pain among children in France with sickle cell anemia: a retrospective cohort study. *Haematologica* 2008; 93 (12):1917-1918.
- 6. Boyd JH and al.** Asthma is associated with acute chest syndrome and pain in children with sickle cell anemia. *Blood* 2006; 108 (9) : 2923-2927.
- 7. Fauroux B et al.** Le poumon drépanocytaire. De l'enfant à l'adulte. *Rev Mal Respir* (15) ; 2008: 150-68.
- 8. Beauvais P.** Drépanocytose expansion scientifique française 1981 ; 98 : 616-1527.
- 9. Tchernaiia G.** La longue histoire de la drépanocytose. *La revue du praticien* 2004 ; 54 (14) : 18-21.
- 10. Françoise B.** Génétique et biologie de la drépanocytose, développement et santé. *Revue de perfectionnement médical et sanitaire en pays tropical* Jan 2006 ; 182 (150) : 10.
- 11. Bardakdjian J, Wajcman H.** Epidémiologie de la drépanocytose *Revue du praticien*. 2004; 54: 1531-3.

12. **Flint I and al.** The population *genetics* hemoglobinopathies. Baillière. Clinhematol. 1993; (89): 342-7
13. **Lehmann H.** The distribution of Sickle cell trait. J clin Path 1953; (6):329.
14. **Cabannes et Sangaré A.** La thérapeutique de la crise drépanocytaire de l'enfant. Med Afr Noire 1976; (23): 225-236.
15. **ONDO A.** La drépanocytose. Review African Child Health (UWAPSA), 2001; 3 (1):50-51.
16. **Gbadoe A D al.** Etude de la gravité du paludisme chez les enfants porteurs d'hémoglobine S au Togo, Am Pédiatrie (Paris), 1999 ; 46 (6) :396-403.
17. **Maiga I.** Intérêt de l'étude des hémoglobinopathies, hémoglobinoses, thalassémie et hémoglobine glycosylée [Thèse de Médecine]. Bamako 1979 n°14.
18. **Diallo D.** Drépanocytose au Mali en 2002. Mali médical 2002; (2): 37-43.
19. **Gladwin MT, Vichinsky E.** Pulmonary complications of sickle cell disease. N Engl J Med 2008; (359):2254-65.
20. **Firth PG, Head CA.** Sickle cell disease and anesthesia. Anesthesiology 2004; (101): 766- 85.
21. **Lionnet F and al.** [Guidelines for management of adult sickle cell disease]. Rev Med Interne 2009; 30 Suppl (3):162-223.
22. **Vichinsky EP et al.** Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease. National Acute Chest Syndrome Study Group. N Engl J Med 2000; (342): 1855-65.
23. **Vichinsky and al.** Acute chest syndrom in sickle cell disease: clinical presentation and course. Blood 1997; (89): 1787-92.
24. **National Heart Lung and Blood Institute.** The management of sickle cell disease. 4<sup>éd.</sup> Bethesda (MD): National Institutes of Health; 2002.
25. **Novelli E, Gladwin MT.** Crises in sickle cell disease. Chest 2016; (149):1082-93.

- 26. Audard V and al.** Acute kidney injury in sickle patients with painful crisis or acute chest syndrome and its relation to pulmonary hypertension Nephrol Dial Transplant 2012 ;( 25):2524-2529.
- 27. National Heart Lung and Blood Institute.** The management of sickle cell disease. 4 ed. Bethesda (MD): National Institutes of Health; 2002.
- 28. Charache S and al.** Effect of hydroxyurea on the frequency of painful crises in sickle cell anemia. N Engl J Med: 1995 ;( 332):1317-22.
- 29. Jayabose S and al.** Clinical and hematology effect of hydroxyurea in children with sickle cell anemia. J Pediatr 1996; (129):159-165.
- 30. Gladwin MT and al.** The acute chest syndrome in sickle cell disease. Possible role of nitric oxide in its patho physiology and treatment. Am J Respir Crit Care Med 1999; (159): 1368-76.
- 31. Atz AM, Wessel DL.** Inhaled nitrite oxide in sickle cell disease with acute chest syndrome. Anesthesiology 1997 ;( 87):988-90.
- 32. Emre U and al.** Effect of transfusion in acute chest syndrome of sickle cell disease. J Pediatr 1995; (127):901-4.
- 33. Emre U and al.** Alveolar- arterial oxygen gradient in acute chest syndrome of sickle cell disease. Pediatr 1993 ;( 123): 272-5.
- 34. Halm EA, Teirstein AS.** Management of community acquired pneumonia. N Engl J Med.2002 ;( 347): 2035-39.
- 35. Organisation Mondiale de la Santé.** Les infections respiratoires aiguës W H O /ARI.1990 ; (90) :17.
- 36. Bourillon A.** Infection des voies respiratoires basses : bronchite, bronchiolite, pneumopathie, in : Y Aujard. Maladies infectieuses de l'enfant. Paris, pradel, 1998; 165-173.
- 37. Zehhal A.** (Consulté le 29 février 2016).Infections respiratoires aiguës du nourrisson et de l'enfant, [en ligne]. Http : [//pneumonpathologique.ifrance.com](http://pneumonpathologique.ifrance.com).
- 38. Bulletin de l'Organisation Mondiale de la Santé.** (Consulté le 27 Juillet 2019) ;(86) Mai 2008, 321-416.

- 39. O Medi Region.** (Consulté le 6 Juin 2012). Certaines infections streptococcus pneumoniae, [en ligne].<https://www.francetvinfo.fr>.
- 40. Journée Médicale panafricaine.** Infections respiratoires aiguës et statut nutritionnel chez les enfants de 0-5 ans. 2014 ; (19) : 393.
- 41. CPS/Ministère de la Santé, DNSI/Ministère de l'économie, de l'industrie et du commerce.** L'enquête Démographique et de Santé du Mali (EDSM) 2006. Bamako décembre 2007 ; 497.
- 42. Sidibé D.** Pneumopathies Bactériennes au service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré [Thèse de Médecine]. Bamako : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie ; 2006 ; P 19 ; n°368
- 43. Glaxo S K.** (consulté le 29/02/2016). Les maladies infectieuses de l'enfant, [en ligne].[http://www.gsk.fr/gsk/votresante/maladie-enfant/pdf/dossier\\_enfant.fr/](http://www.gsk.fr/gsk/votresante/maladie-enfant/pdf/dossier_enfant.fr/)
- 44. Poupie E.** Pneumopathies communautaires de l'adulte. Médecine d'urgence. 2006, P 531-540.
- 45. Rosh A, Newman DH.** Evidence-based emergency medicine/rational clinical examination abstract. Diagnosing pneumoniae by medical history and physical examination. Ann Emerg Med. 2005; (46): 465-7.
- 46. Gendrel et al.** Procalcitonin children study in emergency room. Bacterial and Viral infections. Pediatric Infectious Disease Journal (PIDJ). 1999,360.
- 47. Ya Amenan Gisèle Epouse Doua.** Pneumopathies aiguës d'allure bactérienne chez le sujet âgé au PPH du CHU de Cocody. Thèse Médicale, Abidjan 2005 ; (3990): p 130.
- 48. Traoré FM.** Les causes de mortalité chez les enfants de 0 à 5 ans hospitalisés selon les critères de Suspicion d'Infection Bactérienne Invasive dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré [Thèse de Médecine] : FMOS ; 2008 ; p 34.
- 49. De Montalembert M and al.** European Network for Rare and Congenital Anaemias. ENERCA clinical recommendations for disease management and

prevention of complications of sickle cell disease in children. *Am J Hematol.*2011; 86 (1):72-5.

**50. Usen S and al.** Epidemiology of invasive pneumococcal disease in the Western Region. *The Gambia Pediatr Infect Dis J.* 1998; 17 (1):23-28.

**51. Adegbola R A and al.** Serotype and antimicrobial susceptibility patterns of isolates of *Streptococcus pneumoniae* causing invasive disease in The Gambia 1996–2003. *Trop Med Int Health.* 2006; 11 (7): 1128–1135.

**52. Chohen R, Koskas M.** Stratégies thérapeutiques chez les patients en ambulatoire. *Médecine et thérapeutique, pédiatrie* 1999 ; (2):97-99.

**53. Brenat H.** Centre national de référence pour *haemophilus influenzae*. Rapport d'activité, 1990. *BEH.*1991. (33): 140-1.

**54. Friedland I R.** Comparaison of the response to the antimicrobial therapy of penicillin resistant and penicillin susceptible pneumococcal disease. *Pediatr infect Dis J,* 1995; (14): 885-890.

**55. Klings ES and al.** An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline: diagnosis, risk stratification, and management of pulmonary hypertension of sickle cell disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2014 ;( 189):

**56. Parent F and al.** A hemodynamic study of pulmonary hypertension in sickle cell disease. *N Engl J Med* 2011; (365):44–53.

**57. Marc E et al.** Recherche des séquelles par les explorations fonctionnelles respiratoires des pneumonies communautaires de l'enfant. *Médecine et Thérapeutique, Pédiatrie* 1999; (2):51-55.

**58. Caughey MC et al.** *Haematol* 2015; (170): 416–24.

**59. Gladwin MT, Vichinsky E.** Pulmonary complications of sickle cell disease. *N Engl J Med* 2008; (359):2254–65.

**60. Hagar RW and al.** Clinical differences between children and adults with pulmonary hypertension and sickle cell disease. *Br J Haematol* 2008; (140):104–12.

**61. Aquino SL and al.** Chronic pulmonary disorders in sickle cell disease: findings at thin-section CT. *Radiology* 1994; (193):807-11.

- 62. Callahan LA and al.** Cardiopulmonary responses to exercise in women with sickle cell anemia. *Am J Respir Crit Care Med* 2002; 165:1309-16.
- 63. Klings ES and al.** Abnormal pulmonary function in adults with sickle cell anemia. *Am J Respir Crit Care Med* 2006; 173:1264-9.
- 64. MacLean JE and al.** Longitudinal decline in lung volume in a population of children with sickle cell disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 178:1055-9.
- 65. Delclaux C and al.** Factors associated with dyspnea in adult patients with sickle cell disease. *Chest* 2005; 128: 3336-44.
- 66. Bernaudin F et al.** Asthma is associated with acute chest syndrome, but not with an increased rate of hospitalization for pain among children in France with sickle cell anemia: a retrospective cohort study. *Haematologica* 2008; 93:1917-8.
- 67. Girot R, Galacteros F.** La drépanocytose. John Libbey Eurotext. 2003; 1-2: 16.
- 68. Bertholdt et col.** Les complications respiratoires chez les enfants : Le syndrome thoracique aigu. *Med Brux* 2012 Avr 2017 ; 33 : 138-44.
- 69. Mellouki N.** L'allergie respiratoire chez l'enfant drépanocytaire. Indicateurs, prévalence et morbidité. Thèse de Med. Martinique : 2016 Oct 26 (84).
- 70. Traoré M.** Profil épidémiologique des double hétérozygotes SC et S $\beta$ °thalassémie dans le département de pédiatrie du CHU GT. Thèse de méd. Bamako ; 2018 n°41.
- 71. Diakité A A et col.** Prise en charge de la douleur au cours de la drépanocytose selon les critères de l'OMS en milieu pédiatrique. *Mali Med.* 2009, Vol 2, n°24.
- 72. Diallo D.** Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU GT. Thèse méd. Bamako : 2004 n°16.
- 73. Traoré R.** Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie à Bamako. Thèse méd. Bamako ; 2002 n°76.

- 74. Dione L.** Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan d'une année au service de pédiatrie du CHU-GT. Thèse Méd. Bamako ; 2007 n°75.
- 75. Belala A et al.** La drépanocytose chez les enfants hospitaliers au service de pédiatrie (Chr el Idriss de Kenitra, Maroc): à propos de 53 cas. N Europ J Med. 2016 Avril ; 12 (12) : 208.
- 76. Doumbia A.** aspects épidémio-cliniques des enfants drépanocytaires suivis en pédiatrie de 2005-2008. Thèse Med. Bamako ; 2009 n°450.
- 77. Doumba S et col.** Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. Pan Afr J Med. 2017 Juil 7 (26).
- 78. Ouakasse S.** drépanocytose homozygote chez l'enfant à l'hôpital provincial de Tanger à propos de 10 cas. Thèse Med. Université Mohamed V de Rabat ; 2015 n°80.
- 79. Bouzaid M.** prise en charge de la drépanocytose homozygote au service d'hémato-oncologie pédiatrique de l'hôpital des enfants rabat. Thèse de Médecine rabat. 2007 n° : 207.
- 80. Mahmoud A.** la drépanocytose chez l'enfant au service de pédiatrie à l'hôpital al Fârâbî Oujda. Thèse de médecine Fès. 2013 n° :083
- 81. Diagne I et al.** Les syndromes drépanocytaires majeurs en Pédiatrie à Dakar (Sénégal) Arch Ped. 2000 Jan;7 (1):16-24.



## FICHE D'ENQUETE

N°: /\_\_ / \_\_ / \_\_ /

MOIS :

### Identité du malade

1. Nom et Prénom :

2. Age :

3. Sexe : / \_\_ /                      1= Masculin                      2= Féminin

4. Ethnie :

5. Scolarisé : / \_\_ /                      1=Oui                      2= Non

6. Si oui Niveau d'étude                      1= Primaire                      2=Secondaire                      3=Supérieur  
4=Non Scolarisé

7. Retard Scolaire : / \_\_ /                      1=Oui                      2= Non

8. Résidence.....Tél.

### ANTECEDANTS FAMILIAUX

### ANTECEDENTS DU PERE

9. Nom : .....Prénom : .....

10. Age en année

11. Niveau d'étude : / \_\_ /                      1=primaire                      2=secondaire                      3=supérieur  
4=Non scolarisé

12. Etat matrimonial: / \_\_ /                      1=marié                      2=divorcé                      3=célibataire  
4=veuf

13. Mariage consanguin: / \_\_ /                      1=oui                      2=non                      3=non  
précisé

14. Profession: 1=fonctionnaire                      2=commerçant                      3=ouvrier                      4=cultivateur  
5=artisan                      6=Autre à préciser

15. Présence d'une notion de douleur thoracique/ dyspnée: / \_\_ /                      1=oui  
2=non                      3=non précisé

16. Rx de thorax faite : 1=oui 2=non 3.Non précisé

Si oui résultat : .....

### ANTECEDANT DE LA MERE

17. Nom : .....Prénom : .....

18. Age en année:

19. Niveau d'étude: /\_\_\_/ 1=primaire 2=secondaire 3=supérieur 4=aucun

20. Profession: /\_\_\_/ 1=fonctionnaire 2=commerçante 3=ouvrière  
4=ménagère 5=artisane 6=Etudiante  
7=autre à préciser :.....

21. Etat matrimonial: /\_\_\_/ 1=mariée 2=divorcée 3=célibataire  
4=veuve

22. Mariage consanguin: /\_\_\_/ 1=oui 2=non

23. Gestité: /\_\_\_/ 1=1 2=2 3=3 4=4  
5≥5

24. Parité: /\_\_\_/ 1=1 2=2 3=3 4=4  
5≥5

25. Vivant : /\_\_\_/ 1=1 2=2 3=3 4=4  
5≥5

26. Avortement: /\_\_\_/ 1=1 2=2 3=3 4=4  
5≥5 6=Aucun

27. Nombre d'enfant décédé: /\_\_\_/ 1=1 2=2 3=3 4=4 5≥5  
6=Aucun

28. Présence d'une douleur thoracique/Dyspnée 1=oui 2=non 3=non précise

29. Si oui Rx thorax faite : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non 3=Non précisé

30. Si oui résultats : .....

## ANTECEDANTS PERSONNELS

31. Antécédent d'hospitalisation: /\_\_\_/ 1=oui 2=non  
3=non précisé
32. Si oui nombre de fois:
33. Motif : .....
34. Antécédent de Transfusion : /\_\_\_/ 1=Oui  
2=Non
35. Antécédents de douleur thoracique/ Dyspnée : /\_\_\_/ 1=oui 2=non  
3=non précisé
36. Drépanocytaire Connu : /\_\_\_/ 1=Oui 2=  
Non
37. Si oui, âge de découverte :
38. Circonstances de découverte :
39. Statut Hémoglobinique Connu : /\_\_\_/ 1=Oui 2=  
Non
40. Si oui, quelle Forme :
41. A-t-il une carte drépanocytaire:/\_\_\_/ 1=Oui 2=  
Non
42. A-t-il un Cahier : /\_\_\_/ 1=Oui  
2=Non
43. Etait-il suivi ? /\_\_\_/ 1= Oui 2=  
Non
44. Si oui, respectait-il les rendez-vous ? /\_\_\_/ 1= Oui 2=  
Non
45. Si oui, quel était le rythme de suivi ?
46. Motif de consultation : /\_\_\_/ a) Crise inaugurante une CVO  
b) CVO c) Complications Pulmonaires d) Autres à Préciser

47. Histoire de la maladie : /\_\_\_/                      a) Douleur thoracique      b) Fièvre  
c)Toux   d) Gène respiratoire

EXAMEN PHYSIQUE

48. Plaintes :

49. Poids.....Temp :      Taille.....PC.....

50. Peau et Phanères :

a) Pâleur Cutanéomuqueuse : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

b) Ictère Conjonctivale:/\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

51. Appareil Cardio-pulmonaire :

a) Douleur Thoracique: /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

b) Détresse Respiratoire : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

Si oui, quel type :

c) Matité: /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

d) Tympanisme : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

e) Murmure vésiculaire : /\_\_\_/                      1= Normal      1=Augmenté

2=Diminuer      3=Aboli

f) FR :

g) Souffle Cardiaque : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

h) FC :

i) SaPO2 :

52. Appareil Digestif :

a) Hépatomégalie : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

Si oui, FH

b) Splénomégalie : /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

Si oui, le stade

53. Signes neurologique: /\_\_\_/                      1=Oui      2=Non

Si oui, quel type :

54. Atteintes Osseuses : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Si oui, quel type

55. Retard Pubertaire : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Bilan systématique

56. Electrophorèses de l'hémoglobine:/\_\_\_/ 1= Oui 2= Non

Si oui, résultat.....

57. NFS + Réticulocyte:/\_\_\_/ 1= Oui 2= Non ...

Si oui, résultat : GB= GR = Hb= Ht = Lym= CRP =  
Réticulocytes=

58. Goutte épaisse : /\_\_\_/

59. Groupage rhésus:/\_\_\_/ 1= Oui 2= Non

Si oui, résultat.....

60. Transaminase:/\_\_\_/ 1= Oui 2= Non

Si oui, résultat.....

61. Bilirubinémie : /\_\_\_/ 1=Oui 2= Non

Si oui, résultat.....

62. Spirométrie : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Si oui, résultat

63. RX du thorax : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Si oui, résultat : /\_\_\_/ a) Opacité unilatérale gauche b) Opacité unilatérale droite c)Opacité bilatérale

64. ECBU : /\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Si oui, résultat :

65. Traitement prescrit : 1= Réhydratation 2= Acide folique  
3=Antibiotiques (C3G, Amoxi, Amoxi-Acide clavulanique)  
4=Antipyrétique 5=Anti-inflammatoires 6=Transfusion

7=Oxygène..... /1      Délais de sevrage      8=Aminoside      9=Macrolides  
10=Vancomycine      10= Spirométrie incitative      11=Autres à préciser

66. Durée d'hospitalisation :

67. Evolution :

- Guérison : /___/	1=Oui	2=Non
- séquelle : /___/	1=Oui	2=Non
-Décès : /___/	1=Oui	2=Non

## **FICHE SIGNALÉTIQUE**

**NOM** : KPAKOUTOU

**PRENOM** : Nicole Arsène

**ANNEE UNIVERSITAIRE** : 2019-2020

**VILLE DE SOUTENANCE** : BAMAKO

**PAYS D'ORIGINE** : BENIN

**LIEU DE DEPOT** : BIBLIOTHEQUE DE LA FACULTE DE  
MEDECINE ET D'ODONTO STOMATOLOGIE

## **RESUME**

La drépanocytose est une maladie héréditaire qui constitue un problème de santé publique au Mali.

L'objectif était d'étudier les complications pulmonaires des syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de moins de 16 ans au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

L'étude a été retrospective du 1<sup>er</sup> Janvier 2017 au 28 Février 2018, prospective de 1<sup>er</sup> Mars 2018 au 31 Octobre 2019 et a porté sur 45 enfants drépanocytaires dans le département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Il ressort de notre étude que :

La fréquence des complications pulmonaires était de 13,76%. La tranche d'âge de 6-10 ans prédominait avec 46,66%. Le sexe féminin était le plus représenté soit 68,88%. L'âge de découverte le plus représenté était de 0-5 ans. Il y avait un lien de consanguinité dans 22,22%. Les principales circonstances de découverte étaient les douleurs ostéoarticulaires dans 40% des cas. Les CVO étaient le motif de consultation le plus fréquent avec 35,56%. La détresse respiratoire était le maître symptôme suivi de la fièvre, des râles et de la douleur thoracique avec respectivement 80% ; 66,67% ; 64,44% et 60%. La principale complication pulmonaire était le syndrome thoracique aigu suivi de la pneumonie respectivement chez 86,67% et 11,11% des patients. La forme SS était le plus retrouvé soit 91,11%. Près de la moitié (46,67%) de nos patients venant en crise faisait une anémie

normocytaire et normochrome (84,44%) et presque la totalité avait une hyperleucocytose (97,77%).

Le traitement était à base de l'hyperhydratation (91,91%), d'antalgique (91,91%), l'antibiothérapie (73,33%). L'oxygénothérapie a été mis chez 68,89% des patients et une transfusion par du culot globulaire non phénotypé fut réalisée chez 31,31%. La durée moyenne de traitement était de 7,5jrs. Les mesures préventives étaient recommandées chez tous les patients ainsi que la spirométrie incitative.

Deux (2) cas de décès par STA ont été enregistrés.

Mots clés : **Drépanocytose, syndrome thoracique aigu, Anémie.**



## SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail ; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires. Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient. Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes

Promesses. Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque.

**Je le jure**

