

**Ministère des Enseignements
Secondaire, Supérieur
et de la Recherche Scientifique.**

**République du Mali.
Un Peuple- Un But- Une Foi**



**FACULTE
DE MEDECINE, DE PHARMACIE
ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE**



Année académique: 2007-2008

N°

THÈSE:

***LES ACTIVITES DE L'UNITE
FONCTIONNELLE DE PRISE EN CHARGE
ET DE SUIVI DES ENFANTS
DREPANOCYTAIRES : BILAN DE DEUX
ANNEES
SERVICE DE PEDIATRIE C H U – G T***

Présentée et soutenue publiquement le 07 Août 2008

Devant la Facultés de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie du Mali

**Par *Mr Mamadou Djigui TRAORE*
Pour l'obtention du DOCTORAT en Médecine
(DIPLÔME D'ETAT)**

JURY:

**Président: Pr Ag Rhaly Abdoulaye
Membre: Dr Broulaye TRAORE
Directeur: Pr Toumani SIDIBE
Codirecteur: Dr Abdoul Aziz DIAKITE**

**FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-
STOMATOLOGIE
ANNEE UNIVERSITAIRE 2007-2008**

ADMINISTRATION :

DOYEN : **ANATOLE TOUNKARA** – PROFESSEUR
1^{er} ASSESSEUR : **DRISSA DIALLO** – MAITRE DE CONFERENCES
2^{ème} ASSESSEUR : **SEKOU SIDIBE** – MAITRE DE CONFERENCES
SECRETAIRE PRINCIPAL: **YENIMEGUE ALBERT DEMBELE** – PROFESSEUR
ÂGENT COMPTABLE: Madame **COULIBALY FATOUMATA TALL**- CONTROLEUR DES FINANCES

LES PROFESSEURS HONORAIRES

Mr. Alou BA	Ophtalmologie
Mr. Bocar SALL	Orthopédie Traumatologie Secourisme
Mr. Souleymane SANGARE	Pneumo-phtisiologie
Mr. Yaya FOFANA	Hématologie
Mr. Mamadou L. TRAORE	Chirurgie générale
Mr. Balla COULIBALY	Pédiatrie
Mr. Mamadou DEMBELE	Chirurgie Générale
Mr. Mamadou KOUMARE	Pharmacognosie
Mr. Ali Nouhoum DIALLO	Médecine Interne
Mr. Aly GUINDO	Gastro-entérologie
Mr. Mamadou M. KEITA	Pédiatrie
Mr. Siné BAYO	Anatomie Pathologie- Histoembryologie
Mr. Abdoulaye Ag RHALLY	Médecine Interne
Mr. Boulkassoum HAIDARA	Législation
Mr Boubacar Sidiki CISSE	Toxicologie
Mr Massa SANOGO	Chimie Analytique

LISTE DU PERSONNEL ENSEIGNANT PAR D.E.R. & PAR GRADE

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS

Mr. Abdel Karim KOUMARE	Chirurgie Générale
Mr. Sambou SOUMARE	Chirurgie Générale
Mr. Abdou Alassane TOURE	Orthopédie Traumatologie, Chef de D.E.R
Mr. Kalilou OUATTARA	Urologie
Mr. Amadou DOLO	Gynéco-obstétrique
Mr. Alhoussemi Ag MOHAMED	O.R.L.
Mme Sy Assitan SOW	Gynéco-obstétrique
Mr. Salif DIAKITE	Gynéco-obstétrique
Mr. Abdoulaye DIALLO	Anesthésie-Réanimation
Mr. Djibril SANGARE	Chirurgie Générale
Mr. Abdel Kader TRAORE Dit DIOP	Chirurgie Générale

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Abdoulaye DIALLO	Ophtalmologie
Mr. Gangaly DIALLO	Chirurgie Viscérale
Mr. Mamadou TRAORE	Gynéco obstétrique
Mr. Filifing SISSOKO	Chirurgie Générale

Mr. Sékou SIDIBE
Mr. Abdoulaye DIALLO
Mr. Tiéman COULIBALY
Mme TRAORE J. THOMAS
Mr. Mamadou L. DIOMBANA
Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE
Mr. Nouhoum ONGOIBA
Mr. Sadio YENA
Mr. Youssouf COULIBALY

Orthopédie –Traumatologie
Anesthésie –Réanimation
Orthopédie – Traumatologie
Ophtalmologie
Stomatologie
Gynéco Obstétrique
Anatomie & Chirurgie Générale
Chirurgie Thoracique
Anesthésie Réanimation

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr. Issa DIARRA
Mr. Samba Karim TIMBO
Mme TOGOLA Fanta KONIPO
Mr. Zimogo Zié SANOGO
Mme Diénéba DOUMBIA
Mr. Zanafon OUATTARA
Mr. Adama SANGARE
Mr. Sanoussi BAMANI
Mr. Doulaye SACKO
Mr. Ibrahim ALWATA
Mr. Lamine TRAORE
Mr. Mady MACALOU
Mr. Aly TEMBELY
Mr. Niani MOUNKORO
Mr. Tiemoko D. COULIBALY
Mr. Souleymane TOGORA
Mr. Mohamed KEITA
Mr. Bouraïma MAIGA
Mr. Youssouf Sow
Mr. Moustapha Touré
Mr. Djibo Mahamane Diango

Gynéco/Obstétrique
ORL
ORL
Chirurgie Générale
Anesthésie –réanimation
Urologie
Orthopédie –Traumatologie
Ophtalmologie
Ophtalmologie
Orthopédie –Traumatologie
Ophtalmologie
Orthopédie –Traumatologie
Urologie
Gynéco/Obstétrique
Odontologie
Odontologie
ORL
Gynéco/Obstétrique
Chirurgie Générale
gynécologue
Anesthésie- Réanimation

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS

Mr. Daouda DIALLO
Mr. Amadou DIALLO
Mr. Moussa HARAMA
Mr. Ogobara DOUMBO
Mr. Yénimégué Albert DEMBELE
Mr. Anatole TOUNKARA
Mr. Bakary M. CISSE
Mr. Abdourahamane S. MAIGA
Mr. Adama DIARRA
Mr. Mamadou KONE

Chimie Générale & Minérale
Biologie
Chimie Organique
Parasitologie –Mycologie
Chimie Organique
Immunologie, **Chef de D.E.R.**
Biochimie
Parasitologie
Physiologie
Physiologie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Amadou TOURE
Mr. Flabou BOUGOUDOGO
Mr. Amagana DOLO
Mr. Mahamadou CISSE
Mr. Sékou F. M. TRAORE
Mr. Abdoulaye DABO

Histo- embryologie
Bactériologie- Virologie
Parasitologie
Biologie
Entomologie médicale
Malacologie, Biologie Animale

Mr. Ibrahim I. MAIGA

Bactériologie Virologie

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr. Lassana DOUMBIA

Chimie Organique

Mr. Mounirou BABY

Hématologie

Mr. Mahamadou A. THERA

Parasitologie

Mr. Moussa Issa DIARRA

Biophysique

Mr. Kaourou DOUCOURE

Biologie

Mr. Bouréma KOURIBA

Immunologie

Mr. Souleymane DIALLO

Bactériologie Virologie

Mr. Cheik Bougadari TRAORE

Anatomie Pathologie

Mr Guimogo Dolo

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Moctar Diallo

Biologie Parasitologie

Mr Abdoulaye Touré

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Boubacar Traoré

Parasitologie Mycologie

4. ASSISTANTS

Mr. Mangara M. BAGAYOKO

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr. Djibril SANGARE

Entomologie Moléculaire Médicale

Mr. Bokary Y. SACKO

Biochimie

Mr. Mamadou BA

Biologie, Parasitologie Entomologie Médicale

Mr. Moussa FANE

Parasitologie Entomologie

I. D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS

Mr. Mamadou K. TOURE

Cardiologie

Mr. Mahamane MAIGA

Néphrologie

Mr. Baba KOUMARE

Psychiatrie, **Chef de D.E.R.**

Mr. Moussa TRAORE

Neurologie

Mr. Issa TRAORE

Radiologie

Mr. Hamar A. TRAORE

Médecine Interne

Mr. Dapa Aly DIALLO

Hématologie

Mr. Moussa Y. MAIGA

Gastro-entérologie Hépatologie

Mr. Somita KEITA

Dermato-Leprologie

Mr. Boubacar DIALLO

Cardiologie

Mr. Toumani SIDIBE

Pédiatrie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Bah KEITA

Pneumo-phtisiologie

Mr. Abdel Kader TRAORE

Médecine Interne

Mr. Siaka SIDIBE

Radiologie

Mr. Mamadou DEMBELE

Médecine Interne

Mr. Mamady KANE

Radiologie

Mr. Saharé FONGORO

Néphrologie

Mr. Bakoroba COULIBALY

Psychiatrie

Mr. Bou DIAKITE

Psychiatrie

Mr. Bougouzié SANOGO

Gastro-entérologie

Mme SIDIBE Assa TRAORE

Endocrinologie

Mr. Adama D. KEITA

Radiologie

3. MAITRES ASSISTANTS

Mme TRAORE Mariam SYLLA	Pédiatrie
Mme Habibatou DIAWARA	Dermatologie
Mr. Daouda K. MINTA	Maladies Infectieuses
Mr. Kassoum SANOGO	Cardiologie
Mr. Seydou DIAKITE	Cardiologie
Mr. Arouna TOGORA	Psychiatrie
Mme DIARRA Assétou SOUCKO	Médecine Interne
Mr. Boubacar TOGO	Pédiatrie
Mr. Mahamadou TOURE	Radiologie
Mr. Idrissa A. CISSE	Dermatologie
Mr. Mamadou B. DIARRA	Cardiologie
Mr. Anselme KONATE	Hépto-Gastro-Entérologie
Mr. Moussa T. DIARRA	Hépto-Castro-entérologie
Mr. Souleymane DIALLO	Pneumologie
Mr. Souleymane COULIBALY	Psychologie
Mr. Soungalo DAO	Maladies Infectieuses
Mr. Cheïck Oumar GUINTO	Neurologie

II. D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEURS

Mr. Gaoussou KANOUTE	Chimie Analytique, Chef de D.E.R
Mr. Ousmane DOUMBIA	Pharmacie Chimique
Mr. Elimane MARIKO	Pharmacologie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Drissa DIALLO	Matières Médicales
Mr. Alou KEITA	Galénique
Mr. Benoît Yaranga KOUMARE	Chimie Analytique
Mr. Ababacar I. MAIGA	Toxicologie

3. MAITRES ASSISTANTS

Mme Rokia SANOGO	Pharmacognosie
Mr. Yaya KANE	Galénique
Mr. Saïbou MAIGA	Législation
Mr. Ousmane KOITA	Parasitologie Moléculaire
Mr. Yaya Coulibaly	Législation

III. D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEUR

Mr. Sanoussi KONATE	Santé Publique, Chef de D.E.R.
---------------------	---------------------------------------

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Moussa A. MAIGA	Santé Publique
---------------------	----------------

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr. Adama DIAWARA	Santé Publique
Mr. Hamadoun SANGHO	Santé Publique
Mr. Massambou SACKO	Santé Publique
Mr. Alassane A. DICKO	Santé Publique
Mr. Mamadou Sounalo TRAORE	Santé Publique
Mr. Hammadoun Aly SANGO	Santé Publique
Mr. Seydou Doumbia	Epidémiologie
Mr Samba Diop	Anthropologie Médicale
Mr. Akory AG IKNANE	Santé Publique

4. ASSISTANTS

Mr. Oumar THIERO	Biostatistique
Mr. Seydou DIARRA	Anthropologie Médicale

CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES

Mr. N'Golo DIARRA	Botanique
Mr. Bouba DIARRA	Bactériologie
Mr. Salikou SANOGO	Physique
Mr. Boubacar KANTE	Galénique
Mr. Souleymane GUINDO	Gestion
Mme DEMBELE Sira DIARRA	Mathématiques
Mr. Modibo DIARRA	Nutrition
Mme MAIGA Fatoumata SOKONA	Hygiène du milieu
Mr. Mahamadou TRAORE	Génétique
Mr. Yaya COULIBALY	Législation
Mr. Lassine SIDIBE	Chimie Organique

ENSEIGNANTS EN MISSION

Pr. Doudou BA	Bromatologie
Pr. Babacar FAYE	Pharmacodynamie
Pr. Mounirou CISSE	Hydrologie
Pr. Amadou Papa DIOP	Biochimie
Pr. Lamine GAYE	Physiologie

A notre maître et président du jury
Professeur AG RHALY Abdoulaye
Professeur Honoraire de médecine Interne,
Ancien Directeur Général de l'INRSP,
Secrétaire Permanent du Comité National d'Ethique
pour la Santé et les Sciences de la Vie

CHER MAITRE,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury malgré vos multiples sollicitations.

Honorable Professeur, votre simplicité, votre esprit d'ouverture, votre souci de transmettre vos immenses connaissances ont fait de vous un exemple à suivre.

Veillez accepter cher maître, nos sentiments d'estime et de respect.

A notre maître et membre du jury :

Docteur Broulaye TRAORE,

Chef de service de la pédiatrie du CHU Gabriel Touré,

**Président de l'Association Malienne de Lutte contre la
Déficience Mentale (AMALDEME),**

**Chargé de cours à l'Institut National de Formations
en Science de la Santé (INFSS).**

CHER MAITRE,

**Nous sommes fiers et ravis à l'honneur que vous nous faites
en acceptant de juger ce modeste travail.**

**Votre calme, votre simplicité, votre courage dans le travail et
votre disponibilité font de vous un homme aux qualités
recherchées.**

Nous vous prions d'accepter nos sincères remerciements.

A notre maître et co-directeur de thèse :

Docteur Abdoul Aziz Diakité,

Pédiatre spécialiste en Hématologie pédiatrique

**Diplômé Universitaire sur la surveillance
épidémiologique des maladies tropicales.**

**Responsable de l'unité fonctionnelle de prise en
charge de la drépanocytose.**

**Cher maître, ce fut pour nous une grande fierté de compter
parmi vos élèves.**

**Votre amour pour la profession, votre souci pour le travail
bien fait et votre bonne foi pour nous assurer une formation
solide font de vous un maître respecté. Vous n'avez ménagé
aucun effort pour diriger ce travail du début à la fin.**

Recevez ici cher maître nos plus hautes considérations.

A notre maître et directeur de thèse :

**Professeur Toumani SIDIBE,
Professeur Titulaire de Pédiatrie,
Directeur de Mali Médical
Directeur national de la Santé.**

Nous pouvons nous glorifier d'avoir été un de vos nombreux élèves.

Par votre grande expérience dans la recherche, vos connaissances immenses en pédiatrie vous forcez l'admiration.

Toute notre gratitude à votre illustre personne.

DEDICACES

Je dédie ce travail :

A ALLAH le Tout puissant, le Clément, le Très miséricordieux, tout commence par Lui et tout fini par Lui.

Toi Qui a dirigé et soutenu mes pas, je Te confie la suite de ce travail. Donne-moi ALLAH, le courage d'accomplir le travail ardu de Médecin et fait que je puisse apporter un peu de joie dans la famille de ceux qui souffrent.

Au Prophète MOHAMED,

Que la bénédiction et la paix de Dieu soient sur lui, sur sa famille ainsi que tous ceux qui le suivront sur le droit chemin jusqu'au jour dernier.

A mon père Djigui Traoré

Cultivateur digne de ce nom tu as su faire de l'éducation de tes enfants une priorité absolue.

Dans la dignité, tu as su transmettre à tes enfants l'amour et le respect de l'autre, le goût de l'éducation et le sens de l'abnégation au travail. Je n'oublierai jamais la joie que je lisais sur ton visage quand j'étais admis à mes examens.

Père ce travail est le fruit de ce que tu as fait germer en moi.

Puisse ce travail t'honore et que le Tout Miséricordieux te prête longue vie afin que tu bénéficie le fruit de mes travaux.

A la mémoire de ma mère Diagnouma Diarra

Tes multiples sacrifices consentis à notre endroit n'ont jamais de prix. Merci de nous avoir montré la voie de la sagesse, du respect et de l'amour du prochain. Nous t'aurions voulu présente ce jour, mais ALLAH le Tout puissant, en a décidé autrement. Ce travail est la tienne. Que Dieu le Tout Miséricordieux t'accueille dans sa somptueuse demeure éternelle, le paradis. Tu vivras éternellement en nous.

A mon père et tuteur Toumany Diallo

Tu as été plus qu'un père pour nous. Qu'ALLAH ne nous fasse pas oublier tous les biens et sacrifices que tu as fait pour notre réussite.

Ta sagesse, ta générosité, ta croyance en Dieu ont fait de toi un personnage exemplaire. J'aurais voulu que tu sois là aujourd'hui, Dieu en a décidé autrement. Que ton âme repose en paix amen.

A mes frères et sœurs : Oumou Traoré, Modibo Traoré, Mariam Traoré.

Le même sang coule dans nos veines. En gage de ma profonde affection que resserre d'avantage nos liens de fraternité car l'union fait la force.

A mon frère Kaba Diallo : Tu as toujours été là à chaque fois que j'avais envie de me confier. Tu m'as toujours conseillé la patience le courage et la persévérance. Tes soutiens financiers ne m'ont jamais fait défaut. Saches que je serai toujours là pour toi. Merci

A la mémoire de mes grands parents : Gouamba Traoré, Naba Diarra, Niah Traoré, Gouazoun Coulibaly

A mes tontons : feu Bagui Traoré, Begnen Traoré, Bayi Traoré, Mody Traoré, Tièblen Traoré.

A Sidi Traoré et Zan Traoré.

A mes Oncles et Tantes :

Merci pour votre prière.

Au guide spirituel des « An Sars » Check Chérif Ousmane Madane Haidara. Pour notre croissance spirituel.

REMERCIEMENTS

Amadou Hampaté Bah disait :

« Quelle que soit la valeur du présent fait à un homme, il n'y a qu'un et un seul mot pour témoigner la reconnaissance inspirée par la liberté, ce mot c'est : Merci. »

Je voudrais à la suite de ce grand homme de culture africaine, témoigner ma reconnaissance :

A mon cher pays, le Mali,

Au gouvernement malien et partenaires :

Pour le droit à l'éducation que nous avons bénéficié.

A tous les enseignants des écoles fondamentales et secondaires particulièrement à Mr Seydou Traoré, Mr Fily Sissoko, Mr Alfousseyni Touré.

Pour la bonne formation que nous avons reçu de vous.

A tout le corps professoral de la faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS)

Nous avons été impressionné par la qualité de vos enseignements. Nous vous disons merci le cœur plein de reconnaissance.

A mes maîtres de stage : Dr Fatoumata Dicko Traoré, Dr Touré Safiatou, Dr Abdoul Aziz Diakité, Dr Bafo Simpara, Dr Sounkalo Daou, Dr Maiga Brehima.

Au Docteur Zoumana Traoré, Dr Touré, Dr Luther Dioné.

Au Docteur Cissé Mahamadou Balla :

Nous avons été comblé par votre qualité de maîtrise de la pratique médicale. Toujours disponible à écouter nos préoccupations et à nous prodiguer des conseils. Nous regrettons beaucoup votre départ. Acceptez ici notre profonde reconnaissance.

A Monsieur Daouda SAKHO : Vous n'avez ménagé aucun effort pour me soutenir durant ces dernières années d'étude. C'est l'occasion pour moi de vous manifester ma profonde reconnaissance.

A toute la famille Diallo de Kati : Nounhou, Kaba, Bourama, Drissa, Siaka, Vieux, Malé, Moussa, Awa, Fanta, Manga Djouba, Yama, Moudia, Oumou, Kadiatou, Batoma, Assetou et autre.

Vous avez contribué à mon succès. Veuillez trouver ici de mon amour et de ma sincère reconnaissance.

A mes amis et frère en islam : Boubakar Coulibaly, Balla Coulibaly, Nounhou Doucouré, Tinenké Diarra, Badiarah Fané Mahamadou Diabaté.

C'est au moment difficile qu'on connaît les vrais amis. Merci pour votre soutien.

A mes amis et camarades de promotion : Boubou Coulibaly, Bougou Goita, Mory Diawara, Ousmane Haidara, Oumou Touré, Djenebou Traoré Mamadou Bassirou Traoré, Sory Albert Traoré, Maurice Diallo, Singou Dembelé, Abdoulay Traoré, Mamadou Bougou Traoré, Dougaye Coulibaly, Mr Mangané ,**Mlle Mariam Kouréssi.**

Le hasard n'a pas été vain de nous réunir à l'école et dans le quartier. Merci pour le soutien.

Aux Médecins CES de la pédiatrie.

A tous les internes et stagiaires de la pédiatrie

A tout le personnel de la pédiatrie

A tous ceux dont les noms ont été omis, l'erreur est humaine, vous avez tous, ma considération.

Liste des tableaux

Tableau I : Répartition de la population selon l'éthnie

Tableau II : Répartition de la population selon la provenance

Tableau III : Répartition de la population selon la scolarisation

Tableau IV : Répartition de la population selon le retard scolaire

Tableau V : Répartition population selon la profession du père

Tableau VI : Répartition de la population selon la profession de la mère

Tableau VII : Répartition de la population selon le statut matrimonial du père et de la mère.

Tableau VIII : Répartition de la population selon le nombre de frère drépanocytaire

Tableau IX : Répartition des malades selon l'électrophorèse de l'Hb faite chez les parents

Tableau X : Répartition selon le phénotype hémoglobinique des parents

Tableau XI : Répartition des malades selon l'électrophorèse faite avant l'inclusion et à l'inclusion

Tableau XII : Répartition des malades selon le phénotype hémoglobinique retrouvé

Tableau XIII : Répartition selon la présence de cahier de suivi avant l'inclusion

Tableau XIV : Répartition selon le suivi avant inclusion

Tableau XV : Répartition des malades selon le groupage rhésus fait avant l'inclusion

Tableau XVI : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine

Tableau XVII : Répartition des malades selon les vaccins du PEV à jour

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon les vaccins pneumo23 et typhim vi reçus

Tableau XIX : Répartition des malades selon les autres vaccins administrés

Tableau XX : Répartition des malades selon l'indice de masse corporel à l'inclusion

Tableau XXI : Répartition des malades selon la circonstance de découverte

Tableau XXII : Répartition des malades selon le motif de consultation

Tableau XXIII : Répartition des malades selon les signes retrouvés à l'inclusion

Tableau XXIV : Répartition des malades selon les pathologies associées

Tableau XXV : Répartition des malades selon le résultat de la goutte épaisse

Tableau XXVI : Répartition des malades selon le résultat de l'hémoculture

Tableau XXVII : Répartition des malades selon les germes retrouvés à l'hémoculture

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon les bilans demandés

Tableau XXIX : Répartition des malades selon l'hospitalisation

Tableau XXX : Répartition des malades selon le nombre d'hospitalisation

Tableau XXXI : Répartition des malades selon les causes d'hospitalisation

Tableau XXXII : Répartition des malades selon l'évolution

Tableau XXXIII : Répartition des malades selon le nombre de consultation en dehors des rendez-vous

Tableau XXXIV : Répartition des malades selon les complications retrouvées

Liste des figures

Figure.1 : Répartition des malades selon le sexe

Figure 2 : Répartition des malades selon l'âge

Figure 3 : Répartition des malades selon la consanguinité

Figure 4 : Répartition des malades selon l'existence de frère drépanocytaire

Figure 5 : Répartition des malades selon les antécédents de crises douloureuses

Figure 6 : Répartition des malades selon le respect des rendez-vous.

ABREVIATIONS

Ag HBs : Antigène de l'hépatite B

AINS : Anti-inflammatoire non stéroïdien

AMALDEME : Association Malienne de Lutte contre la Déficience Mentale chez l'Enfant.

AMLUD : Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose

ASLO : Antistreptolysine O

ATCD : Antécédent

AVC : Accident vasculaire cérébral

BAV : Bloc auriculo-ventriculaire

BAAR : Bacille acido-alcool résistant

C H U – G T : Centre Hospitalier et Universitaire Gabriel Touré

CREDOS : Centre de recherche, d'étude et de documentation pour la survie de l'enfant

CVD : centre pour le développement du vaccin

DEAP : Département épidémiologique des affections parasitaire

Dx : Douleur

Echo : Echographie

EFF : Effectif

FMPOS : Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Hb : Hémoglobine

Hb A : Hémoglobine A

Hb S : Hémoglobine S

IMC : Indice de masse corporel

IM: Intra musculaire

IVD: Intra veineuse directe

IVL : Intra veineuse lente

NFS : Numération Formule Sanguine

ONA : Ostéo-necrose Aseptique

OPH : Ophtalmologie

ORL : Oto-rhino-laryngologie

PEC : Prise en charge

PEV : Programme Elargi de Vaccination

RDV : Rendez-vous

RX : Radiographie

Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : bilan de deux années.

SG 5% : Serum glucosé 5%

SS 0,9%: Serum salé 0,9%

SRO: Solution de réhydratation orale

STA : Syndrome thoracique aigu

Transa : Transaminases

VIH : Virus de l'Immuno Déficience Humaine

VS : Vitesse de sédimentation

% : Pourcentage

SOMMAIRE :

I INTRODUCTION.....	1
II OBJECTIFS.....	4
III GENERALITES.....	5
IV METHODOLOGIE.....	22
V RESULTATS.....	30
VI COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.....	55
VII CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS.....	66
VIII BIBLIOGRAPHIES.....	68
ANNEXES.....	74

I- INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie génétique définie par la présence dans le globule rouge d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S (HbS).

Sa pathogénie implique une mutation ponctuelle au niveau du codon N°6 du gène β de la globine : une adénine normalement présente est remplacée par une thymidine (GAG \longrightarrow GTG).

La conséquence de cette mutation ponctuelle est la synthèse d'une chaîne protéique β anormale (β_s) dont la particularité est de présenter en position 6 une valine au lieu d'un acide glutamique[31] contrairement à l'acide glutamique la valine est un acide aminé hydrophobe.

La drépanocytose est l'affection génotypique la plus répandue dans le monde. Sa répartition géographique est particulière, les noirs africains de la « ceinture sicklemique » de Lehmann qui s'étend du 15^e parallèle de latitude nord au 20^e parallèle de latitude sud sont les plus atteints. Plus de 200000 enfants naissent atteints de la drépanocytose chaque année en Afrique. On estime que la maladie est directement ou indirectement responsable de 8 à 10% des cas de mortalité infantile dans la plus part des pays africains.

On trouve 5 à 20% de porteur de la maladie de l'Afrique du Nord en Afrique de l'Ouest (Sénégal 15%, Togo 16% Côte d'Ivoire 12%) et jusqu'à 40% dans certaines ethnies d'Afrique centrale (Cameroun de 10 à 25%, R.D.Congo 20 à 40%).

La maladie est certes fréquente en Afrique, cependant elle concerne actuellement des milliers de familles dans plusieurs pays du monde : Antilles 12% [26 17] les noirs d'américains 9%, chez les sujets non mélanodermes au Moyen-Orient Arabie Saoudite, Inde, Turquie, Grèce, Maghreb et aussi en Europe de l'Ouest en raison des mouvements des populations atteintes.

La propriété fondamentale de l' HbS est d'être insoluble en milieu désoxygéné. Cette propriété explique que lorsque la tension en oxygène baisse ,elle polymérise et forme de longues chaînes protéiques (tactoïde) rigides dans le GR qui se déforme en faucille :c'est la falciformation [11].

En situation d'hypotension en oxygène des tissus quatre facteurs essentiels interviennent dans le déclenchement et l'entretien du phénomène de falciformation des hématies : la quantité d'HbS du globule rouge ; l'état d'hydratation du globule rouge ; le taux d'HbF dans le globule rouge et le taux de synthèse des chaînes.

L'expression clinique de la drépanocytose chez le drépanocytaire majeur est remarquable par son polymorphisme important . A l'origine de ce polymorphisme clinique on discute de facteurs génétiques, moléculaires environnementaux, mais il est possible que d'autres facteurs encore méconnu interviennent dans l'expression de la maladie.

L'histoire clinique du drépanocytaire est ainsi caractérisée par deux groupes de complications liées au phénomène d'obstruction vasculaire et à la fragilité du GR drépanocytaire.

-Complications aiguës : elles sont dominées par les crises algiques liées à la vaso-occlusion aiguë. Il s'agit de douleurs osseuses et articulaires d'apparition brutale ,de durée variable et qui reconnaissent toujours un facteur déclenchant .Elles commencent tôt dans la vie entre 4mois et 5ans selon le type de drépanocytose majeur .La séquestration splénique est observée en règle avant l'âge de 5ans ;il s'agit d'une complication aiguë grave qui met en jeu la vie du drépanocytaire lorsqu'il n'est pas pris en charge rapidement.

Le priapisme est observé à tout age ,son risque majeur est l'impuissance sexuelle par fibrose des structures du corps caverneux .L'érythroblastopenie est la conséquence d'une atteinte virale des cellules précurseurs différenciées des GR (parvovirus B19) ou à une carence en folate.

-Les complications chroniques par lésions d'organes :leur moment de survenue dans la vie du drépanocytaire est variable selon le phénotype hémoglobinique. Elles sont globalement plus fréquentes chez l'adolescent et l'adulte.[4]

La drépanocytose concerne environ 12% de la population malienne selon les études effectuées entre 1980 et 1985.[18 37]

Elle est caractérisée par une mortalité précoce 70% avant l'âge de 10ans ,80% avant l'âge de 30ans [18].

La chronicité de la maladie, le coût élevé de la prise en charge hospitalière des crises aiguës drépanocytaires **[50]** et une mauvaise connaissance de la maladie sont des raisons qui emmènent une importante proportion de la population drépanocytaire à se confier souvent aux tradipraticiens.

Des progrès importants ont été acquis dans les stratégies de prise en charge visant à améliorer le confort et la survie du drépanocytaire : le premier exemple édifiant est l'expérience jamaïcaine de l'équipe de G Serjean qui a montré qu'un dépistage néonatal de la drépanocytose appuyé par un suivi médical régulier et par un enseignement de la maladie aux parents des drépanocytaires améliorerait très significativement le confort et la survie du malade (par espacement des crises, la meilleure gestion de la douleur, la diminution de la fréquence de certaines complications graves, le diagnostic précoce et la gestion correcte des complications les plus pourvoyeuses de létalité ; d'autres expériences conduites en Europe ont confirmé l'efficacité de cette expérience jamaïcaine. Ainsi dans ces pays l'espérance de vie moyenne du drépanocytaire s'est vite améliorée passant de moins de 30ans à 45 ans **[30]**

La reconnaissance de la drépanocytose comme problème de santé prioritaire par les autorités sanitaires, la création de centre de référence de la drépanocytose sont nécessaires pour conduire efficacement à l'amélioration du confort et la survie du drépanocytaire.

L'existence d'une association de lutte contre la drépanocytose au Mali, la création d'une unité fonctionnelle de prise en charge des enfants drépanocytaires dans le service pédiatrie de l'HGT et l'engagement fort du gouvernement malien pour la construction d'un centre de santé de référence de la drépanocytose autorisent à espérer sur la concrétisation rapide de stratégies d'amélioration du confort et de la survie du drépanocytaire au Mali.

II- OBJECTIFS

1. Objectif général :

- Etudier les conditions de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires dans le service de pédiatrie du CHU de Gabriel Touré.

2. Objectifs spécifiques :

- Décrire les caractéristiques sociodémographiques des enfants drépanocytaires reçus à l'unité fonctionnelle.
- Identifier les aspects cliniques et biologiques des enfants drépanocytaires reçus à l'unité fonctionnelle.
- Déterminer la fréquence des malades ayant fait les bilans de suivi de l'unité fonctionnelle.
- Identifier les problèmes rencontrés lors du suivi des enfants drépanocytaires à l'unité fonctionnelle.
- Déterminer la fréquence des différents types de complications chez les enfants drépanocytaires suivis par l'unité fonctionnelle.

Formuler des recommandations.

III- GENERALITES

1. Historique : [48,6,34,32,28,-49-]

L'histoire de la maladie est émaillée de quelques dates qui rappellent les principales étapes dans la compréhension de la maladie dans sa description clinique et sa physiopathologie.

La première description fut faite par un cardiologue J- Herrick en 1910. Il décrit la maladie comme une nouvelle entité clinique caractérisée par les hématies en forme de faux qui par leur hémolyse donnent lieu à une anémie

En 1949, Pauling met en évidence l'existence d'une hémoglobine anormale par l'électrophorèse signant ainsi la première maladie moléculaire

En 1956 Ingram fait ressortir les anomalies biochimiques de la maladie par la méthode « Funger- Print » ou peptide lapping

En 1966, Robinson ressort la susceptibilité des sujets au pneumocoque

En 1969 Pearson individualise le concept d'asplénie fonctionnelle

Et en 1972 Kan et Valentin envisage la possibilité d'un diagnostic prénatal

2. La répartition Géographique :

La drépanocytose n'est pas l'apanage de la race noire elle se répartit selon : une zone de fréquence maximale avec une partie de l'Afrique de l'ouest et toute l'Afrique central contenu dans la ceinture sickleémique de Lehmann (qui s'étend du 15^e parallèle de latitude nord au 20^{ème} de latitude sud avec l'Inde et le Ceylan.

Une zone de fréquence moindre qui concerne le Sahara., l'Afrique du nord, la vallée du Nil et la partie orientale de la rive de la méditerranée. Une zone de fréquence faible avec le proche orient et la population noire des Etats-Unis d'Amérique [12].

3- génétique : [15 17]

La transmission de la drépanocytose se fait selon un mode autosomique codominant. Pour le clinicien elle semble être, récessive puisque seuls les homozygotes sont gravement malades. Le risque d'atteinte des enfants est à prévoir en fonction du génotype des parents.

- Statut hémoglobinique des enfants si père et mère sont tous porteur AS : le croisement donne 50% de AS, 25% de SS et 25% AA.
- Statut hémoglobinique des enfants si père AS et mère AA (et vis versa) le croisement donne 50% AS et 50% AA.
- Statut hémoglobinique des enfants si père AA et mère SS le croisement donne 100% le porteur AS.
- Statut hémoglobinique des enfants si père SS et mère SS : le croisement donne 100% SS.

3.1-Les facteurs génétiques de pronostic ou halotypes :

Les halotypes sont la combinaison de plusieurs séquences de bases sur le gène bêta s. cinq d'entre eux notamment les halotypes bantou, béninois camerounais, arabe indien, sénégalais seraient des déterminants pronostic de la drépanocytose en raison de leur déséquilibre de liaison avec la mutation bêta s.

Ils seraient à l'origine d'une atténuation de la sévérité globale de la maladie.

4. Base fondamentale

4.1. Rappel sur la fonction et la structure de l'hémoglobine

L'hémoglobine : pigment respiratoire contenu dans la globule rouge, l'hémoglobine est une protéine complexe formée dans la moelle osseuse. Sa principale fonction est le transport de l'oxygène des poumons aux tissus et du gaz carbonique des tissus aux poumons, elle est constituée de deux parties : l'hème et la globine.

L'hème : c'est un complexe ferreux de porphyrine, les porphyrines étant des molécules formées de quatre cycles unis entre eux et à une molécule de fer. L'oxygène est transporté grâce au fer contenu dans l'hème.

La globine : c'est un ensemble de quatre chaînes polypeptidiques identique deux à deux.

Chez le sujet normal plus de 97% de l'Hb est constitué d'Hb dite A 1 comprenant deux chaînes alpha ($\alpha 2$) et deux chaînes bêta soit l'hémoglobine A1 (HbA1 $\longrightarrow \alpha 2 \beta 2$) ayant à peu près la même longueur $\alpha 2 \longrightarrow 141$ a.a et $\beta 2 = 146$ a.a. il existe normalement dans le GR une deuxième Hb différente des précédentes dites A2 (Hb A2) comprenant deux chaînes alpha $\alpha 2$ et deux chaînes delta ($\delta 2$) soit Hb A2 ($\alpha 2 \delta 2$) [9].

Dans les premiers jours de la vie on trouve dans le globule rouge une autre hémoglobine différente des deux précédentes dite fœtale (Hb F) comprenant aussi deux chaînes alpha (α_2) et deux chaînes gamma (δ_2 soit Hb F ($\alpha_2 \delta_2$))

	Hb	Globine
Fœtal	Hb f	$\alpha_2 \delta_2$
Adulte	Hb A1	$\alpha_2 \beta_2$
	Hb A2	$\alpha_2 \epsilon_2$

4.2. LA PHYSIOPATOLOGIE

L'hémoglobine S : l'hémoglobine S est un tétramère où les chaînes β de globine sont anormales, une mutation ayant entraîné le remplacement de l'acide glutamique hydrophile β_6 par une valine hydrophobe. L'anomalie moléculaire modifie la configuration spatiale de hémoglobine, responsable à l'état désoxygéné de la formation des polymères. Certaines hémoglobines (Hb f, Hb A2) sont inhibitrice de la polymérisation de l'HbS [6].

La Falciformation

En situation d'hypotension en oxygène des tissus quatre facteurs essentiels interviennent dans le déclenchement et l'entretien du phénomène de falciformation des hématies.

-la quantité de l'Hb S du globule rouge : La falciformation est d'autant plus importante que la quantité d'Hb S est élevée dans le globule rouge on explique ainsi pourquoi les sujets hétérozygotes pour l'anomalie hémoglobinique dont le taux d'Hb S est en général compris 37 et 47% de l'hémoglobine total font très rarement des accidents de falciformation.

-l'état d'hydratation du globule rouge_: une bonne hydratation du globule rouge permet de maintenir le taux d'Hb S à des niveaux permettant de retarder le phénomène de falciformation après largage de l'oxygène par l'Hb dans les tissus.

-le taux d'hémoglobine F dans le globule rouge : Plus il est important plus la probabilité de polymérisation l'Hb S est faible. On explique ainsi l'absence de manifestation chez le drépanocytaire avant l'âge de 4-6 mois période au cours de laquelle le taux d'Hb F est élevé. Cet effet bénéfique de l'Hb F est dû à son pouvoir d'inhiber la gélification de l'HbS.

-le taux de synthèse des chaînes influence le taux d'HbS, la falciformation est associée à une diminution de la déformabilité du globule rouge et à une fragilisation de la membrane de celui-ci. Les conséquences, théoriques de ces phénomènes sont l'obstruction vasculaire du fait d'agrégats de globule rouge non déformable et l'éclatement des globules rouges à paroi fragilisé.

L'obstruction vasculaire et l'éclatement des globules rouges n'auront de traduction clinique que chez les sujets homozygotes ou chez certains malades doubles hétérozygote appelés drépanocytaires majeur [25].

Les thromboses et hémolyses : s'expliquent par la présence de drépanocytes rigide qui augmentent la viscosité du sang donc le temps de transit dans les capillaires où ils s'agglutinent détermine ainsi l'occlusion de la microcirculation et des infarctus. De plus ils sont fragiles et détruits prématurément par le système réticulo-endothélial. Ces phénomènes s'aggravent brusquement à l'occasion de crise « vaso-occlusive » ou hémolytique, souvent déclenchée par une hypoxie une déshydratation d'où le cercle vicieux:

Falciformation → ischémie → hypoxie → acidose → falciformation.

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose s'explique par l'existence d'infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries. Les défenses immunitaires proprement dites semblent peu perturbées [26].

5 CLINIQUE

La drépanocytose est caractérisée par une grande hétérogénéité clinique :

Des formes presque asymptomatiques à des formes graves

La forme hétérozygote asymptomatique est révélée par l'électrophorèse de l'Hb (<50 % d'Hb S)

L'hétérozygote composite (SC) :

Ce type de drépanocytose est sur le plan clinique symptomatique comme la forme homozygote :

L'anémie est moins importante ;

La splénomégalie le plus souvent persistante et volumineuse ;

Il peut exister des thromboses osseuses des infections pulmonaires des ostéomyélites ;

La nécrose aseptique de la tête fémorale est plus fréquente.

Forme homozygote affection à la fois aiguë et chronique, l'histoire naturelle de la drépanocytose chez le drépanocytaire majeur va donc se caractériser par une anémie chronique et des épisodes de crises

Douloureuses vaso-occlusives qui reconnaîtront très souvent un facteur déclenchant.

La drépanocytose doit être évoquée chez l'enfant devant les crises douloureuses des membres ou de douleurs thoraciques ou abdominales. Ces troubles apparaissent après le 6^{ème} mois car jusqu'à cet âge les restes d'Hb fœtale empêchent la Falciformation. La pâleur, l'ictère et la splénomégalie modérée sont la règle chez l'enfant avant 5 ans

Les crises douloureuses sont plus fréquentes chez l'enfant et l'adolescent.

Les complications dégénératives chez l'adulte **[43]**

5-1 Les crises vaso-occlusives [44 15]

Elles résultent de l'obstruction des vaisseaux sanguins par les hématies falciformes rigides et à haute viscosité et entraînent donc un infarctus en aval du territoire correspondant avec anoxie tissulaire.

Leurs fréquences varient avec les sujets, certains ne font jamais ou exceptionnellement des thromboses, d'autres au contraire font des crises fréquentes répétées perturbant considérablement leur activité.

Les crises douloureuses peuvent survenir de façon inopinée, mais certaines circonstances favorisent la survenue et tout particulièrement l'hypoxie locale ou régionale, le froid, l'acidose.

La crise de thrombose peut survenir n'importe où. Chez l'enfant le squelette et l'abdomen sont le plus souvent atteints, mais n'importe quel territoire peut être touché y compris le cerveau et l'œil. La douleur en est la manifestation dominante : souvent intense elle entraîne une impotence, agitation, insomnie. Elle peut être assez diffuse mal localisée : au dos à la région lombaire, aux régions hépatique et splénique ou mésentérique et faisant alors discuter une urgence chirurgicale. Elle s'accompagne souvent d'un décalage thermique, mais une fièvre élevée n'est pas habituelle.

5-2- Les atteintes du squelette :

C'est une des plus fréquentes tous les os peuvent être touchés. Il faut insister sur la fréquence des « syndromes pied main » ou dactylite drépanocytaire c'est la manifestation la plus habituelle très souvent révélatrice de la maladie au cours de la première année de vie, ce syndrome se caractérise par une atteinte des petits os carpiens tarsiens, métacarpien, métatarsiens, des phalanges avec impotence, gonflement douloureux et légèrement inflammatoire de la face dorsale des parties molles correspondantes. Cette localisation originale s'explique d'une part par l'extension jusqu'à 2ans de l'érythropoïèse aux petits métatarsiens.

Pour certains auteurs la survenue de ce syndrome aurait une certaine valeur prédictive par l'apparition ultérieure d'autres infarctus osseux et d'une nécrose aseptique de la tête fémorale [39].

Globalement dans les atteintes du squelette il faut opposer les formes simples et les formes graves.

Les formes simples se caractérisent par une atteinte limitée : crise osseuse mono ou bifocale, fièvre absente ou $\leq 38^{\circ}5$.

Les formes graves sont : multifocales plusieurs localisations osseuses simultanées accompagnée d'une fièvre $> 38^{\circ}5$.

Les crises douloureuses des os long ainsi que les douleurs ostéo- articulaires sont typiques chez l'enfant et l'adolescent.

L'adolescent peut développer des phénomènes de nécrose aseptique de la tête fémorale qui nécessiteront parfois un traitement orthopédique lourd.

[10]

5-3.Les crises douloureuses abdominales [7]

Elles surviennent isolement ou en association avec les crises ostéo articulaires. Elles correspondent à des micro thromboses spléniques et hépatiques et surtout mésentériques. Très évocateurs sont les signes d'iléus paralytique :

vomissement, arrêt des matières et des gaz. Elle s'accompagne souvent de fièvre. Le diagnostic d'urgence est délicat et la discussion des autres abdomens aigus doit se faire comme chez un enfant non drépanocytaire, invagination intestinale appendicite. Un échange transfusionnel permet parfois de lever l'hésitation diagnostique entre une urgence chirurgicale et une crise vaso occlusive à expression digestive, l'amélioration rapide de la symptomatologie après l'échange plaide en faveur de la seconde hypothèse .Il faut également souligner la fréquence et la gravité des pyélonéphrites qui peuvent être à l'origine de douleurs abdominales fébriles et l'existence plus rare d'épisodes douloureux abdominaux en rapport avec un foie cardiaque en cas de cardiopathie drépanocytaire évolué. Un syndrome douloureux abdominal peut également être en rapport avec une nécrose papillaire, dont la survenue n'est pas rare au cours des syndromes drépanocytaires majeur.

5-4Les crises anémiques [26 35] :

L'aggravation brutale de l'anémie survient dans trois circonstances fondamentales :

-les crises des séquestrations spléniques qui sont l'apanage du nourrisson de 6 mois à 3 ans précédé d'un épisode infectieux. Elle débute brutalement par une anémie aigue, un ictère intense, un collapsus hypovolémique menaçant, une hypertrophie soudaine du foie et de la rate dans laquelle est séquestrée la plus grande partie des hématies est une complication qui met en jeu la vie du malade lorsqu'il n'est pas pris en charge rapidement. Les récurrences sont fréquentes.

-Les crises hyper-hemolytiques, par accentuation de l'hémolyse chronique sont d'une fréquence diversement appréciée.

Elles doivent faire rechercher une autre cause d'hémolyse aigue telle que le paludisme, le déficit en G6PD.

-Les crises aplasiques ou érythroblastopénie s'observent à tout âge souvent au cours d'une infection virale. L'érythropoïèse se traduisant par une anémie régénérative se double parfois d'une leucopénie, voire d'une thrombopénie.

La guérison spontanée est la règle, mais une transfusion sanguine est souvent nécessaire

5-5 Les infections :

Elles représentent une des complications les plus fréquentes de la drépanocytose. Elles émaillent tout le cours de la vie du drépanocytaire et peuvent mettre en péril la vie en particulier chez le nourrisson et les plus jeunes enfants, leur gravité est liée à leur risque vital et à la possibilité de déclenchement des crises de falciformation et de complication par le biais de la fièvre, de l'hypoxie et de la déshydratation qu'elle entraînent.

La sensibilité des drépanocytaires à l'infection est d'origine multifactorielle : asplénie, anomalie du complément, anomalie de la réponse du polynucléaire neutrophile au cytokine. Les infections les plus fréquentes sont les bactériémies, les méningites et les pneumopathies (à pneumocoque et hémophilus influenza), les ostéomyélites , l'infection par le parvovirus B19, la grippe, septicémies [14].

5.5.1.es pneumopathies aiguës : Les complications pulmonaires sont des déterminants majeurs de la morbidité et de la mortalité de la drépanocytose. Il est souvent difficile de faire la distinction entre une simple pneumopathie et un syndrome thoracique aigu débutant devant l'association d'une fièvre et d'un foyer radiologique. Le syndrome thoracique aigu (STA) est une complication pulmonaire aiguë caractérisée par l'association d'une douleur thoracique avec dyspnée et d'une anomalie radiologique récente. Les principaux mécanismes identifiés sont hypoventilation alvéolaire, l'embolie graisseuse et les broncho-pneumopathies infectieuses, les thromboses pulmonaires sont moins fréquentes [51]. Ces différentes causes sont en fait souvent associées . La prophylaxie systématique par la pénicilline et la vaccination antipneumococcique ont diminué le risque d'infections graves à pneumocoque .

5.5.2. Les septicémies et méningites : Elles représentent les complications les plus redoutables. La fréquence de la méningite est plus élevée dans la population drépanocytaire que dans la population générale [42 21].

Le pneumocoque domine par sa fréquence et c'est lui qui est responsable de la majorité des décès. L'hémophilus vient en seconde position [45]. Le diagnostic doit être suspecté de principe devant tout enfant drépanocytaire fébrile ,surtout si la fièvre dépasse 39°5 [38] et les antibiotiques administrés avec vigueur et précocité.

5.5.3. Les ostéomyélites [41] : L'ostéomyélite aiguë est une complication classique, connue pour sa sévérité chez l'enfant drépanocytaire.

Les salmonelles y occupent une place prépondérante. Dans un tiers des cas un autre germe leur est associé (staphylocoque, streptocoque, colibacilles, pseudomonas).

Les ostéomyélites sont souvent multiples et peuvent atteindre des os atypiques tels que les petits os du carpe du métacarpe les phalanges ou bien les vertèbres ou le sternum. Des fractures pathologiques sont possibles.

Ces localisations et leur multiplicité s'expliquent par le fait que les ostéomyélites surviennent presque toujours dans la suite d'une crise osseuse vaso-occlusive compliqué d'infarctus. En effet à l'occasion d'une bactériémie , les salmonelles se fixent sur un ou plusieurs de ces territoires d'infarctus.

Le diagnostic entre infarctus osseux (lui même à différencier de la simple crise vaso-occlusive) et ostéomyélite aiguë est très difficile puisque, dans les deux cas, au décours de la crise vaso-occlusive, on constate une douleur osseuse de la fièvre et un syndrome inflammatoire biologique.

Les signes radiologiques au début ne diffèrent pas non plus des infarctus, la réaction périostée n'ayant rien de spécifique ;par la suite une destruction osseuse, des séquestration peuvent apparaître.

5.5.4. Drépanocytose et paludisme :

La drépanocytose (maladie et trait) protège contre les formes sévères de paludisme à P.falciparum, réduit la sensibilité aux formes communes mais n'empêche pas l'infection. Dans une étude faite au Gabon, D.Gendrel à montré que l'infection infra clinique est équivalente chez l'enfant drépanocytaire et l'enfant non drépanocytaire.

En revanche, le neuropludisme est exceptionnel au cours de la drépanocytose [26]. Néanmoins, l'infection palustre est courante et elle est susceptible, comme toute infection, de déclencher une crise drépanocytaire grave avec une anémie sévère nécessitant une transfusion

Il est donc important d'assurer une prévention anti-palustre adaptée chez les sujets drépanocytaires en zone d'endémie.

6.-Rappels sur les complications dégénératives de la drépanocytose :

Les complications chroniques dégénératives de la drépanocytose sont la conséquence de crises vaso-occlusives répétées, des infections et l'anémie.

Elles sont observées plus fréquemment chez les adolescents et les adultes que chez les enfants [27]. Aucun organe n'est à l'abri de ces complications mais les organes les plus fréquemment atteints sont les poumons, les reins le foie, le squelette et la peau [25].

Il existe des situations de risque telles que les grossesses et l'anesthésie en cas de chirurgie.

6-1.Complications cardiaques : l'atteinte cardiaque est quasi constante et parfois précoce à type de cardiomégalie avec hypertrophie ventriculaire gauche [16]. Cette anomalie cardiaque peut exister dès l'enfance en relation avec le degré de l'anémie.

Les troubles du rythme à type de BAV sont peu fréquents, les nécroses sont exceptionnelles. Chez l'enfant on observe d'abord le cœur anémique la cardiomyopathie drépanocytaire responsable fréquemment d'insuffisance cardiaque et enfin les cœurs pulmonaires chroniques par HTAP, chez l'adulte les complications cardio-vasculaires sont la seconde cause de la mortalité après les infections [27].

6.2-Complications pulmonaires : les infarctus pulmonaires prédominent chez l'adulte [4-23]. La thrombose pulmonaire représente la complication majeure menaçant le pronostic vital. Chez l'adulte drépanocytaire SS ou SC des fibroses pulmonaires ont été décrites favorisées par les épisodes répétés d'occlusion micro vasculaire. Une étude autopsique portant sur 72 patients SS et SC a montré une fréquence significativement plus importante de nécrose des parois vasculaires et d'embolies graisseuses d'origine médullaire [23-29].

6.3. Complications hépatobiliaires: l'hépatomégalie est fréquente, elle est observée chez 20% des homozygotes imposant une enquête étiologique : hépatite chronique, hémochromatose, insuffisance cardiaque droite, obstruction choledocienne avec cholestase pouvant se traduire par un infarctus hépatique [25]. La lithiase biliaire est d'une grande fréquence et concerne 1/3 des malades à partir de l'âge de 17 ans. Elle est due à l'hyperhémolyse chronique.

6-4: Complications rénales : [3] Un défaut de concentration des urines (par nécroses puis fibrose de la médullaire rénale) est habituel ; les hématuries secondaires à des micro-infarctus et les infections urinaires sont fréquentes. Les nécroses capillaires, le syndrome néphrotique (thromboses des veines rénales) les insuffisances rénales chroniques sont rares.

6.5. Complications oculaires :

ce sont des micro- anévrysmes capillaires des conjonctives . Elle correspondent à une rétinopathie décompensée : rétinite proliférative, hémorragie intra- vitréennes, décollement de la rétine, occlusion des gros-vaisseaux, voire cécité. Leur dépistage doit être fait à partir de 12-14 ans [13].

6.6.Complications neurologiques: relèvent de mécanisme différents. Les infarctus cérébraux touchent 5 à 10% des patients avec un pic de fréquence vers l'âge de 8 ans [25].Les angiographies montrent tantôt des thromboses nettes, tantôt des images de sténose distale des artères cérébrales à type de MOYA-MOYA [8] .

On observe souvent l'hémiplégie parfois accompagnée de coma, d'aphasie ou de convulsions. Des épisodes mineurs par trouble des paires crâniennes ou des parésies segmentaires sont à rechercher avec attention. On trouve souvent une cécité une, surdité , des déficits moteurs ,une comitialité ou une diminution du quotient intellectuel [4].

6.7.Complications iatrogènes : notamment les transfusions qui sont l'hépatite B, l'allo immunisation, la séro conversion, VIH, HAC.

6.8. Drépanocytose et grossesse : La grossesse est souvent difficile chez les drépanocytaires homozygotes et souvent émaillée de complications [45] :

- infectieuses ; pneumopathies et pyélonéphrites notamment ;
- thrombo emboliques avec augmentation de fréquence et gravité de crise vaso-occlusives et en particulier des infarctus pulmonaire ;
- carencielles avec possibilité d'anémie mégalo-blastique en relation avec une carence folique, surtout en fin de grossesse ;
- éclampsie.

7. FORMES CLINIQUES:

7.1- La drépanocytose hétérozygote : encore appelée trait drépanocytaire, elle ne s'exprime pas ou très peu chez l'enfant .Le drépanocytaire hétérozygote est en règle général asymptomatique. Toute manifestation clinique doit faire rechercher une pathologie associée : syndrome thalassémique, enzymopathie ou déficit membranaire le plus souvent, des exceptionnels cas de crise qui ont pu être rattachés à la drépanocytose hétérozygote ont été observés dans les circonstances très particulières : rhabdomyolyse aigue par effort physique extrêmes, séjour en très haute altitude.

L'électrophorèse de l'hémoglobine révélée la présence d'Hb A et d'Hb S à des taux inférieur à 50%.

NB : Il existe également la forme hétérozygote AC.

7.2. La drépanocytose homozygote : elle est la forme la plus grave, l'électrophorèse de l'hémoglobine montre un taux d'Hb S à 90-97% et d'Hb F de 3-10% , absence d'H b A1.

Chez le nouveau né le taux d'Hb F est plus élevé que chez l'adulte. La maladie se présente cliniquement par une anémie chronique entrecoupée de crise hématologiques et de crise vaso- occlusives souvent compliquées d'infections bactériennes sévères.

7.3. Formes associée : Elles associent une autre hémoglobinopathie à l'Hb S.

7.3.1 Double hétérozygote : d'une façon générale l'hémoglobine SC n'as pas la sévérité de la drépanocytose S, les complications y sont plus rares et la morbidité générale plus faible l'électrophorèse de l'Hb ne montre pas d'Hb A, les Hb S et C sont à égalité (45-55%), l'Hb F varie de 2-10% donc un peu plus basse que chez le drépanocytaire homozygote, l'Hb A2 est normale de 1 à 3%.

7.3.2 Les thalasso drépanocytaire : Cette association fréquente doit être subdivisée selon le type de β thalassémie ou de la thalassémie. Il y a deux mode d'expression des S / β thalassémie, l'un sévère ou l'Hb A n'excède pas 15% et l'autre assez bénigne ou l'Hb A avoisine 25%.

Le mode d'expression clinique est variable dans sa sévérité qui en règle générale est comparable a celle de l'homozygote S/ β thalassémie.

8. Diagnostic biologique de la drépanocytose homozygote :

a.Hemogramme : une grande variabilité de données hématologiques est observée selon l'âge, le sexe des patients, avec des différences que l'examen est réalisé en phase stationnaire, au cours d'une complication de la maladie [5].

La drépanocytose homozygote est caractérisée par un taux d'hémoglobine situé entre 7 et 9g/dl, un VGM normal, la présence constante sur le frottis de quelques hématies falciformes, une réticulose entre 200 000 et 600 000 par mm^3 une hyper leucocytose à polynucléaires neutrophiles pouvant atteindre 30 000 par mm^3 en absence d'infection et une tendance à la thrombocytose .Une microcytose et une hypochromie apparaissent s'il existe une anomalie quantitative de synthèse de l'hémoglobine associée : carence martiale ou alpha thalassémie

b.Electrophorèse de l'hémoglobine :

L'électrophorèse de l'hémoglobine met en évidence la présence d'un constituant majeur, l'hémoglobine S. Le taux d'hémoglobine A2 est normal en légèrement augmenté et celui de

l'hémoglobine F est variable ; il n'y a pas d'Hb A1.

c. Test de solubilité de la désoxyhémoglobine S : le test de falciformation et le test de solubilité sont utiles pour confirmer la nature drépanocytaire de l'hémoglobine migrant au niveau de l'Hb S .

9. Traitement :

Si d'un point de vue biologique , la drépanocytose se définit comme une anémie hémolytique chronique, dans la pratique courante les problèmes qu'elle pose sont dominés par la survenue éventuelle des crises vaso-occlusives , d'une infection. Ces complications demandent bien entendu un traitement rapide , voire très urgent dans les infections graves et certaines localisations des thromboses .

Mais l'application d'un certains nombre de mesures préventives générales est souhaitable. On connaît bien maintenant les facteurs favorisant des crises de thrombose. Certaines précautions, applicables à tout âge, permettent dans une certaine mesure de les éviter. Cette prise en charge préventive est capitale et difficile. Elle suppose dans la mesure du possible une éducation des parents , de la famille et des malades et justifie l'utilité des consultations spécialisées permettant de limiter au minimum les hospitalisations.

9.1 Les mesures générales de prévention.

9.1.1 La prévention des crises vaso-occlusives : Les mesures visent à éviter les facteurs déclenchant : froid, infections, fièvre, déshydratation, acidose. Il faut éviter les bains froids, limiter les efforts physiques violents et les activités sportives intenses, favoriser l'alimentation régulière et équilibrée, conseiller les apports hydriques suffisants en particulier en période fébrile ou en pays chaud.

9.1.2 La prévention et traitement des infections :

9.1.2a Les mesures préventives :

-respecter le calendrier de vaccination standard, en y insérant :

.l'hépatite B à partir de 2 mois ;

.le pneumo 23 et le typhim vi à partir de 18 mois

-rechercher systématiquement les foyers infectieux.

-appliquer l'antibiothérapie préventive de 3 mois à 5 ans pénicilline (oracilline) 50 000UI par kg et par jour.

9.1.2b Traitement curatif des infections bactériennes : la précocité et le choix du traitement antibiotique conditionnent le pronostic de l'infection bactérienne .L'antibiothérapie doit être adaptée aux bactéries les plus incriminées et aux sites infectieux .

9.1.3 Le traitement de la crise vaso-occlusive : antalgiques et anti-inflammatoires, hyper hydratation et parfois des exsanguino-transfusions dans les cas graves (thromboses) .

9.1.4 Les crises anémiques : [46]

En dehors de toute hémolyse intense et de tout risque d'hémolyse ,il ne faut transfuser que lorsque le taux d'Hb est

inférieur à 7 g/dl. Devant un syndrome hémolytique intense ou devant un facteur aggravant de l'hémolyse (paludisme par exemple) une surveillance régulière du taux d'Hb s'impose afin d'apprécier la dynamique du phénomène hémolytique.

La transfusion du drépanocytaire exige du culot globulaire obligatoirement phénotypé et de préférence déleucocyté et déplaquetté, si on veut éviter les phénomènes d'allo-immunisation.

9.1.5 Surveillance du drépanocytaire :

9.1.5a Surveillance clinique :

L'interrogatoire : recherchera,

-l'évolution du poids, taille, de l'ictère ;

-existence d'épisodes fébriles ou vaso-occlusifs ;

retentissement sur les activités scolaires, le sommeil la vie psychique .

Examen clinique :

-poids, taille, température ;

-pâleur , intensité de l'ictère, de la rate du foie ;

-auscultation cardiaque, signes d'insuffisance ventriculaire droit ;

-recherche de foyer infectieux, dent, pharynx, peau, biliaire, génital ;

-vérifier le calendrier de vaccination, les traitements au long cours (acide folique, vitamine) ;

-rechercher les petits troubles annonciateurs d'infarctus graves : priapismes intermittents, hématurie déficit, vue, parésie.

9.1.5 b Surveillance biologique :

-NFS périodique (tous les 3 mois) ;

bandelettes urinaires systématiques : protéinurie , hématurie ;

-en cas d'asthénie intense NFS, plaquettes, réticulocytes, ferritine

-en cas de syndrome infectieux : bilan infectieux.

9.2 Autres thérapeutiques : [1 47]

9.2.1. Le traitement par hydroxyurée : l'hydroxyurée est une chimiothérapie utilisée depuis une trentaine d'années en hématologie. Elle a la propriété d'augmenter la production d'hémoglobine F qui en quantité suffisante, protège contre les effets induits par l'hémoglobine S. En effet, on sait depuis longtemps que les nouveaux nés drépanocytaires par la présence d'Hb F ne font pas de complication de la maladie.

De nombreuses études expérimentales laissent à penser qu'en plus de ces effets, l'hydroxyurée réduirait les phénomènes inflammatoires contribuant à amplifier l'obstruction vasculaire. Elle est indiquée chez les patients ayant des crises douloureuses fréquentes et chez ceux qui font des syndromes thoraciques à répétition. Certains auteurs la préconisent également dans les anémies très sévères. Elle a en effet la propriété d'augmenter le taux d'Hb des patients traités.

9.2.2. La transfusion sanguine : Elle a pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'Hb S afin de prévenir les conséquences de la falciformation. Il s'agit soit d'une transfusion simple soit d'un échange transfusionnel.

9.2.2a. La transfusion simple : elle est indiquée en cas d'aggravation de l'hémolyse (au cours de certaines infections), de l'anémie (Séquestration splénique, érythroblastopenie due au parvo virus B19, nécrose médullaire entendue) et dans les situations d'hypoxémie (syndrome thoracique aigu et en péri opératoire).

9.2.2b. L'échange transfusionnel : C'est une transfusion sanguine réalisée conjointement avec une saignée, de façon à réaliser un échange isovolémique. Il est pratiqué soit ponctuellement, soit au long cours (échange programmé).

9.2.3. La greffe de moelle : seul traitement curatif de la drépanocytose, elle a pour but le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effet la disparition des complications et éventuellement la réparation des lésions existantes. Elle n'est possible que s'il existe dans la famille un donneur potentiel de typage HLA identique. Le donneur doit remettre son accord écrit au tribunal de grande instance. Ses indications sont limitées. Elle n'est proposée que dans des situations où le rapport bénéfique/risque est favorable avec certitude.

Il s'agit souvent des patients homozygotes SS âgés de moins de 16ans, ayant une vasculopathie cérébrale clinique ou infra clinique, une anémie sévère ou des syndromes thoracique aigus, des crises vaso-occlusives ou des priapismes récidivants. Le taux de survie est autour de 90% avec 75 à 80% sans évènement et 15% de rejets. Les complications demeurent la persistance des séquelles neurologiques.

IV- METHODOLOGIE

1. Cadre d'étude et lieu d'étude :

Notre étude a été réalisée dans le service de Pédiatrie du centre hospitalier universitaire Gabriel Touré

Le CHU Gabriel Touré : c'est un hôpital de 3^{em} référence, au sommet de la pyramide sanitaire du pays. Situé en pleine ville de Bamako dans la commune III, il reçoit des patients de toutes les communes de Bamako et même ceux de l'intérieur du pays. L'hôpital comporte :

- un service de médecine interne ;
- un service de chirurgie générale ;
- un service d'urgence chirurgicale ;
- un service de réanimation adulte ;
- un service de pédiatrie ;
- un service de chirurgie pédiatrique ;
- un service d'urologie ;
- un service de traumatologie - neurochirurgie ;
- un service de radiologie ;
- un service d'ORL ;
- un laboratoire centrale et une pharmacie et
- les services sociaux et administratifs.

Toutes les structures sont gérées par la direction générale, assistée par une division médicale.

1.1. Le service de pédiatrie, ses locaux et unités :

La pédiatrie est située au nord-est à l'intérieur de l'hôpital Gabriel Touré et est constituée de deux bâtiments juxtaposés à un niveau. Il comprend deux services :

◆ La pédiatrie A :

Située à l'étage, elle est composée de trois unités ; deux unités d'hospitalisation pour l'enfant âgé de 4 à 15 ans et une unité de néonatalogie et de réanimation pédiatrique :

-L'unité de pédiatrie III : qui comprend cinq grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d'hospitalisations; 2 petites salles climatisées équipées chacune d'un lit d'hospitalisation et une salle de perfusion.

-L'unité de pédiatrie IV : comportant cinq grandes salles d'hospitalisations disposant chacune de quatre lits.

-Une unité de néonatalogie et de réanimation pédiatrique : Elle comprend quatre salles d'hospitalisations. Une salle est réservée aux grands enfants dont l'état nécessite une surveillance, elle à 5 lits et les 3 autres salles sont destinées aux prématurés, nouveau-nés et nourrissons, comprend 7 grands berceaux, 15 petits berceaux et 5 couveuses.

Il y a en outre :

- 6 bureaux pour médecins,
- Une salle des internes,
- Une bibliothèque,
- Une salle de garde pour médecin.

◆ **La pédiatrie B :**

Située au rez-de-chaussée, elle comprend deux unités d'hospitalisations pour les enfants âgés de 2 mois à 4 ans.

-L'unité de pédiatrie I : comportant 4 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits, 4 petites salles climatisées d'un lit chacune et une salle de perfusion.

-L'unité de pédiatrie II : comportant 6 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d'hospitalisation.

-Une unité de consultation externe : situé au 1^{er} étage du bureau des entré avec un service d'accueil, une salle d'attente, 4 box de consultation externe. On y trouve également un bureau pour Médecin et une salle occupée par l'équipe de CVD Mali.

-Unité des urgences pédiatrique : elle dispose de :

- une salle de consultation ;
- une salle de garde ;
- quatre salles d'hospitalisation ;
- une salle occupée par l'équipe de l'oncologie pédiatrique ;
- une salle occupé par l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi de la drépanocytose
- deux bureaux pour médecins ;
- un bureau pour le surveillant ;
- une salle de cours ;
- un mini laboratoire de recherche parasitologie équipé par le DEAP (département d'épidémiologie des affections parasitaires) ;
- une salle de recherche bactériologique équipée par le CVD/Mali.

1.2. Les activités du service :

Le service de pédiatrie assure :

- La formation des médecins inscrits au CES de pédiatrie, des étudiants de la FMPOS et des élèves des écoles de formation socio sanitaires ;
- La prise en charge des malades en consultation externe et en hospitalisation ;

La consultation externe, elle est payante .La plupart des malades viennent d'eux même en consultation. Par contre certains sont référés par les centres périphériques du district de Bamako et de l'intérieur du pays.

L'hospitalisation est gratuite en salle commune, payante en salle individuelle et en néonatalogie.

- La recherche biomédicale est assurée en partenariat avec le DEAP et le CVD/Mali (centre pour le développement des vaccins).

Le service de pédiatrie dépasse largement ses capacités prévisionnelles tant en hospitalisation qu'en consultation et souffre d'un manque de personnel et de locaux.

1.3. Le personnel :

Il se compose de : Il est constitué :

- Un professeur titulaire de pédiatrie, chef de service.
- Un Maître de conférence agrégé, chef de service de la pédiatrie B
- Un Assistant chef de clinique,
- Cinq médecins pédiatres
- Deux médecins généralistes,
- Dix huit techniciens de santé.
- Neuf agents techniques de santé,
- Douze aides-soignantes,
- Six manœuvres,
- Le Personnel du D.E.A.P. et du C.V.D.

A ceux-ci il faut ajouter les médecins en cours de spécialisation de pédiatrie, les étudiants en fin de cycle de médecine générale, les faisant fonction d'interne de la FMPOS (faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie) et des différentes écoles de formation socio sanitaires. Le fonctionnement du service dépend du point logistique et financier de l'hôpital Gabriel Touré.

2. **Type d'étude :** C'est une étude prospective longitudinale descriptive

3. Période d'étude :

La durée de notre étude est de vingt-quatre mois, allant du 01 Avril 2005 au 31 Mars 2007.

4. Population d'étude :

Tous les enfants de 0 à 15 ans, drépanocytaires connus inclus dans le protocole de suivi de l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose.

5. Echantillonnage :

L'échantillonnage a été exhaustif pour tous les enfants drépanocytaires suivis.

6. Critères d'inclusion : Tous les enfants drépanocytaires avec un test d'Emmel positif confirmés à l'électrophorèse de l'hémoglobine, âgé de 0 à 15 ans et admis à l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose. Avec le consentement des parents.

7. Critères de non-inclusion :

Les enfants n'ayant fait ni test d'Emmel, ni électrophorèse de hémoglobine, les enfants transfusés avant l'électrophorèse, les enfants de plus de 15ans et le refus des parents

8. Déroulement de l'enquête :

8.1 A l'admission à l'unité fonctionnelle :

Tous les enfants drépanocytaires confirmés par l'électrophorèse seront d'emblée inclus.

Les enfants suspectés seront inclus après confirmation par l'électrophorèse.

Un questionnaire sera élaboré à cet effet pour faciliter ce travail (voir annexe)

A l'interrogatoire :

Le motif de consultation, les antécédents personnels et familiaux du malade ainsi que les bilans déjà faits seront demandés aux parents où l'accompagnateur du malade.

L'examen physique du malade :

Recherchera les signes évocateurs de la maladie : pâleur, ictère, splénomégalie, hépatomégalie, les signes de complications et la prise de la température et du poids.

Avant toute administration médicamenteuse, une goutte épaisse, un dosage de taux d'hémoglobine et un groupage rhésus seront donnés systématiquement à tous les malades, tandis qu'un prélèvement pour hémoculture et pour électrophorèse sera fait en fonction de la situation clinique de l'état clinique du malade.

8.2. L'hospitalisation : concernera :

- Les enfants hyperthermiques (39-40°C) ou en crise hyperalgique avec impotence fonctionnelle ;
- Les enfants ayant une anémie sévère et mal tolérée (HB < 6g/dl) ;
- Les enfants en détresse respiratoire ;

Ces enfants seront hospitalisés et pris en charge par l'unité fonctionnelle.

8.3. Le traitement :

8.3.1 Crise drépanocytaire ne nécessitant pas d'hospitalisation :

- **Les antalgiques :**

- Les antalgiques de grade I seront utilisés en 1^{ère} intention :

➤ Paracétamol (Perfalgan*) 1,5ml/kg IV toutes les 6 heures.
- Les antalgiques de garde II (les morphiniques faibles) seront utilisés en cas d'échec des précédents.

➤ Buprenorphine (Temgesic*) 15-25µg/kg/j à partir de 7 ans.
- Les antalgiques de grade III (les morphiniques forts) seront utilisés lorsque les morphiniques faibles n'auront aucun effet.

➤ Morphine et dérivés : 0,2 mg/kg/j à partir de 6 mois.

• **Les anti-inflammatoires non stéroïdiens :**

Ils peuvent être associés ou non aux antalgiques.

Ketoprofène (Profenid*) 25-75 mg/kg/j en IV toutes les 6 à 8 heures.

• **L'hyper hydratation :**

Par voie orale si possible (SRO) ou parentérale avec du sérum glucosé 5% ou du sérum salé 0,9% (100-150ml kg/j).

NB : - Le traitement de la cause déclenchante dépendra de l'étiologie qui sera retrouvée ou suspectée.

- Le traitement préventif de l'anémie se fera avec l'acide folique à 5-10 mg/jour pendant 10 jours/ mois.

8.3.2 : Crise drépanocytaire nécessitant une hospitalisation :

Seront utilisés :

- Les antalgiques et / ou anti-inflammatoires non stéroïdiens
- Les sérums pour hyper hydratation (SG 5%, SS 0,9%)
- Le diazépam 0,5 mg/Kg en cas d'agitation ou de convulsion
- Les antibiotiques et / ou la quinine pour le traitement de la cause déclenchante
- La transfusion de sang iso groupé et phénotypé en cas d'anémie mal tolérée
- Oxygénation en cas de détresse respiratoire (STA)

8.4 Le suivi :

L'une des composantes fondamentale du programme de prise en charge est l'évaluation régulière et systématique de l'état de santé de ces enfants.

Cette évaluation est faite au cours des consultations périodiques

(Tous les 3 mois)et d'un bilan annuel.

La consultation périodique : à chaque consultation l'enfant est examiné complètement sur le plan clinique en tenant compte tout particulièrement de sa croissance staturo-pondérale.

Le carnet de santé doit être consulté à chaque fois pour que les vaccins soient mis à jour d'autant plus que l'enfant drépanocytaire doit recevoir un nombre important de vaccins.

L'état nutritionnel est important pour assurer le meilleur développement possible de l'enfant. Cet examen régulier est également l'occasion de se renseigner régulièrement sur les conditions de vie sociale et de la scolarité de l'enfant.

A chaque consultation aussi une explication doit être donnée aux parents sur la maladie, sa physiopathologie, les circonstances déclenchantes de la crise, les complications, les mesures préventives et on peut ainsi peu à peu amener les parents à mieux percevoir l'importance de cette surveillance.

Un hémogramme + réticulocytes sont demandé systématiquement comme bilan biologique.

Bilan annuel : il a pour but de dépister de façon précoce l'installation de complications (rénal, oculaire, cardiaque etc.).

Les examens que nous citerons sont ceux qui sont actuellement proposés.

- un bilan rénal ;
- un bilan hépatique ;
- une échographie cardiaque ;
- Rx thorax et de la hanche ;
- un fond d'œil ;
- le dosage de la ferritine ;
- recherche des agglutinines irrégulières chez les polytransfusés.

Prévention des infections aiguës par :

-la vaccination : outre les vaccins administrés dans le PEV, d'autres vaccins indispensables seront administrés : pneumo23, typhim vi, Meningo A-C, vaccin anti haemophilus B.

-La pénicillothérapie V orale : qui sera administrée quotidiennement à la dose de 50000 UI/kg jusqu'à l'âge de 5 ans.

-La prophylaxie antipaludique : qui va mettre l'accent surtout sur utilisation de moustiquaires imprégnées.

Outre les dossiers qui seront gardés au sein de l'unité fonctionnelle, un cahier de suivi sera établi pour chaque malade.

Dans ce cahier, seront mentionnés la forme drépanocytaire, les antécédents, les hospitalisations, les transfusions, les vaccins et médicaments administrés, les rendez-vous et les bilans.

9. Collecte des données

Seront utilisés pour cela :

- Un questionnaire
- Les registres de consultation à l'unité
- Les dossiers d'hospitalisation.
- Les cahiers de suivi.

10. Problème d'éthique :

Un consentement individuel et écrit sera recherché et obtenu auprès des parents ou accompagnateurs avant d'inclure le malade.

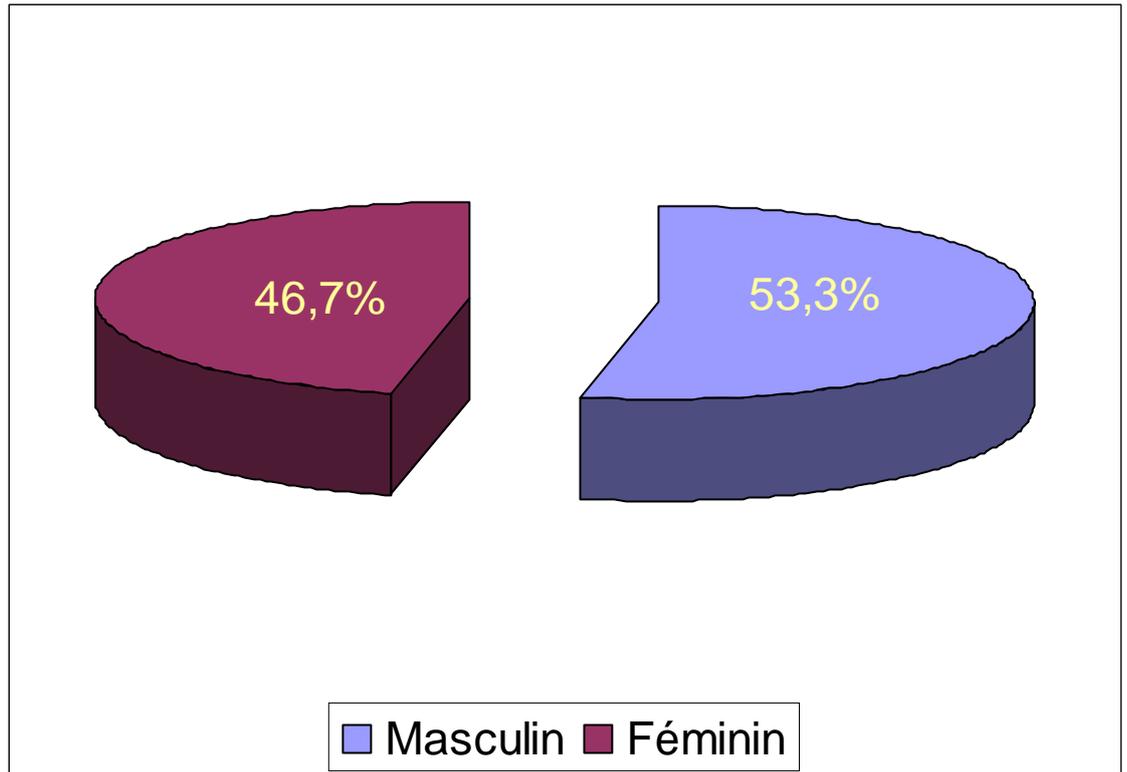
Bonnes pratiques médicales ; confidentialité ; le Feed back des résultats.

V- Résultats

1. Caractéristiques sociodémographiques des enfants drépanocytaires à l'unité fonctionnelle.

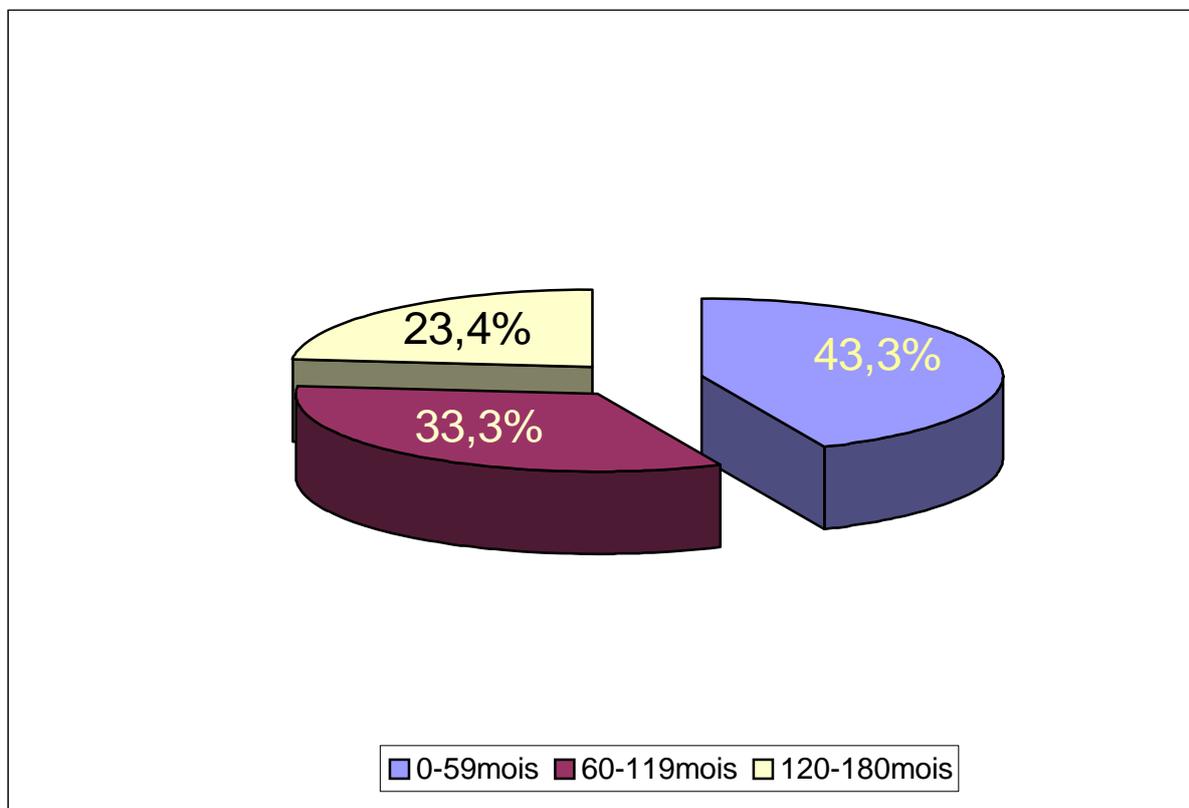
Notre étude s'est déroulée du 1^{er} Avril 2005 au 31 Mars 2007 et a enregistré 180 Malades sur 83515 consultants soit 0,21%

1.1. Figure 1 Répartition de la population selon le sexe



Le sexe masculin prédomine sur le sexe féminin avec 96/180 soit 53,3% le sex ratio est de 1,14

1.2. Figure2 : Répartition de la population selon la tranche d'âge



La tranche d'âge la plus représentée était celle de 0 à 59 mois (0-4ans) avec 78/180 soit 43,3%.

1.3. Tableau I : Répartition de la population selon l'ethnie

Ethnie	Effectif (n=180)	Pourcentage
Sarakolé	51	28,3
Bambara	39	21,7
Peuhl	35	19,5
Malinké	26	14,4
Minianka	9	5
Autres	20	11,1
Total	180	100

Autres : Sonrhāi (7) ; Maure (5) ; Bobo (2) ; Dogon (2) ; Bozo (2) ; Sénoufo (1).

L'ethnie Sarakolé était la plus représentée avec 51/180 soit 28,3%.

1.4. Tableau II : Répartition de la population selon la provenance

Provenance	Effectif	Pourcentages
Commune 1	42	23,3
Commune 2	26	14,4
Commune 3	14	7,8
Commune 4	28	15,6
Commune 5	19	10,6
Commune 6	31	17,2
Autres	20	11,1
Total	180	100

Autres : Kati (9) ; Koulikoro (3) ; Koutiala (2) ; Ségou (2) ; Mopti (1) ; Gao (1) ; Manatali (1) ; Diré (1).

42/180 des patients provenaient de la commune 1 soit 23,3%.

1.5. Tableau III : Répartition de la population selon la scolarisation

Scolarisé	Effectif (n=180)	Pourcentages
Oui	87	48,3
Non	8	4,5
Préscolaire	85	47,2
Total	180	100

87/180 des malades soit 48,3% étaient scolarisés et 85/180 des malades soit 47,2% n'avaient pas atteint l'âge scolaire.

1.5.1. Tableau IV : Répartition de la population selon le retard scolaire.

Retard scolaire	Effectif (n=87)	Pourcentages
Oui	24	27,6
Non	63	72,4
Total	87	100

24/87 des patients scolarisés soit 27,6% avaient un retard scolaire.

1.6. Tableau V : Répartition de la population selon la profession du père

Profession	Père	Pourcentages
Commerçants	77	42,8
Fonctionnaires	53	29,4
Ouvriers	18	10
Cultivateurs	11	6,1
Autres	21	11,7
Total	180	100

Autres : Chauffeur (5) ; Retraité (4) ; Transitaire (3) ; Comptable (3) ; Plombier (2) ; Electricien (2) ; Cuisinier (2).

77/180 des pères de nos malades soit 42,8% étaient des commerçants.

1.7. Tableau VI : Répartition de la population selon la profession des mères

Profession	Mère	Pourcentages
Femme au foyer	136	75,5
Fonctionnaires	18	10
Commerçantes	12	6,7
Autres à préciser	14	7,8
Total	180	100

Autres : Cuisinière (4) ; Artisane (3) ; Etudiante (2) ; Secrétaire (2) ; infirmière (2) ; Pharmacienne (1).

136/180 des mères de nos malades soit 75,5% étaient des femmes au foyer.

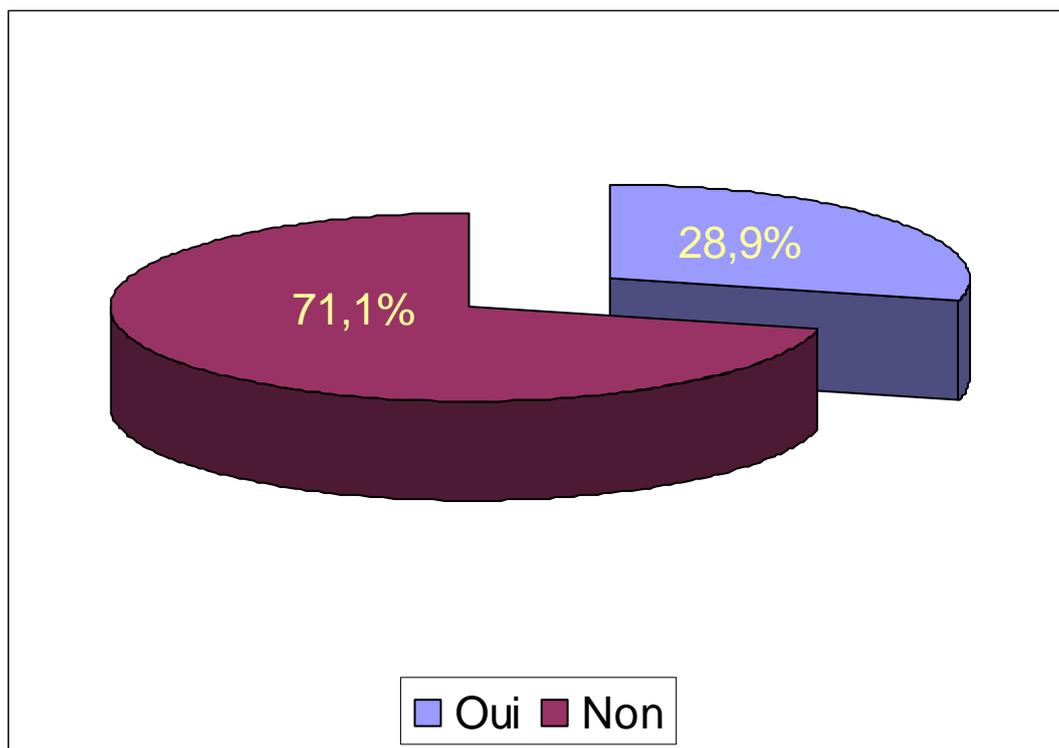
1.8. Tableau VII : Répartition de la population selon le statut matrimonial du père et de la mère

Etat Matrimonial	Père		Mère	
	Effectif	%	Effectif	%
Marié	166	92,2	166	92,2
Divorcé	5	2,8	5	2,8
Veuf	1	0,5	5	2,8
Célibataire	3	1,7	3	1,7
Décédé	5	2,8	1	0,5
Total	180	100	180	100

166/180 des parents soit 92,2% étaient mariés.

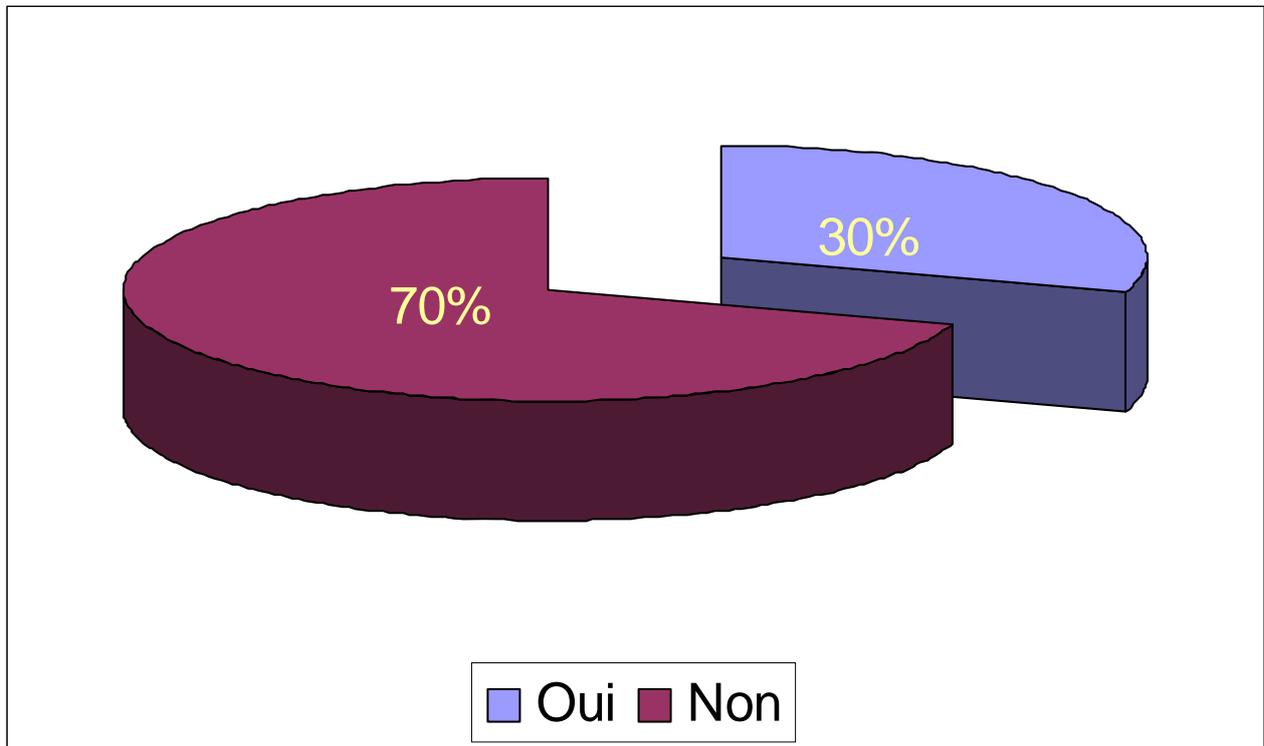
2. Les antécédents des malades

2.1. Figure 3: Répartition selon la consanguinité dans le mariage



52/180 de nos malades soit 28,9% étaient nés d'un mariage consanguin

2.2. Figure 4 : Répartition l'existence de frère drépanocytaire



54/180 des malades soit 30% avaient au moins un frère drépanocytaire

2.3. Tableau VIII : Répartition de population selon le nombre de frère drépanocytaire

Nombre de frère	Effectif (n=54)	Pourcentages
1	46	85,2
2	6	11,1
3	2	3,5
Total	54	100

Parmi nos malades qui ont au moins un frère drépanocytaire, 6 ont deux frères drépanocytaires et 2 ont trois frères drépanocytaires.

2.4 Tableau IX : Répartition des malades selon l'électrophorèse de l'Hb chez les parents

Electrophorèse	Père		Mère	
	Effectif	Pourcentages	Effectif	Pourcentages
Oui	32	17,8	57	31,7
Non	148	82,2	123	68,3
Total	180	100	180	100

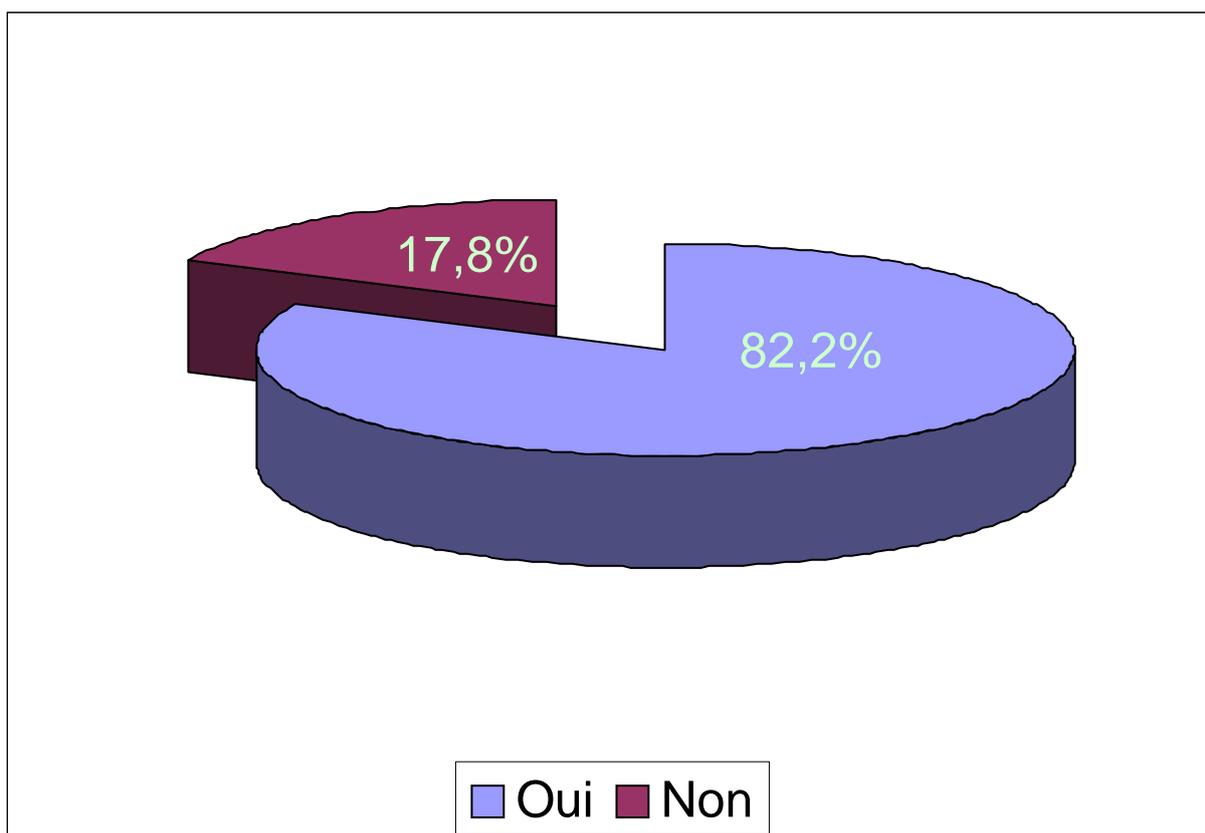
17,8% des pères de nos malades et 31,7% des mères avaient leur électrophorèse faite et disponible.

2.5. Tableau X : Répartition selon le phénotype hémoglobinique des parents

Phénotype	Père		Mère	
	Effectif	Pourcentages	Effectif	Pourcentages
AA	1	3,125	3	5,3
AS	28	87,5	48	84,2
AC	1	3,125	3	5,3
SS	1	3,125	2	3,5
SC	1	3,125	1	1,7
Total	32	100	57	100

L'Hb AS était la plus retrouvée avec 28/32 soit 87,5% chez le père et 48/57 soit 84,2% chez la mère.

2.6. Figure 5 : Répartition des malades selon les antécédents de crises douloureuses drépanocytaires



148/180 des malades soit 82,2% avaient au moins un antécédent de crise douloureuse drépanocytaire.

3. Caractéristiques de la prise en charge avant et après l'inclusion.

3.1. Tableau XI : Répartition des malades selon l'électrophorèse de l'Hb faite avant l'inclusion et pendant l'inclusion

Electrophorèse	Avt l'inclusion		A l'inclusion	
	Fréquence	Pourcentages	Fréquence	Pourcentages
Oui	165	91,7	15	8,3
Non	15	8,3	165	91,7
Total	180	100	180	100

165/180 de nos malades soit 91,7% avaient fait l'électrophorèse avant l'inclusion.

3.2 Tableau XII : Répartition des malades selon le phénotype hémoglobinique

Phénotype	Avt l'inclusion		A l'inclusion	
	Effectif (n=166)	Pourcentages	Effectif (n=14)	Pourcentages
AC	6	3,6	1	7,2
AS	21	12,6	3	21,4
SC	30	18,1	3	21,4
SF	63	38	4	28,6
SS	46	27,7	3	21,4
Total	166	100	14	100

L'Hb SF était la plus représentée avec 38% avant l'inclusion et 28,6% après l'inclusion.

3.3 Tableau XIII : Répartition des malades selon la présence de cahier de suivi avant l'inclusion

Cahier de suivi	Fréquence	Pourcentages
Oui	62	34,4
Non	118	65,6
Total	180	100

34,4% des malades avaient un cahier de suivi avant l'inclusion.

3.4. Tableau XIV : Répartition des malades selon le suivi avant l'inclusion

Etait-il suivi	Fréquence	Pourcentages
Oui	62	34,4
Non	118	65,6
Total	180	100

118/180 des malades soit 65,6% n'étaient pas suivis avant l'inclusion.

3.5. Tableau XV : Répartition des malades selon le groupage fait avant l'inclusion

Groupage rhésus	Fréquence	Pourcentages
Fait	125	69,4
Non fait	55	30 ;6
Total	180	100

125/180 des malades soit 69,4% avaient leur groupage rhésus fait avant l'inclusion.

3.6. Tableau XVI : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine

Taux d'Hb	Fréquence	Pourcentages
≥ 6	149	82,8
< 6	31	17,2
Total	180	100

31/180 soit 17,2% des malades avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6.

3.7. Tableau XVII : Répartition des malades selon les vaccins du PEV à jour

Vaccination PEV Correcte et à jour	Fréquence	Pourcentages
Oui	170	94,4
Non	10	5,6
Total	180	100

170/180 des malades soit 94,4% avaient leur vaccin du PEV à jour.

3.8. Tableau XVIII : Répartition des malades selon les vaccins pneumo23 et typhim vi reçus

Vaccination	Avant inclusion		Après inclusion	
	Fréquence	Pourcentages	Fréquence	Pourcentages
Oui	39	21,7	61	33,9
Non	141	78,3	119	66,1
Total	180	100	180	100

21,7% des malades avaient reçus le pneumo23 et le typhim vi avant l'inclusion contre 33,9% après l'inclusion.

3.9. Tableau XIX : Répartition des malades selon les autres vaccins administrés avant l'inclusion

Autres vaccins	Fréquence	Pourcentages
Pneumo 23	39	21,7
Typhim vi	39	21,7
Acthi-B	10	5,5
Genhevac B	8	4,4
Meningo A-C	7	3,9
Aucun	77	42,8
Total	180	100

39/180 des malades soit 21,7% avaient reçus les vaccins Pneumo 23 et Typhim vi

4. Caractéristiques clinique des malades :

4.1. Tableau XX : Répartition des malades selon l'indice de masse corporelle à l'inclusion

IMC	Fréquence	Pourcentages
Normale	103	57,2
Insuffisant	72	40
Excès pondéral	4	2,2
Obésité	1	0,6
Total	180	100

72/180 des malades, soit 40% avaient un déficit pondéral

Indice de masse corporelle (IMC) :

Poids corporel (kg)

Formule : IMC = _____

Taille (m²)

Classification

IMC [kg/m²]

< 18,5

18,5 – 24,9

25 – 29,9

> 30

Equivalent clinique

Maigreur

Poids normal

Excès Pondéral

Obésité

4.2. Tableau XXI : Répartition des malades selon la circonstance de découverte

Circonstance de découverte	Fréquence	Pourcentages
Syndrome pied-main	57	31,7
Douleur ostéo articulaire	56	31,1
Pâleur	17	9,4
Ictère	16	8,9
Autres	34	18,9
Total	180	100

Autres : bilan drépanocytose familiale(13) ; dx abdo (8) ; dx thoracique(6) ; angine à répétition(3) ; cris plaintif(3) ; priapisme(1).

Le syndrome pied-main et la douleur ostéoarticulaire ont été les principales circonstances de découvertes avec respectivement 31,7% et 31,1%.

4.3. Tableau XXII : Répartition des malades selon le motif de consultation

Motif de consultation	Fréquence	Pourcentages
Prise en charge	75	41,6
Dx ostéo articulaire	51	28,3
Fièvre	29	16,1
Dx abdominale	18	10
Autres	7	3,9
Total	180	100

Autre : pâleur(2) ; dx thoracique(2) ; ictère(1) ; céphalée agitation(1) ; toux(1).
51/180 des malades soit 28,3% ont consulté pour douleur ostéoarticulaire.

4.4. Tableau XXIII : Répartition des malades selon les signes retrouvés à l'inclusion

Signes retrouvés	Fréquence	Pourcentages
Pâleur	53	29,3
Fièvre	31	17,1
Ictère	28	15,5
Souffles cardiaques	31	17,1
Splénomégalie	13	7,3
Lésions osseuses	14	7,7
Autre à préciser	11	6
Total	181	100

Autres : détresse respiratoire (7) ; agitation(2) ; hématurie(1) ; lésion cutanée.

La pâleur, la fièvre et l'ictère étaient les signes les plus retrouvés avec respectivement 29,3% ; 17,1% et 15,5%.

4.5. Tableau XXIV : Répartition des malades selon les pathologies associées

Pathologies associées	Fréquence (n=45)	Pourcentages
Accès palustre	19	42,2
Infection broncho-pul	16	35,6
Infection urinaire	6	13,3
Salmonellose intestinale	2	4,5
Septicémie	2	4,5
Total	45	100

L'accès palustre et l'infection broncho-pulmonaire étaient les plus fréquents avec respectivement 42,2% et 35,6%.

5. Caractéristiques biologique des malades :

5.1. Tableau XXV : Répartition des malades selon le résultat de la goutte épaisse

Résultat de la GE	Fréquence	Pourcentages
Négatif	54	83
Positif	11	17
Total	65	100

11/65desmalades soit 17% avaient une GE positive.

5.2. Tableau XXVI : Répartition des malades selon le résultat de l'hémoculture

Résultat Hémoculture	Fréquence	Pourcentages
Négatif	15	71,4
Positif	6	28,6
Total	21	100

6 malades avaient une hémoculture positive aux germes suivants :Pneumocoque(3) ; Salmonelle(2) ; Staphylocoque(1).

5.3. Tableau XXVII : Répartition des malades selon les germes retrouvés à l'hémoculture

Germes trouvés	Fréquence	Pourcentages
Pneumocoque	3	14,3
Salmonelle	2	9,5
Staphylocoque	1	4,8
Aucun	15	71,4
Total	21	100

Le Pneumocoque était le germe le plu représenté avec 14,3%

5.4. Tableau XXVIII : Répartition des malades selon les bilans demandés

Bilans	Fréquence	Pourcentages
NFS-VS, réticulocytes	620	53,8
Groupage rhésus	90	7,8
Phénotypes érythrocytaire	150	13
Urée créatininémie	17	1,5
ASLO	16	1,4
Ferritinémie	20	1,7
Ag HBs	20	1,7
TP TCK	3	0,3
Sérologie HIV	10	0,9
Echo abdomino-pelvienne	42	3,6
Echo cœur	20	1,7
FO	24	2,1
Rx pulmonaire	60	5,2
Rx de la hanche	18	1,6
Rx pied-main	4	0,3
Hémocultures	21	1,8
Scanner cérébral	3	0,3
ECBU	15	1,3
	1153	100

Les bilans les plus demandés ont été la NFS réticulocytes le groupage rhésus

6. Caractéristiques des malades selon la prise en charge et le suivi :

6.1. Tableau XXIX : Répartition des malades selon l'hospitalisation

Hospitalisation	Fréquence	Pourcentages
Oui	56	31,1
Non	124	68,9
Total	180	100

56/180 des malades soit 31,1% ont été hospitalisés.

6.2. Tableau XXX : Répartition des malades selon le nombre d'hospitalisation

Nombre d'hospitalisation	Effectif	Pourcentages
0	124	68,9
1	19	10,6
2	27	15
3	9	5
4	1	0,5
Total	180	100

124/180 de nos patients soit 68,9% n'ont jamais été hospitalisés.
Les 56 autres soit 31,1% ont totalisé 102 hospitalisations.

6.3. Tableau XXXI : Répartition des malades selon les causes d'hospitalisation

Cause d'hospitalisation	Fréquence	Pourcentages
Crise vaso occlusive	48	47,1
Anémie sévère	39	38,2
Pneumopathie	8	7,8
Septicémie	2	2
Accès palustre	3	2,9
AVC	2	2
Total	102	100

La crise vaso occlusive et l'anémie sévère étaient les causes les plus élevées avec 47,1% et 38,2%.

6.4. Tableau XXXII : Répartition des malades selon l'évolution

Evolution	Fréquence	Pourcentages
Favorable	158	87,8
Complication	18	10
Décès	4	2,2
Total	180	100

18/180 des malades soit 10% ont présenté une complication grave et 4/180 soit 2,2% sont décédés.

6.5. Tableau XXXIII : Répartition des malades selon le nombre de consultation en dehors des rendez vous

Nombre de consultation	Fréquence	Pourcentages
1 à 3	102	56,7
4 à 7	69	38,3
>=8	9	5
Total	180	100

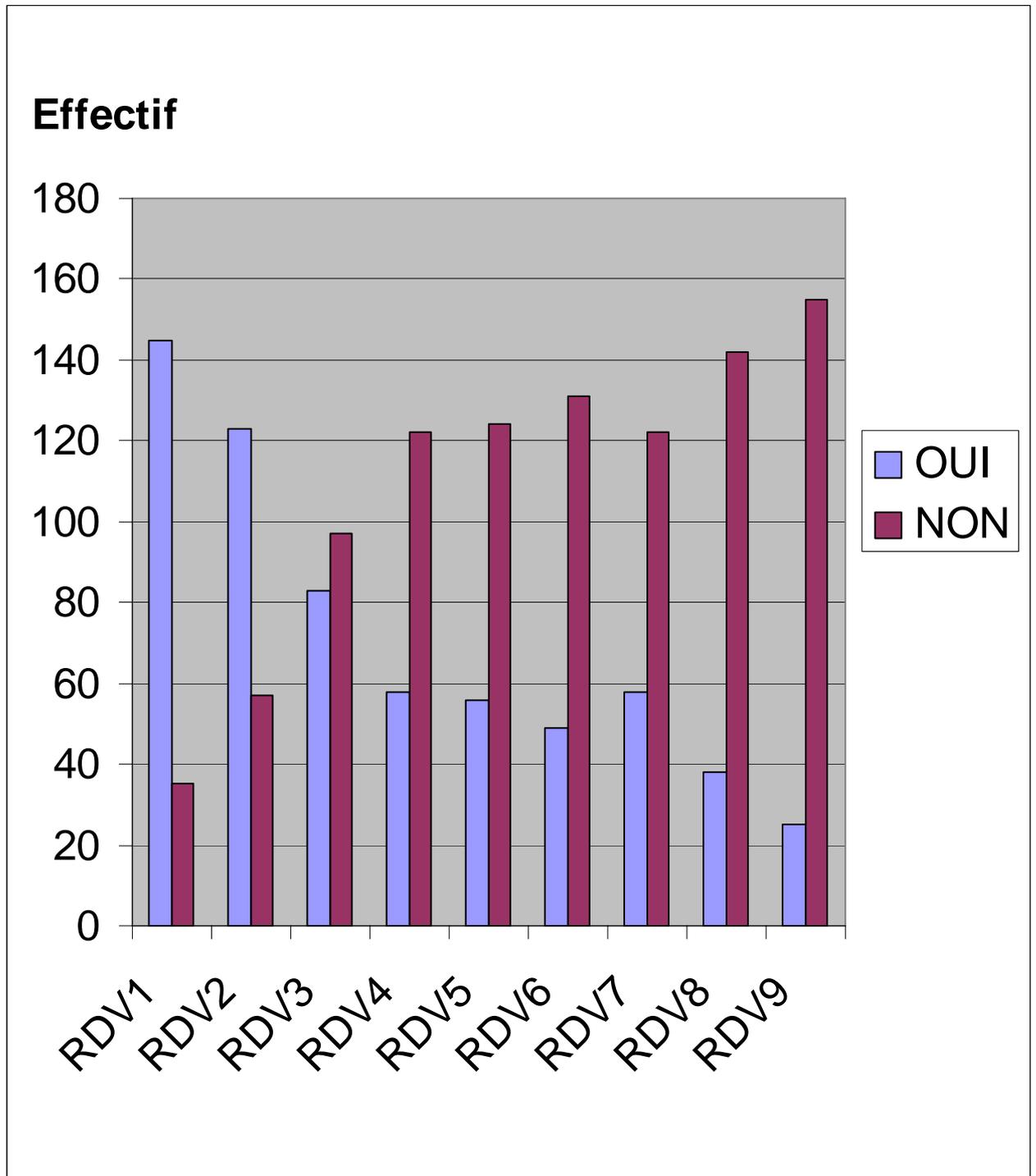
5% des malades ont fait au moins 8 consultations en dehors des rendez-vous.

6.6. Tableau XXXIV : Répartition des malades selon les complications retrouvées

Complications retrouvées	Fréquence	Pourcentages
CVO	48	43,2
Crise anémique	39	35,1
Pneumopathie	8	7,2
Ostéomyélite	1	0,9
ONA de la tête fémorale	3	2,7
AVC	2	1,8
Cécité	1	0,9
Priapisme	1	0,9
Retard pubertaire	3	2,7
Lithiase vésicale	1	0,9
Insuffisance cardiaque	2	1,8
Septicémie	2	1,8
Total	111	100

La crise vaso occlusive et la crise anémique étaient les plus retrouvées avec respectivement 43,2% et 35,1%. L'infection broncho-pulmonaire a été la complication infectieuse la plus retrouvée avec 7,2% de l'ensemble des complications.

Figure 6 Répartition des malades selon le respect des rendez-vous



145/180 des malades soit 80,5% ont respecté le 1^{er} rendez-vous

VI COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.

Notre travail est une étude descriptive sur un recrutement à la fois prospectif et rétrospectif qui a porté sur 180 enfants drépanocytaires. Le but de notre étude était de faire l'évaluation des activités de l'unité de prise en charge après deux ans de fonctionnement.

1. Limite et difficultés :

Le manque d'adhésion réel des partenaires du système de santé publique et des autorités pour qu'un programme de dépistage et de prise en charge atteigne l'ensemble de la population.

Le niveau de scolarisation des parents relativement très bas surtout des mères ceci est un réel handicap pour l'éducation des familles qui est une cible d'intervention essentiel dans ce processus de prise en charge.

Le coût élevé des médicaments

Le non respect des rendez-vous

L'attitude fataliste de certains parents

2. Données socio-demographiques.

2.1 Sexe

53,3% des malades de notre effectif étaient des garçons soit un sex ratio = 1,14. Diallo [19] et Fofana [24] avaient trouvé des résultats similaires avec un sex ratio de 1,2 et 1,25 en faveur des garçons.

2.2. Age

Les enfants de 0 à 59 mois (0 à 4 ans) sont les plus nombreux 43,3% ,suivis de la tranche d'âge 60 – 119 mois (5 –10 ans) avec 33,3%. Cette prédominance de la tranche d'âge 0 –59 mois pourrait s'expliquer par le fait que la létalité est très élevée à cet âge car les complications sont nombreuses et très fréquentes (en particulier l'anémie et les infections) et ce n'est qu'à partir de 8-9 ans qu'elle commence à baisser [7] . Cette décroissance de l'effectif des drépanocytaires en fonction de l'âge a été notée par Fofana [24] et Traoré [50] .

2.3. Ethnie

28,3% des cas sont des Sarakolés , suit l'ethnie bambara 21,7% puis l'ethnie peuhl avec 19,5%. Diallo [19] trouve des résultats similaires avec respectivement 34,8% ; 21,2% et 12,1%.

2.4. Provenance

Contrairement à l'étude de Fofana [24] dont la plus part des malades résidaient en commune 4, près de la moitié de nos patients venaient des Communes 1 (23,3%) et 6 (17,2%) ces deux communes sont très peuplées . 11,1% soit 20 cas résidaient hors Bamako : Kati (9) ; Koulikoro (3) ;Ségou (2) ; koutiala (2) ; 1 à Mopti, Gao, Manatali et Diré . Diallo [19] trouve 7 cas soit 10,7% résidant hors de Bamako.

2.5. Scolarisation

48,3% sont scolarisés parmi eux 27,6% ont accusé un retard scolaire d'au moins une année.

47,2% des malades sont d'âge préscolaire

2.6. Profession des parents

Les commerçants sont les plus représentés avec 42,8% suivis des fonctionnaires, 29,4% .Diallo [19] a trouvé les même résultats , Traoré [50] trouve une prédominance des fonctionnaires suivis des commerçants et Fofana [15], une prédominance de fonctionnaire suivi des ouvriers.

Plus de la moitié des mères sont des femmes au foyer avec 75,5% suivis des fonctionnaires avec 10% . Diallo [19] et Luther [36] trouvent des résultats similaires soit respectivement 73% et 79,1% des mères étaient des femmes au foyer.

3. Antécédents familiaux

La drépanocytose étant une maladie génétique aux conséquences lourdes, il était important d'étudier les conséquences de certains facteurs liés à la famille sur la maladie et pouvant entraver la bonne prise en charge de la maladie.

3.1. La relation de consanguinité :

Le Mali reste un pays très enraciné dans ces traditions et coutumes et l'endogamie en est une preuve. Beaucoup d'auteurs l'ont cité comme facteur exposant à la maladie [19 24 40].

Nous avons retrouvé 28,9% des enfants de notre étude nés d'un mariage consanguin. L'endogamie a été retrouvée dans les ethnies Sarakolé et peuhl , chez qui elle fait beaucoup plus partie des coutumes ,mais également chez certains Bambara. Fofana [24] retrouve l'endogamie chez 41,3% des couples et

NEHOULNE. G [46] trouve dans sa série sur 90 enfants drépanocytaires , qu'un peu plus de la moitié soit 52% sont issus d'un mariage consanguin .

3.2. La fratrie

Le nombre d'enfant drépanocytaire dans une famille peut avoir des répercussions sur la prise en charge des malades. Plus il y a d'enfants malades plus les charges sont élevées plus il y a de décès et les familles sont traumatisées.

Nous avons retrouvé 30% des cas avec au moins un frère drépanocytaire ainsi :

85,2% ont un seul frère drépanocytaire ;

11,1% ont deux frères drépanocytaires et

3,5% ont trois frères drépanocytaires. Dans certaines familles

il y a eu des décès dans la fratrie .

ELOUNDOU [22] et **Diallo [19]** ont trouvé respectivement 35% et 31% des cas avec au moins un frère drépanocytaire.

3.3. Statut matrimonial

La vie conjugale peut influencer la prise en charge des enfants malades. Plus les deux parents vivent ensemble plus ils s'occupent des enfants. Nous avons trouvé 92,2% des parents mariés, 2,8% divorcés, 1,7% célibataires.

4. Antécédents du malade

La majorité de nos patients, 82,2% présentaient des antécédents de douleurs ostéo-articulaires et/ou abdominales.

Dans notre série 139/180 enfants soit 92,2% étaient drépanocytaires connus avant l'étude. 34,4% possédaient un cahier de suivi, ils étaient tous réguliers dans leur suivi. Leur régularité a été vérifiée par rapport au respect des dates de rendez-vous et à la réalisation des bilans donnés et inscrits dans le cahier.

La presque totalité de nos patients 94,4% avaient reçus les vaccins du PEV correspondant à leur âge. 21,7% des cas ont reçu le pneumo 23 et le typhim vi.

5. Les aspects clinique et biologique à l'inclusion :

5.1. Aspects cliniques

5.1.1 Le motif de consultation :

La douleur ostéo-articulaire avec 28% des cas a été le motif de consultation le plus cité suivi de la fièvre avec 16% et de la douleur abdominale 10% .

ELOUNDOU [22] et **Diallo [19]** trouvent respectivement 35% et 33,3% pour les douleurs ostéo-articulaires comme motif de consultation le plus fréquent. Nos résultats sont inférieurs à ceux de Traoré [30] qui trouve 83,2% des cas pour la douleur ostéo-articulaire.

5.1.2 Signes cliniques :

La pâleur, la fièvre et l'ictère sont les signes les plus retrouvés avec respectivement 29,3% ; 17,1% et 17,1%. Nos résultats sont inférieurs à ceux de **Diallo [19]** qui avait trouvé 69,7% pour la pâleur 65,2% pour la fièvre et 48,5% pour l'ictère. **Fofana [24]** trouve une prédominance de l'ictère (62,5%).

5.1.3 Complications aiguës

La crise vaso-occlusive et l'anémie sévère ont été les complications aiguës les plus retrouvées avec respectivement 43,2% et 35,1%. L'infection broncho-pulmonaire a été la complication infectieuse la plus fréquente avec 7,2% de l'ensemble des complications. **Diallo [19]** trouve 65,5% pour la crise vaso-occlusive et 38,5% pour l'anémie sévère.

5.1.4 Les pathologies associées : L'accès palustre représente 42,2% des pathologies associées suivi de l'infection pulmonaire avec 35,6% des pathologies associées. Les infections constituent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires. Selon Robinson et WATSON le risque pour les drépanocytaires de faire une infection est trente fois (30) plus élevé que pour la population normale. Elles résultent surtout d'une perturbation de la phagocytose et de la fonction splénique. Les broncho-pneumopathies sont considérées comme les infections les plus fréquentes du drépanocytaires [7]

Dans notre étude les infections broncho-pulmonaires représentent plus de la moitié des infections, soit 64%.

KRAVIS dans sa série de 153 drépanocytaires retrouve 93 cas d'infection parmi les quelles 33 cas de pneumopathies soit 35,5% [33].

5.2. Aspects biologiques :

5.2.1 Formes drépanocytaires : La forme SF représente 38% des cas avant l'inclusion. Cette prédominance de la forme SF pourrait s'expliquer par le fait que la population de la tranche d'âge de 0-59 ans est très élevée. **Diallo [19]** avait trouvé 54,6% de forme SS ; 33,3% de forme SF et 12,1% de forme SC.

NEHOULNE G [40] au Tchad trouve que 95,5% des malades sont de forme SS.

17,8% des pères et 31,7% des mères des enfants de notre étude possédaient leur électrophorèse de l'Hb avec une prédominance de la forme AS.

5.2.2 Bilan donnés : Dans notre étude un certain nombre de bilan était systématiquement donné aux malades mais pour des raisons financières et matérielles ces bilans n'ont pu être honorés par tous.

-le groupage rhésus a été fait chez 90 enfants, soit 50%, les autres 90 enfants avaient leur groupage faite avant leur inclusion. Dans la série de Diallo [19] 33,3% des enfants avaient fait le groupage rhésus.

-le taux d'hémoglobine : il a été réalisé chez tous les malades de notre effectif. 31 malades soit 17,2% avaient un taux d'hémoglobine < à 6g/dl. Nos résultats sont superposables à ceux de Fofana [24] qui retrouve 15% d'enfants avec un taux d'Hb< à 6g/dl . Diallo [19] avait retrouvé 42% des enfants avec un taux d'Hb< à 6g/dl.

-la goutte épaisse : elle a été fait chez 65 enfants soit 36,1% des malades. Il semble qu'au niveau cellulaire, la présence d'HbS soit défavorable à la prolifération de plasmodium falciparum [8] ceci pourrait expliquer le faible taux de notre étude avec 11 cas positif soit 17% . Cependant nos résultats sont inférieurs à ceux de Diallo [19] 27% et de NEHOULNE G [40] 21,1% au Tchad.

-l'hémoculture : elle a été fait chez 21 de nos malades grâce à l'apport de CVD. Mali avec 6 cas positifs soit 28,6%. Les germes retrouvés furent le pneumocoque (3) ; salmonelle (2) et staphylocoque (1).Luther [36] avait trouvé 44% de résultat positif

5.3. Hospitalisation :56/180 soit 31,1% des malades ont été hospitalisés . 47,1% des hospitalisés le sont pour crise vaso-occlusive ; 38,2% pour anémie sévère ; 7,8% pour pneumopathies. 2,9% pour accès palustre , la septicémie et l'AVC 2% chacun. Fofana [24] note 32% d' hospitalisation au cours de son étude . Diallo [19], dans son étude trouve 40% d'hospitalisation, l'anémie sévère a été la cause d'hospitalisation la plus élevée 52% suivie de l'accès palustre 17%, 14% pour la douleur ostéo-articulaire, 10% pour la pneumopathie, la méningite et la malnutrition 1% chacun.

6. Traitement : pour une prise en charge adéquate de la maladie drépanocytaire et un suivi régulier des malades, nous avons élaboré un protocole standard au sein de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de

suivi des enfants drépanocytaires et rendu accessible à tout le personnel soignant.

6.1. Principe du traitement : Il repose sur :

- le repos ;
- l'hyper hydratation ;
- l'utilisation d'antalgiques qui varient du palier 1 au palier 3, associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs ;
- la transfusion sanguine pour taux d'Hb < à 6g/dl et ou en présence - de signes d'intolérance anémique ;
- l'oxygénothérapie en cas de syndrome thoracique aigu ;
- le traitement spécifique qui comportera l'antibiothérapie à large spectre en cas d'infection, antipaludique en cas de GE positive et après une transfusion ; les anticonvulsivants, les antiémétiques et les corticoïdes.

6.2. Schéma thérapeutique : drépanocytose confirmée.

6.2.1 Traitement en externe voie orale :

a. Indications.

- douleur faible ou EVA compris entre 0 et 4 ;
- température < à 38°5 ;
- Hb > ou = à 7g/dl.

b. Moyens

Les antalgiques du palier 1 associés ou non aux AINS : le paracétamol (Efferalgan*) : 60mg/kg en 4 prises sur 24h,

le ketoprofène (Profenid*) 25 à 75mg/kg/24h IVL toutes les 8 heures.

L'hyper hydratation avec le SRO ou l'eau minérale à raison de 100 à 150 ml/kg/jour.

L'utilisation d'un traitement spécifique sera fonction de la clinique et/ou de la biologie.

6.2.2 Traitement en hôpital de jour : voie parentérale puis relais par voie orale.

a. Indications :

- douleur modérée ou EVA entre 4 et 6 ;
- température comprise entre 38°5 et 39°5 ;
- Hb>ou égale à 7g/dl.

b. Moyens :

Antalgique du palier 1 ou du palier 2 associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs.

-le paracétamol injectable (Perfalgan*) 1,5ml/kg/06h en IVL pendant 15 minutes.

-le ketoprofène injectable (Profenid*) 25 à 75mg/kg poids/24h en IVL à répartir en 3 doses

-tramadol (Trabar*) 1 à 2mg/06h en IVL ou IM.

Hyper hydratation avec le SG 5% et le Nacl 0,9% + kcl 2g/l (si possible) ou le Ringer lactate à raison de 100 à 150ml/kg/24h ou 2 à 3litres par m² de surface corporelle.

L'utilisation d'un traitement spécifique sera fonction de la clinique et ou de la biologie.

6.2.3 Traitement en hospitalisation.

a. Indications :

- douleur intense ou EVA > à 6 ;
- température sup ou égale à 39°5 ;
- Hb< 6g/dl et ou présence de signes d'intolérance d'anémie.

b. Moyens :

Antalgiques du palier 2 et/ou du palier 3 associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs.

-paracétamol injectable (Perfalgan*) 1,5ml/kg/06h en IVL pendant 15 minutes ;

-ketoprofène injectable (Profenid*) 1 à 2amp dès réception puis 1amp/08h en IVL ;

-tramadol (Trabar*) injectable 4mg/kg/24H en 3prises en IVL ou en perfusion lente dans le SG5% ou le Ringer lactate ;

-temgesic injectable 0,3 mg/ml : 1ampoule/12h en IVD ou IM ;

-morphine injectable : 0,2 mg/kg en IM à répéter au besoin.

Hyper hydratation avec SG 5% + NaCl 2g/l +KCl 2g/l (si possible) ou le Ringer Lactate à raison de 100 à150ml/kg/24h
ou 2 à 3 litres/m² de surface corporelle.

Transfusion de sang iso groupé iso rhésus phénotypé et déleucocyté si possible à raison de 20ml/kg/jour.

Si sang total ; Q= 6 fois (Hb souhaitée – Hb existante)fois poids en kg.

Si culot globulaire ; Q=3 fois(Hb souhaitée- Hb existante)fois poids en kg.

Le traitement spécifique utilisera en fonction de la clinique et/ou de la biologie :

La bi antibiothérapie comprenant

-en première intention les C3G(75 à 100mg/kg/24h) pendant 7 à 10jours.

+ les aminosides (3 à 5mg/kg/24h) pendant 3 à 5 jours.

-en deuxième intention : Amoxicilline + acide clavulanique (100mg/kg/24h pendant 7 à 10jours.

+ les aminosides(3 à 5mg/kg/24h) pendant 3 à 5jours.

Antipaludiques : comprenant :

Arthemeter injectable 3,2mg/kg le premier jour et 1,6mg/kg les 4 jours suivants.

Sels de quinine : 25 à 30mg/kg/24h en perfusion dans le glucosé 10% en deux administrations pendant 3jours puis relais à base de combinaisons thérapeutiques à base d'artémisinine.

Anticonvulsivants :

-diazépam (Valium*) 0,5 à 1mg/kg en IR ou dilué en IVD.

7. Suivi :

7.1. Rendez-vous : pour la bonne marche de l'unité de prise en charge et un suivi régulier nous avons réglementé les RDV au 7 jour après l'inclusion puis à tous les 3 mois en dehors de tout autre problème.

80,9% de nos patients ont respecté le 1^{er} rendez-vous, 68,3% le RDV 2, 43,9% pour le RDV 4, 28,3% pour le RDV 7. En dehors des RDV 102 patients soit 68,9% ont fait au moins une consultation et parmi eux 38,3% ont fait au moins 4 consultations et 5% ont fait plus de 8 consultations.

Nos résultats sont largement supérieurs à ceux de Diallo [19] où 49,2% ont respecté le RDV 1. Malgré les enseignements donnés aux parents sur l'intérêt de ce suivi sur l'amélioration de la qualité de vie du drépanocytaire certains parents ne respectent pas les rendez-vous et ne consultent qu'en cas de problème.

7.2. Vaccination : Notre étude a permis d'augmenter le nombre d'enfant vacciné au pneumo23 et typhim vi qui est passé de 21,7 à 33,9%. Ces résultats sont similaires à ceux de Diallo [19] qui trouve 33,9% des patients vaccinés contre le pneumocoque.

7.3. Bilan de contrôle et de suivi :

Tous les patients de notre étude ont fait au cours du suivi au moins 3 numérations formules sanguines, réticulocytes.

Le groupage rhésus et le phénotype érythrocytaire ont été faits chez tous les patients.

La Rx pulmonaire chez 60 malades soit 33,3% ;

Echo abdominale et pelvienne : 42/180 soit 23,3% ;

Echo cœur : 20/180 soit 11,1% ;

Fond d'œil : 24/180 soit 13,3% ;

Rx de la hanche : 18/180 soit 10% ;

Ferritinémie : 20/180 soit 11,1% ;

Hémocultures : 21/180 soit 11,7% ;

Urée créatininémie : 17/180 soit 9,4% ;

ECBU : 15/180 soit 8,3% ;

Ag HBs : 20/180 soit 11,1% ;

ASLO : 16/180 soit 8,8% ;

TCA TP :3/180 soit 1,7% ;

Scanner cérébral : 3/180 soit 1,7% ;

Rx pied main : 4/180 soit 2,2%.

Nos résultats sont nettement supérieurs à ceux de Diallo[19]chez qui 55,3% des enfants ont fait la NFS de contrôle et 30% ont fait le phénotype érythrocytaire.

- 8. Complication et devenir des malades :

Une complication grave a été observée chez 18 enfants :

3 cas d'ostéo-nécrose aseptique fémorale dont 2 SC et 1 SS;

2 cas de cardiopathies, 1 AS et 1 SS ; 2 cas d'AVC tous de phénotype SS;

1 cas de cécité bilatérale de phénotype SS .

Nous avons déploré le décès de 4 enfants : un SS de 9ans pour séquestration splénique , un SS de 15ans pour insuffisance cardiaque globale, un cas de tuberculose pulmonaire et viscérale de phénotype AS et un SF de 12 mois pour déshydratation sévère par diarrhée vomissement.

VII conclusions et Recommandations

CONCLUSION :

Il s'agissait d'une étude descriptive sur un recrutement à la fois prospectif et rétrospectif s'étendant sur 24 mois et portant sur 180 enfants drépanocytaires suivi à l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi.

Au terme de notre étude nous retenons que les conditions de prise en charge socio-économique et thérapeutique de nos malades restent encore difficile malgré les multiples travaux menés sur la drépanocytose et de la création de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires.

Le coût élevé de certains bilans biologiques d'urgence et des médicaments constituent un handicap majeur en ce qui concerne le diagnostic d'urgence et la bonne prise en charge thérapeutique immédiate.

Nos résultats nous ont permis d'aboutir aux conclusions suivantes.

Les nourrissons et les jeunes enfants sont la couche la plus sensible et par conséquent la plus fréquente à consulter (43,3%).

La forme homozygote SS reste de surcroît majoritaire et plus grave 64,4% avec la présence de l'hémoglobine fœtale dans 57% des formes homozygotes.

La douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus cité.

92 ;2% des malades étaient drépanocytaires connus avant leur l'inclusion, 34,4% étaient suivis majoritairement en pédiatrie.

30% de nos patients avaient au moins un frère drépanocytaire.

Les pathologies les plus associées ont été l'accès palustre 42,2% et les infections avec une prédominance de l'infection broncho-pulmonaire.

Les crises vaso-occlusives et l'anémie sévère ont été les premières causes d'hospitalisation avec respectivement 43,2% et 35,1%.

80,9% de nos malades ont respecté le RDV 1 et 90,7% de nos malades ont effectué au moins une consultation en dehors des rendez-vous.

Tous les malades de notre échantillon ont fait au moins 3 NFS réticulocytes au cours du suivi.

Les antalgiques, les antibiotiques, les antipaludiques et les anti inflammatoires ont été les médicaments les plus prescrits.

RECOMMANDATIONS :

Aux autorités

- ❖ Reconnaître la drépanocytose comme une maladie sociale et donc un problème majeur de santé publique.
- ❖ Créer un centre de santé de référence bien équipé pour le dépistage précoce, la prise en charge coordonnée, la formation, l'information et la recherche développement sur la drépanocytose.
- ❖ Créer une unité fonctionnelle de prise en charge dans chaque hôpital régional.

A la direction de l'hôpital Gabriel Touré

- ❖ Doter le laboratoire d'un compteur de réticulocytes.

Au centre national de transfusion sanguine

- ❖ Améliorer la disponibilité du culot globulaire pour l'enfant drépanocyttaire

Aux personnels de la santé

- ❖ Se recycler sur les hémoglobinopathies
- ❖ Référer le drépanocyttaire le plus tôt possible
- ❖ Confidentialité des résultats

Aux familles

- ❖ Participer aux activités de l'AMLUD
- ❖ Adhérer aux protocoles de prise en charge et de suivi : consultations périodiques, traitements et prophylaxie, hygiène de vie , diététique.

VIII BIBLIOGRAPHIES

1. Adams RJ et al discontinuing prophylactic transfusions used to prevent stroke in sickle cell disease. N. Engl J Med 2005

2. AKUETE YVON SEGBENA

Quelle stratégie pour le contrôle de la drépanocytose ? Lu le 10/06/2005.

Perso.orange.fr/ le_sourir-de-selasse/drépanocytose/depistage.htm

3. Al Richard R.A.-Orbital spex syndrome secondary to sickle cell anemia. J. Pediatr; 1979, 95, 426-427.

4. BACHIR D. drépanocytose : histoire naturelle – Impact. Médecin hebdo 1995 ; 15 ; 6-7.

5. Bardakjian-Michau J. Bemetrieux C. Dhondt JL. Et al. Bonnes pratiques de l'étude de l'hémoglobine. Ann Biol Clin 2003 ;sous presse.

6. BECK haematology edited by William J B second editions: Sickle. Syndrome 1977: 181-198.

7. Bèguè P : La maladie drépanocytaire . Paris (Sandoz édition) 1984 ;309

8. BEGUE P, ASSIMADI K. Le diagnostic de la drépanocytose et de ces complications. In Bègué P, Eds. La maladie drépanocytaire. Paris : Sandoz, 1984 : 78-96.

9. BERNARD J ; LEVY J-P ; VARET B; CLAUVEL J-P; RAIN J-D SULTAN Y.

Abrégé d'hématologie.

10. Bonnerot x .Sebay G. de Montalembert M. et al Gadolinium- DOTA. enhanced MRT of painful osseous crises in children with sickle cell anemia.Pediatry Radiol 1994, 24: 93-5.

11. BUNN H. F. Sickle hemoglobin and other hemoglobin mutants. In Stamatoyannopoulos G, Nienhuis AW, Magerus P W, Varmus H Eds. The molecular basis of blood disease, 2nd ed. Philadelphia: Saunders, 1994, 207-57.

12. Chang yc, Maier-RE delesperger M. Smith KD et al. The relative importance of the x-Linked FCP locus and β globin Haplotypes in determining haemoglobin F levels : astady of SS patient homozygous for β S haplotype. Br J Haematol 1997 ; 96 : 806-14.

13. CHARACHE S, Eye diseases in sick ling disorders. Sickle cell disease haematology. Oncol clin North Am 1996, 10: 135-62.

14. CREDOS : Module de formation de la drépanocytose Mali 2005.

15. Crise douloureuse des enfants drépanocytaire,
www.drépanet.org/archives/publie/publème260-202a htm.

16. DE FRANCESCHI L, BACHIR. D; GALACTEROS F, TCHERNIA G, CYNOBER T, ALPER S, PLATT O, BEUZARD Y, BRUGNARA C, oral magnesium supplements reduce erythrocyte déshydratations in patients with sickle Cell disease. J clin invest 1997; 100: 1847- 52.

17. Diagnostic biologique de la drépanocytose. Biologistes, Hôpital de Saint-Denis, 93200 France, Lu le 20/06/2005

18. DIALLO D. Epidémiologie de la drépanocytose au Mali ; Symposium sur la drépanocytose AMLUD/BEAUFOUR, Bamako, 1993.

19. Diallo D : suivi des enfants drépanocytaires de 0 à15 ans dans le service de pédiatrie du CHU GT 2003-2004 Bamako

20. DUPONT A, BOUCHEZ P Le BRAS M.

Rein et drépanocytose. In : Bégué P, Eds. La maladie drépanocytaire (Paris) Sandos, 1984 : 203-7.

21. Eckls R ; Gatti F ; Renoirte A.M. Anormal distribution of the haemoglobin genotypes in Negro children with severe bacterial infect. Nature, 1967, 216, 382-383.

22. Eloundou G.RC: prise en charge de la crise drépanocytaire selon des critères de l'OMS. Etude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville. Thèse médecine N°32 2002.

23. FAUROUX B, BEGUE P, QUINET B, GRIMPREL E, BACULARD A, TOURNIER G, le poumon de l'enfant drépanocytaire. Ann Pediatr (Paris) 1994, 41 596-601

24. FOFANA .Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré(Bamako) thèse médecine Bamako 2002 N°32

25. GALACTEROS. F ; BEUZARD Y. thalassémies et hémoglobines anormales. In hématologie de **BERNARD DREYFUS**, eds. Paris : 3ème édition, Flammarion 1992 : 378- 93

26. GENTILLINI M :

Médecine Tropicale les anémies tropicales Paris (Flammarion) 1995 page 513

27. GIROT R. Drépanocytose chez l'enfant. Encyclopedie Med. chir. (**ELSE VIER, PARIS**) Pédiatrie 4-080-A-20, 1997,6p

28. GRIOT R (1984): hématologie des syndromes drépanocytaires In la maladie drépanocytaire.

P Bégué éditions Sandoz, Reuil Malmaison, P.64.

29. GODEAU B, DHAINAT JF, BACHIR D GALACTERO F

Pulmonary fat embololison in sickle cell disease. Am J hematol, 1993; 43: 330-1.

30. <http://www.orpha.net/data/patho/fr/2-drepanocy.html>

31. INGRAM VM. A specific chemical difference between the globine of normal and sickle-cell anemia hemoglobin. Nature, 1956, 178: 792-94.

32. JW LNMAN: haematology: physiologic pathologic and clinical Principes 1966. P 245-254.

33. Kravis E ; Fleischer G ; Ludwig S : Fièvre au cours de la drépanocytose de l'enfant. Annales de pédiatrie, 1983 ; 2 : 91-94.

34. Lane PA. Sickle cell disease. Ped clin Norh Am 1996; 43:639-64

35. Lee K, Godeau B, Fromont P, Plonquet A, Debili N, Bachir D et al. CD36 deficiency is frequent and can cause platelet immunization in Africans. Transfusion 1999; 39: 873-9.

36. LUTHER. D : Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan d'une année. Thèse de med-2006

37. MAIGA I. Intérêt de l'étude des hémoglobinopathies à Bamako, hémoglobinoses, thalassémies et hémoglobines glycosylées. Thèse Médecine, Bamako, 1979 ; 14. 79-M-14

38. MC intosh S; Rooks Y; Ritchey A.K; Pearson H.A.

Fever in young children with sickle cell disease.
J. pediatr; 1980, 96, 199-204.

39. Milner PF, Kraus AP, Sebes JI et al. Sickle cell disease as a cause of osteonecrosis of the femoral head. N Eng J Med 1991; 325: 14 76 -81.

40. NEHOULNE G :les hémoglobinopathies drépanocytaires :

Aspects épidémiologiques clinique et facteur d'exposition dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'djamena :thèse,med.2003

41. Omanga U. Ntareme F. Shako D. Ostéomyélite aiguë de l'enfant drépanocytaire .

Analyse de 82 cas. Ann pédiatr 1980 ; 27 : 57-62.

42. Omanga U; Tady M; Nthinyuarwa M; Badibanga, Disengomoka I.

Méningites purulentes chez l'enfant drépanocytaire. A propos de 47 observations. Ann. Pédiatr ; 1976, 23, 741-745.

43. Patrice Bourée, Maladie Tropicale, Paris 1987.

44. Pauling L Itano HA; Singer SJ Wells I.C

SICKLE Cell Anaemia: molecular diseases . Science ;
1949, 110, 543-548

45. Pritchard A. Scott D.E; Whalley P.J; Cunningham F.G.

The effets of maternal sickle cell haemoglobinopathies and sickle cell trait on reproductive performance.

Am. J. Obstet. Gyecol; 1973, 117, 662-670.

46. Pr Sangaré A : Conduite à tenir devant une crise aiguë drépanocytaire.
service d'hématologie au CHU de POPOUGON.

Drépanocytose et santé publique

Colloque C.I.E.INSERM

Centre international de l'enfance, les 15 et 16 octobre 1990. p.181.

47. Revue du praticien Médecine générale. N° spécial Septembre 2004.

48. R. GIROT; P. BEGUE; F. GALACTEROS. La drépanocytose; 2003;
Edition John Libbey Euro text; Paris.

49. Sebahoum : anémie hémolytiques congénitales par anomalies de l'hémoglobine 1980 P. 61-64.

50. TRAORE F B: Aspect socio-économique et clinique de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako :A propos de 105 cas. thèse de Médecine , Bamako 1992 N°30

51. Vichinki K. Undersanting the morbidity of the sickle cell disease. Br J Haematol 1997; 99: 974-82.

52. Ward J; Smith A.L

Hemophilus influenza bacteriaemia in children with sickle cell disease.

J. pediatr; 1976, 88, 261-262.

FICHE SIGNALETIQUE

Nom : TRAORE

Prénom : MAMADOU DJIGUI

Titre de la thèse : Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan de deux années .Service de pédiatrie C H U – G T.

Année universitaire : 2007-2008

Ville de soutenance : Bamako

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie

Secteur d'intérêt : Pédiatrie, hématologie, Santé publique.

Résumé : Maladie héréditaire, la drépanocytose constitue actuellement au Mali un problème majeur médical et social

L'objectif général de notre étude était d'évaluer les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires dans le service de pédiatrie du C H U – G T après deux ans de fonctionnement.

Il s'agissait d'une étude descriptive sur un recrutement à la fois prospectif et rétrospectif s'étendant sur 24 mois et portant sur 180 cas.

Il ressort de notre étude que :

43,3% des patients ont un âge compris entre 0 et 59 mois(0-4ans)

28,2% des cas sont nés d'un mariage consanguin.

30% des cas ont au moins un frère drépanocytaire

82,2% des cas avaient des antécédents de crise douloureuse.

91,7% des cas étaient des drépanocytaires connus avant l'inclusion.

La douleur ostéo articulaire a été le motif de consultation le plus cité

L'accès palustre et l'infection broncho-pulmonaire ont été les pathologies les plus associées

Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : bilan de deux années.

31,1% des patients ont été hospitalisés

33,9% des patients ont reçu les vaccins pneumo 23 et typhim vi contre

21,7% avant l'inclusion.

Questionnaire drépanocytose

Identification et provenance du malade

N° du dossier

Date :

Nom

Prénom(s)

Age en mois | ou en année |

4. Sexe 1= Masculin 2= Féminin

5. Ethnie 1=Bambara 2=Peuhl 3=Sarakolé 4=Malinké
5=Dogon 6=Sonrhäï 7=Bobo 8=Minianka
9= Autres 'à préciser).....

6. Provenance 1= CI 2= CII 3= CIII 4= CIV 5= CV
6= CVI 7= Autres (à préciser).....

7. Scolarisé 1= Oui 2= Non

8. Niveau de scolarisation 1= aucun 2= Primaire 3= Secondaire

9. Retard scolaire 1= Oui 2= Non

10. Si oui, préciser nombre d'années.....

Identification du Père

11. Prénom(s) :

12. Age en année |

13. Niveau d'étude 1= Aucun ; 2=Primaire 3=Secondaire 4=Supérieur

14. Profession 1= Ouvrier ; 2= Artisan 3= Chasseur 4= Pêcheur
5= Cultivateur 6= Commerçant 7= Fonctionnaire
8= Autres (à préciser)

15. Présence de trait drépanocytaire 1= Oui 2= Non 3= Ne sait pas

16. Si oui, Electrophorèse de l'hb faite ? 1= Oui 2= Non

17. Si Oui , résultat.....

18. Mariage consanguin 1= Oui 2= Non

19. Etat matrimonial 1= marié 2= divorcé 3= veuf
4= célibataire

Identification de la mère

20. Nom

21. Prénom(s)

22. Age en année

23. Niveau d'étude 1= Aucun 2= Primaire 3= Secondaire
4= Supérieur

24. Profession 1= Ouvrier ; 2= Artisan 3= Femme au foyer
4= Cultivateur 5= Fonctionnaire
6= Autres (à préciser)

25. Présence de trait drépanocytaire 1= Oui 2= Non 3= Ne sait pas

26. Si oui, Electrophorèse de l'hb faite 1= Oui 2= Non

27. Si oui résultat.....

28. Mariage consanguin 1= Oui 2= Non

29. Etat matrimonial 1= marié 2= divorcé 3= veuf
4= célibataire

30. Gestité

31. Parité

32 Avortement

33. Nombre d'enfants vivants

34. Nombre d'enfants décédés

35. Age du décès :

a) Enfant 1.....

b) Enfant 2.....

c) Enfant 3.....

d) Enfant 4.....

e) Enfant 5.....

36. Cause de décès

a) Enfant 1.....

b) Enfant 2.....

c) Enfant 3.....

d) Enfant 4.....

e) Enfant 5.....

Fratric

37 .Nombre de frèreEt sœur.....

38. ATCD drépanocytaire 1= oui 2=Non

39. Si oui chez combien ?

40. Est (sont)-il (si) suivi (s) ? 1= Oui 2=Non

41. A (ont)-il(s) fait l'Electrophorèse de l'hb/ Teste d'Emmel 1= Oui 2=Non

42. Si oui résultats.....

43. Par qui le suivi est-il fait ? (Qualification).....

ADTC personnels

44. ADTC de crises drépanocytaires 1= Oui 2=Non

45. Si oui, fréquence de crises/ trimestre.....

46. Drépanocytaire connu ? 1= Oui 2= Non

47. Si oui âge de découverte de la maladie.....

48. Circonstances de découverte.....

49. Par qui la découverte a été faite ? (Qualifications).....

50. Electrophorèse de l'hb faite 1= Oui 2= Non

51. Si oui quelle forme ?.....

52. Etait-il suivi ? 1= oui 2=Non
53. Si oui, respectait-il les rendez-vous ? 1= Oui 2= Non
54. Groupage rhésus fait ? 1= Oui 2=Non
55. Si oui, résultat
56. Taux d'hb fait 1=Oui 2=Non
57. Si oui, résultat
58. Est-il correctement vacciné selon le PEV ? 1=Oui 2=Non
59. Autre vaccins reçus ? 1=Oui 2=Non
60. Si oui, les quels ?.....
61. A-t-il une carte pour drépanocytaire ? 1=Oui 2=Non
62. A-t-il un cahier de suivi ? 1=Oui 2=Non
63. Si oui, quel était le rythme de suivi ?.....
64. Motifs de consultation.....
65. Histoire actuelle.....
.....
.....

Examen physique

66. Poids (en KG)..... Taille (en cm).....PC (en cm).....
67. Température (en degrés Celsius)
68. Pâleur Cutanéomuqueuse 1= Oui 2= Non
69. Ictère conjonctival 1= Oui 2= Non
70. Pli de déshydratation 1= Oui 2= Non Si oui, type
71. Lésions cutanées 1= Oui 2= Non
72. Douleur thoracique 1= Oui 2= Non
73. Dyspnée 1= Oui 2= Non

74. Tirage inter et sous costal 1= Oui 2= Non
75. Battement des ailes du nez 1= Oui 2= Non
76. Râles 1= Oui 2= Non
77. Fréquence Respiratoire : cycles/min
78. Souffle cardiaque 1= Oui 2= Non
79. Fréquence cardiaque : battements/min
80. Hépatomégalie 1= Oui 2= Non
81. Splénomégalie 1= Oui 2= Non
82. Signes neurologiques 1= Oui 2= Non
83. Si oui, préciser.....
84. Lésions osseuses 1= Oui 2= Non
Si oui, type...
85. Hématurie 1= Oui 2= Non
86. Priapisme 1= Oui 2= Non
87. Retard pubertaire 1= Oui 2= Non
88. Complications ORL 1= Oui 2= Non Si oui, type.....
89. Complications ophtalmologiques 1= Oui 2= Non
90. Si oui, type.....
91. Autres à préciser.....
- Bilan systématique à l'entrée
92. Electrophorèse de l'hb 1= Oui 2= Non
93. Si oui, résultat.....
94. Taux d' hb 1= Oui 2= Non
95. Si oui, résultat.....
96. Groupage ABO-H 1= Oui 2= Non

97. Si oui, résultat.....

Autres bilans :

98. GE/frottis 1= Oui 2= Non

99. Si oui, résultat.....

100. Hémoculture 1= Oui 2= Non

101. Radiographie du thorax 1= Oui 2= Non

102. NFS+Réticulocytes 1= Oui 2= Non

Traitement : se référer au protocole standard de prise en charge

103. en externe avec rendez-vous 1= Oui 2= Non

104. En hôpital de jour 1= Oui 2= Non

105. En hospitalisation 1= Oui 2= Non

106. Si oui, pendant combien de jours ?

Evolution

107. Favorable 1= Oui 2= Non

108. Présence de complications 1= Oui 2= Non

109. Si oui, type de complication.....

110. Décès 1= Oui 2= Non

Suivi

DATE DU RENDE-VOUS

1^{er} suivi à 7 jours

DATE :

111. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

112. Température (en degrés Celsius)

113. Plaintes 1= Oui 2= Non

114. Si oui, préciser.....

115. Examen clinique 1= Oui 2= Non
116. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non
117. Si oui, préciser.....
118. Résultats disponibles 1= Oui 2= Non
119. Si oui préciser.....
120. Bilan biologique et/ou radiologique demandé ? 1= Oui 2= Non
121. Si oui, préciser avec résultat si possible.....
.....
122. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non
123. Si oui, préciser.....
124. Autres bilans à prévoir 1= Oui 2= Non
125. Si oui, préciser.....
.....
126. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non
127. Si oui, quels produits ?.....
.....

Date prochain rendez-vous :

2^{ème} suivi à 3 mois

DATE :

128. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....
129. Température (en degrés Celsius)
130. Plaintes 1= Oui 2= Non
131. Si oui, préciser.....
132. Examen clinique 1= Oui 2= Non
133. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non
134. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non

135. Si oui, préciser.....
136. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non
137. Si oui, quelle spécialité ?.....
138. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non
139. Si oui, lesquels ?.....
140. Bilan de surveillance.....
141. Résultats de ces bilans.....
.....
142. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non
143. Si oui, préciser.....
144. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non
145. Si oui, quels produit ?.....
.....
146. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous

3^{ème} suivi à 6 mois :

DATE :

147. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....
148. Température (en degrés Celsius) |
149. Plaintes 1= Oui 2= Non
150. Si oui, préciser.....
151. Examen clinique 1= Oui 2= Non
152. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non
153. Présence de complications 1= Oui 2= Non
154. Si oui, préciser.....

155. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non
156. Si oui, quelle spécialité ?.....
157. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non
158. Si oui, lesquels ?.....
159. Bilans de surveillance.....
.....
160. Résultats de ces bilans.....
.....
161. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non
162. Si oui, préciser.....
163. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non
164. Si oui, quels produits ?.....
.....
165. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

4^{ème} suivi à 9 mois :

DATE :

166. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....
167. Température (en degrés Celsius)
168. Plaintes 1= Oui 2= Non
169. Si oui, préciser.....
170. Examen clinique 1= Oui 2= Non
171. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non
172. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non
173. Si oui, préciser.....
174. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non
175. Si oui, quelle spécialité ?.....

176. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

177. Si oui, lesquels ?.....

178. Bilans de surveillance.....
.....

179. Résultats de ces bilans.....
.....

180. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

181. Si oui, préciser.....

182. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

183. Si oui, quels produits ?.....
.....

184. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

5^{ème} suivi à 12 mois :

DATE

185. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

186. Température (en degrés Celsius) |

187. Plaintes 1= Oui 2= Non

188. Si oui, préciser.....

189. Examen clinique 1= Oui 2= Non

190. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non

191. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non

192. Si oui, préciser.....

193. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

194. Si oui, quelle spécialité ?.....

195. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

196. Si oui, lesquels ?.....

197. Bilans de surveillance.....
.....

198. Résultats de ces bilans.....
.....

199. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

200. Si oui, préciser.....

201. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

202. Si oui, quels produits ?.....
.....

203. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

6^{ème} suivi à 15 mois :

Date :

204. Poids (en kg)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

205. température (en degrés Celsius)

206. Plaintes 1= Oui 2= Non

207. Si oui, préciser.....

208. Examen clinique 1= Oui 2= Non

209. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non

210. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non

211. Si oui, préciser.....

212. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

213. Si oui, quelle spécialité ?.....

214. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

215. Si oui, lesquels ?.....

216. Bilans de surveillance.....

217. Résultats de ces bilans.....
.....

218. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

219. Si oui, préciser.....

220. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

221. Si oui, quels produits ?.....
.....

222. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

7^{ème} suivi à 18 mois :

DATE :

223. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

224. Température (en degrés Celsius)

225. Plaintes 1= Oui 2= Non

226. Si oui, préciser.....

227. Examen clinique 1= Oui 2= Non

228. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non

229. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non

230. Si oui, préciser.....

231. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

232. Si oui, quelle spécialité ?.....

233. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

234. Si oui, lesquels ?.....

235. Bilans de surveillance.....
.....

236. Résultats de ces bilans.....
.....

237. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

238. Si oui, préciser.....

239. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

240. Si oui, quels produits ?.....
.....

241. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

8ème suivi à 21 mois :

DATE

242. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

243. Température (en degrés Celsius)

244. Plaintes : 1= Oui 2= Non

245. Si oui, préciser.....

246. Examen clinique : 1= Oui 2= Non

247. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non

248. Présence de complication ? 1= Oui 2= Non

249. Si oui, préciser.....

250. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

251. Si oui, quelle spécialité ?

252. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

253. Si oui, lesquels ?

254. Bilans de surveillance

255. Résultats de ces bilans

256. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

257. Si oui, préciser.....

258. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

259. Si oui, quels produits ?.....
.....

260. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous :

9^{ème} suivi à 24 mois :

DATE

261. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

262. Température (en degrés Celsius)

263. Plaintes 1= Oui 2= Non

264. Si oui, préciser.....

265. Examen clinique 1= Oui 2= Non

266. Si oui, un élément clinique a-t-il été identifié ? 1= Oui 2= Non

267. Présence de complications ? 1= Oui 2= Non

268. Si oui, préciser.....

269. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

270. Si oui, quelle spécialité ?.....

271. Autres éléments cliniques retrouvés ? 1= Oui 2= Non

272. Si oui, lesquels ?.....

273. Bilans de surveillance.....
.....

274. Résultats de ces bilans.....
.....

275. Vaccins prévus ? 1= Oui 2= Non

276. Si oui, préciser.....

277. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

278. Si oui, quels produits ?.....
.....

279. Autres à (préciser).....

Conclusion à la fin de l'étude

280. Poids (en KG)..... Taille (en cm)..... PC (en cm).....

281. Nombre de consultations totales.....

282. Nombre d'hospitalisation.....

283. Taux d'hb.....

284. Principaux germes retrouvés.....

285. Complications retrouvées.....

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 race, de parti ou de classe 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.

Respectueux et reconnaissant 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 couvert d'opprobre et méprisé de mes condisciples si j'y manque.

Je Le Jure !