

Ministère de l'Enseignement Supérieur  
et de la Recherche Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI  
*Un Peuple- Un But- Une Foi*



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES ET DES  
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

*Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)*

Année universitaire 2019 - 2020

Thèse N° : ..../....

**THESE**

**PERCEPTIONS ET PRATIQUES DE PREVENTION DES JEUNES  
DE 15 à 24 ANS DU QUARTIER DE YIRIMADIO EN COMMUNE  
VI (BAMAKO, MALI) SUR LA DREPANOCYTOSE**

Présentée et soutenue publiquement le / / 2020 devant la Faculté de Médecine  
et d'Odontostomatologie  
par :

**M<sup>me</sup>. MOMNOUGUI Kiyi Penda**

Pour obtenir le grade de  
**Docteur en Médecine (DIPLOME D'ETAT)**

**JURY**

Président : Pr. Boubacar MAIGA  
Membres : Dr. Ibrahim CISSE  
: Dr. Assa DIARRA  
Co-directeur : Dr. Yeya dit Sadio SARRO  
Directeur : Pr. Samba DIOP

## **DEDICACES ET REMERCIEMENTS**

## **DEDICACES**

Ce travail est une spéciale dédicace :

**A TOI SEIGNEUR** qui m'a permis d'accomplir tout ceci. Donne-moi la force d'accomplir vaillamment toutes les obligations liées à cette profession. Je te prie seigneur de continuer à veiller sur nous et de nous combler de ta grâce. Amen.

**A mes parents : MR MOMNOUGUI BENOIT ET MBOCK IRENE VALERIE.**

Mr MOM et mon amour de maman enfin votre rêve devient réalité. Vous avez attendu ce moment avec tellement d'impatience qu'aujourd'hui le seigneur a exaucé vos prières. Je vous remercie infiniment pour votre amour inconditionnel, vos conseils et vos encouragements. Votre amour et votre soutien inconditionnel font ma force. Je sais que je peux parfois être très têtue mais vos enseignements sont gravés dans ma mémoire.

Je vous demande pardon pour mes manquements.

Je vous remercie pour toutes ces années de sacrifices pour la réussite de vos enfants. Ça n'a pas été facile nous en sommes conscients.

Je prie le seigneur de me donner votre patience, votre tolérance, votre courage, votre sagesse ainsi que l'opportunité de m'occuper de vous comme vous le méritez.

Que le seigneur continue à vous bénir et vous accorde la santé et la longévité. Amen.

**A mon époux : DJOMZO PECTCHEHE SIMPLICE.**

La vie de couple n'est pas facile il y aura toujours des hauts et des bas, le plus important c'est de toujours parvenir à surmonter les épreuves ensemble. Tu ne cesses de me donner le meilleur de toi et je t'en suis reconnaissante. Ton soutien, tes encouragements et tes conseils m'ont permis d'être à la hauteur de cette tâche. Que le seigneur bénisse notre couple ; continue à fortifier notre amour et nous donne la force de veiller sur nos enfants dans la sérénité, la longévité, la santé, et la paix. Amen.

**A mes amours : DJOMZO PENDA ANAËLLE YILISS ET BOGNE DJOMZO AXEL VALENTIN.**

Le seigneur dans son infinie bonté a fait de moi votre mère, c'est une fierté immense de vous avoir, vous avez rempli nos vies de joie, vous êtes ma force.

Que le seigneur vous bénisse et vous protège. Amen.

**A mes feus grand parents : PENDA JOËL, NGO MOMNOUGUI ELISABETH, MBOCK EMMANUEL.**

De là où vous êtes je sais que vous êtes fiers de moi et que vos bénédictions m'accompagnent. Vous serez à jamais gravés dans ma mémoire. Que vos âmes reposent en paix. Amen.

**A ma grand-mère : NGO MANDENG CECILE.**

Que ce modeste travail, soit l'expression des vœux que tu n'as cessé de formuler dans tes prières. Que le seigneur t'accorde la santé, la paix et la longévité. Amen.

**A mes frères et sœurs : LIHATT MBOCK, LIPEM LIKWAI, CECILE SANGLANA, MARIE SOLANGE, ADNA VALERIE, BOULOUSS AARON.**

Je ne suis pas la meilleure des grandes sœurs mais je vous aime profondément. Merci pour vos conseils et encouragements. Que ce travail vous incite à plus de courage et d'abnégation. Je vous souhaite le meilleur. Que le seigneur vous bénisse et vous protège. Amen.

**A mes oncles et tantes : BINGANG FELIX, BILONG SALOMON, MBOCK DIDIER, MBOCK PAUL XAVIER, MANDENG LOUIS IVAN, NGO PENDA JULIENNE, NGO MBOCK MADELAINE, NGO PENDA ALVINE, MBOCK CECILE NOEL, MBOCK EMMANUEL YOLANDE.**

C'est l'occasion pour moi de vous exprimer toute ma reconnaissance pour votre soutien, vos conseils et bénédictions. Recevez à travers ce travail toute l'estime que je vous porte. Que le tout-puissant vous accorde longue vie et vous comble de sa grâce.

**A la mémoire de : AARON, JEANNE, BENJAMIN.**

Que le seigneur vous accorde le repos éternel.

**A mes cousins et cousines :**

Merci pour votre soutien et encouragements.

**Aux familles : PECTCHEHE, KAKABI, NZUSSOUOH, FOTSING, TCHOUWE, KADJE, GNEGNE, TAMBO.**

Merci pour votre amour et votre soutien. Ce travail est aussi le vôtre, trouvez ici l'expression de mon affection et de ma profonde gratitude. Que le seigneur continue à renforcer nos liens.

**A ma belle-mère : PENGOU ANNE.**

Tu n'es pas seulement une belle-mère mais tu es ma mère. Dans tes bras je trouve du réconfort et avec tes conseils j'acquies de la sagesse. Je te remercie du fond du cœur pour ta disponibilité et ton affection. Tes précieux conseils seront à jamais gravés dans ma mémoire.

Que le seigneur continue à te combler de sa grâce. Amen.

**A mes belles sœurs : LYDIE, REINE, CHANTALE, EPIPHANIE, SUZELLE, MARLISE, LYSTRA.**

Merci pour votre soutien et votre confiance. Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.

## **REMERCIEMENTS**

A travers cette thèse j'aimerais remercier toutes les personnes qui m'ont soutenue :

### **Au Mali et au peuple malien :**

Vous m'avez tout donné, avec vous j'ai tout appris ; votre sens de l'hospitalité nous marque à jamais. Ce travail est le vôtre.

Que Dieu bénisse et protège le Mali afin qu'il reste toujours un et indivisible. Amen.

### **A tout le personnel de la FMPOS, particulièrement au corps Professoral.**

Nous vous remercions pour la qualité de l'enseignement reçue. Le parcours n'a pas été facile néanmoins il en a valu la peine. Que le seigneur vous bénisse.

### **A tout le personnel des hôpitaux et centre de santé du MALI.**

### **A la famille BANGO :**

Je vous remercie infiniment pour votre hospitalité et votre soutien que le seigneur vous récompense pour vos bienfaits.

### **Aux familles : SISSOKO, TRAORE, OUATTARA, TOGOLA**

Merci pour tout. Que le seigneur vous récompense pour vos bienfaits.

### **A la famille NGANDI :**

Que le seigneur vous bénisse et vous protège.

### **A Dr CAMARA et famille:**

Dans votre famille, nous nous sommes toujours sentis chez nous. Nous vous remercions pour tout ce que vous faites pour nous. Que le seigneur bénisse votre famille et vous récompense pour vos bienfaits.

### **A mes meilleures Amies : SISSOKO DIARAOU, COULIBALY AMINATA.**

Vous n'êtes plus que de simples amies, vous êtes devenues au fil du temps des sœurs pour moi que le seigneur vous bénisse et vous protège.

**Aux docteurs : NGAKO THIERRY, MESSI CHRISTELLE, SEUMO CEDRIC, TIMBELLY MARCEL, MAIGA DRISSA, LANDOURE SEKOU, DOUCARA, COULIBALY AMADOU (GYNECO-OBSTETRICIEN), BASSIDI SAMAKE (D.E.S EN PEDIATRIE), SACKO MANTENE.**

J'ai beaucoup appris à vos côtés. Votre simplicité et votre générosité m'ont marqué.

Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.

**A TAWE BRICE :**

Que le seigneur te bénisse et te protège.

**A mes camarades du LYCEE ROSEY ABANTARA : DIALIA, AICHATA, SAFIATOU, KADIA, NANA-KADIDIA, WANDE, LALAICHA, OURY.**

Nos fous rires me manque, néanmoins je garde dans ma mémoire tous les bons moments que nous avons passés ensemble. Que le seigneur vous bénisse et vous protège.

**A mes camarades : BAH ROUGUIATOU, DIARRA MODIBO, CISSE MOHAMED, TIMBO AOUA, NDIAYE OULEYMATOU, KONE BRUNO, SOUMARE TIEMOKO.**

Je suis ravie de vous avoir connus. Votre simplicité et nos fous rires ont marqué mon parcours. Que le seigneur vous bénisse et vous protège.

**Au Professeur TOLOBA YACOUBA.**

Vos qualités de maître formateur et votre humanisme font de vous un modèle à suivre. Nous sommes fiers de nous compter parmi vos élèves. Trouvez ici cher maître, l'expression de ma profonde gratitude. Puisse le Seigneur vous rendre vos bienfaits. Amen

**A COULIBALY MARINA, COULIBALY DAOUDA DIT DAVID, COULIBALY CAROLE, MAIGA SIDY, DIARRA.**

Merci pour votre soutien et votre confiance. Trouvez ici l'expression de ma profonde considération.

Que le seigneur vous bénisse et vous protège.

**Aux infirmiers : MAIGA MADINA, MAIGA MAHAMADOU, DIARRA ASSAN, WAGUE ASSANATOU.**

Merci pour tout. Que le seigneur vous bénisse.

**A l'informaticien : DIAKITE ADAMA.**

Merci pour ton soutien et tes encouragements.

**A MONSIEUR COULIBALY.**

Merci pour votre gentillesse et votre disponibilité. Que le seigneur vous comble de ses grâces. Amen.

**HOMMAGE AUX HONNORABLES MEMBRES DU JURY**

## **A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY**

### **PROFESSEUR BOUBACAR MAÏGA ; MD, Ph D**

- **PhD en Immunologie à l'université de Stockholm en Suède,**
- **Maitre de conférences d'immunologie à la FMOS,**
- **Chef adjoint de DER des sciences fondamentales de la FMOS,**
- **Médecin chercheur au centre de recherche et de formation du Paludisme(MRTC), faculté de Médecine et d'Odontostomatologie, et au Département d'Epidémiologie des affections parasitaires (DEAP).**

Honorable maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider ce jury de thèse malgré vos multiples et importantes occupations.

Nous avons été comblés par l'enseignement de qualité que nous avons bénéficié à vos côtés.

Nous gardons de vous le souvenir d'un scientifique rigoureux, soucieux du travail bien accompli.

Trouvez ici cher maître l'expression de notre profonde gratitude et de notre profond respect.

Puisse Allah vous accorder santé et longévité afin que plusieurs générations d'apprenants puissent bénéficier de la qualité de votre enseignement.

## **A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY**

### **DOCTEUR CISSE IBRAHIM**

- **Médecin Chef du CSCOM de Yirimadio.**

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant malgré vos multiples occupations d'être parmi ce jury de thèse.

Nous avons bénéficié de votre encadrement. En plus de vos qualités scientifiques nous avons eu l'occasion d'apprécier vos multiples qualités humaines.

Trouvez ici cher maitre l'expression de nos sentiments les plus respectueux.

## **A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY**

### **DOCTEUR ASSA DIARRA ; Ph D**

- **Sociologue**
- **Chargé de recherche à l'Institut National de Santé Publique**

Cher maître,

Nous avons été particulièrement impressionnés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Nous sommes très fiers de pouvoir bénéficier de votre apport pour l'amélioration de la qualité scientifique de ce travail.

Soyez assuré cher maître, de nos remerciements les plus sincères.

## **A NOTRE MAITRE ET CODIRECTEUR DE THESE**

### **DOCTEUR YEYA DIT SADIO SARRO**

- **Docteur en Pharmacie**
- **Master en santé publique**
- **Epidémiologiste au Centre de recherche et Lutte contre la Drépanocytose (CRLD)**
- **Chercheur au Centre Universitaire de Recherche clinique (UCRC)**
- **Assistant en Epidémiologie à la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)**

Cher maître,

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de codiriger cette thèse nous a profondément touché.

Nous vous remercions infiniment pour votre accompagnement, votre disponibilité, votre générosité et votre sens élevé du devoir bien fait.

Trouvez ici cher maître l'expression de notre profonde gratitude.

## **A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE**

### **PR. SAMBA DIOP**

- **Professeur d'anthropologie médicale et d'éthique en santé,**
- **Enseignant-chercheur en écologie humaine, anthropologie et éthique en santé au DER de santé publique de la FMOS,**
- **Responsable de l'unité de recherche formative en sciences humaines, sociales et éthique SEREFO-VIH-SIDA FMOS,**
- **Membre du comité d'éthique institutionnel et national du Mali.**

Honorable maître,

Permettez-nous de vous remercier cher Maître de la confiance que vous nous avez faite en acceptant de diriger ce travail.

Nous avons toujours admiré vos multiples qualités scientifiques dont la haute culture scientifique impose le respect et l'admiration de tous.

Vous avez cultivé en nous l'amour du travail bien fait.

Recevez ici cher maître l'expression de notre profonde et sincère reconnaissance.

Puisse Allah le tout puissant vous accorder santé et longévité.

## **LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS**

## **SIGLES ET ABREVIATIONS**

↗ :	Augmenté
↘ :	Bas
↘↘ :	Effondré
% :	Pourcent
ADN :	Acide désoxyribonucléique
AINS :	Anti-inflammatoire non stéroïdien
A.M.L.U.D :	Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose
AS :	Porteur du trait drépanocytaire
ASACOYIR :	Association de Santé Communautaire de Yirimadio
AVC :	Accident vasculaire cérébral
C.H.U :	Centre Hospitalier Universitaire
CMV :	Cytomégalovirus
C.R.E.D.O.S :	Centre de Recherche, d'Etudes et de Documentation pour la Survie de l'Enfant
C.R.L.D :	Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose
C.S.Réf :	Centre de Santé de Référence
C.Scom :	Centre de Santé Communautaire
CVO :	Crises vaso-occlusives
DER :	Département d'enseignement de recherche.
DNAFLA :	Ex-Direction Nationale de Formation en Langues
DNEB :	Direction Nationale de l'Education de Base
FAPH :	Faculté de Pharmacie.
FMOS :	Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie
GR :	Globules Rouges
Hb :	Hémoglobine

HbA:	Hémoglobine normale
HbC :	Hémoglobine C
HbF :	Hémoglobine fœtale
HbS:	Hémoglobine anormale
HTAP :	Hypertension artérielle pulmonaire
HTLV :	Human T-lymphotropic virus (rétrovirus)
IV :	Intraveineuse
LDH :	Lactates déshydrogénases
MD :	Medical doctor (Docteur en médecine)
MI :	Millilitre
Mg :	Milligramme
OMS :	Organisation Mondiale de la Santé
PhD :	Physiology Doctor
PNDS :	Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare
RAI :	Recherche d'anticorps irréguliers
SA :	Semaine d'aménorrhée
Sβ:	Forme hétérozygote composite + thalassémie de la drépanocytose
SC:	Hétérozygote composite
SPSS :	Stastical package for the social science (est un logiciel utilisé pour l'analyse statistique)
SS:	Forme homozygote de la drépanocytose
STA :	Syndrome thoracique aigue
UCRC :	University Clinical Research Center (Centre Universitaire de Recherche Clinique)
U.S.T.T.B :	Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako.
VHB:	Virus de l'hépatite B
VHC:	Virus de l'hépatite C

## **LISTE DES TABLEAUX**

**Tableau I :** mode de transmission de la drépanocytose.

**Tableau II :** Les facteurs déclenchant des CVO.

**Tableau III :** technique de prélèvement pour le diagnostic anténatal.

**Tableau IV:** les causes de douleurs abdominales chez le drépanocytaire.

**Tableau V:** classification de Goldberg.

**Tableau VI :** vaccins obligatoires chez le drépanocytaire.

**Tableau VII :** mesures préventives des crises vaso-occlusives.

**Tableau VIII:** Signes de gravités chez un patient adulte drépanocytaire.

**Tableau IX:** Les supplémentations en oligo-éléments.

**Tableau X :** Critères de retour à domicile au cours d'une CVO.

**Tableau XI :** indications, objectifs et modalités des transfusions chez le drépanocytaire.

**Tableau XII :** indications du traitement par hydroxyurée.

**Tableau XIII :** contre-indications du traitement par hydroxyurée.

**Tableau XIV :** Médicaments à utiliser avec prudence chez les patients adultes **Tableau**

**Tableau XV :** Répartition des jeunes selon l'ethnie.

**Tableau XVI :** Répartition des jeunes selon leur statut matrimoniale.

**Tableau XVII :** Répartition des jeunes selon leur niveau de scolarisation.

**Tableau XVIII :** Répartition des jeunes selon leur source d'information.

**Tableau XIX :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des noms locaux de la maladie.

**Tableau XX :** Répartition des jeunes selon leurs définitions de la drépanocytose.

**Tableau XXI :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des modes de transmissions de la drépanocytose.

**Tableau XXII :** Répartition des jeunes selon leurs perceptions de la cause de la drépanocytose.

**Tableau XXIII :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances de l'âge d'apparition des premiers symptômes de la maladie.

**Tableau XXIV :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des signes cliniques de la drépanocytose.

**Tableau XXV :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des facteurs favorisant la survenue d'une crise douloureuse drépanocytaire.

**Tableau XXVI :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des formes cliniques de la drépanocytose.

**Tableau XXVII :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des complications de la drépanocytose.

**Tableau XXVIII :** Répartition des jeunes selon leurs raisons qui justifient que la drépanocytose soit curable.

**Tableau XXIX:** Répartition des jeunes selon leurs raisons qui justifient que la drépanocytose soit incurable.

**Tableau XXX:** Répartition des jeunes selon leur premier recours en cas de découverte de la maladie.

**Tableau XXXI :** Répartition des jeunes selon le fait que la drépanocytose soit dépistable.

**Tableau XXXII :** Répartition des jeunes selon leurs connaissances des lieux de dépistage de la drépanocytose.

**Tableau XXXIII :** Répartition des jeunes selon la connaissance des personnes cibles pour un dépistage.

**Tableau XXXV :** Répartition des jeunes selon leur connaissance du caractère préventif de la drépanocytose.

**Tableau XXXVI :** Répartition des jeunes selon leur connaissance des moyens de prévention de la drépanocytose.

## **LISTE DES FIGURES**

**Figure 1** : Répartition des jeunes selon le sexe.

**Figure 2** : Répartition des jeunes selon l'âge en années.

**Figure 3** : Répartition des jeunes selon qu'ils aient déjà entendu parler de la drépanocytose.

**Figure 4** : Répartition des jeunes selon qu'ils aient déjà vu une personne drépanocytaire.

**Figure 5** : Répartition des jeunes selon le fait d'avoir assisté à une manifestation de crise douloureuse drépanocytaire.

**Figure 6** : Répartition des jeunes selon leur opinion quant aux possibilités de guérison ou non de la maladie.

## **TABLE DES MATIERES**

# TABLE DES MATIERES

- I. INTRODUCTION
- II. PROBLEMATIQUE
- III. CADRE THEORIQUE
  - 3.1. Synthèse de la revue critique de la littérature
    - 3.1.1. Représentations sociale des maladies chroniques
    - 3.1.2. Les facteurs ethniques
    - 3.1.3. Les facteurs raciaux
    - 3.1.4. Influence des représentations sur la perception du genre
    - 3.1.5. Impact des sources d'information dans la représentation des maladies
    - 3.1.6. Influence des représentations sur les pratiques de prévention
  - 3.2. Concept biomédical
    - 3.2.1. Définition
    - 3.2.2. Historique
    - 3.2.3. Mécanisme physiopathologique
    - 3.2.4. Signes cliniques
    - 3.2.5. Diagnostic biologique
    - 3.2.6. Complications
    - 3.2.7. Diagnostic différentiels
    - 3.2.8. Traitement
    - 3.2.9. Prévention
  - 3.3. Justificatif de l'étude
  - 3.4. Hypothèses de recherche
  - 3.5. Objectifs
    - 3.5.1. Objectif général
    - 3.5.2. Objectifs spécifiques
- IV. DEMARCHE METHODOLOGIQUE
  - 4.1. Types d'étude
  - 4.2. Choix et description du site d'étude
  - 4.3. Population d'étude
    - 4.3.1 Critères d'inclusion
    - 4.3.2 Critères de non inclusion
    - 4.3.3. Critères d'exclusion
    - 4.3.4. Echantillonnage
  - 4.4. Calendrier d'étude
  - 4.5. Techniques et outils d'enquête
  - 4.6. Saisir, traitement et analyse des données
  - 4.7. Budget d'étude
  - 4.8. Produits attendus
  - 4.9. Considérations éthiques
- V. RESULTATS
- VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

- VII. CONCLUSION
- VIII. RECOMMANDATION
- IX. REFERENCES
- X. ANNEXES

## **INTRODUCTION**

## I. INTRODUCTION

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde.

Environ 50 millions d'individus dans le monde sont porteurs du trait drépanocytaire et donc susceptible de transmettre cette affection génétique de l'hémoglobine à leur descendance [1]. L'Organisation Mondiale de Santé (OMS) évalue à 275000 le nombre d'enfants qui naissent chaque année atteints de drépanocytose [2] ; ainsi La lutte contre la drépanocytose est la quatrième priorité de l'OMS après le cancer, le sida et le paludisme [3].

Maladie emblématique des populations du continent africain et de sa diaspora, elle limite l'espérance de vie des malades en l'absence de soins adaptés : on estime que la moitié des enfants décèdent avant l'âge de cinq ans [1].

Première maladie génétique au monde et quatrième pandémie en Afrique, elle est particulièrement fréquente chez les personnes originaires d'Afrique subsaharienne, d'Inde, d'Arabie Saoudite et de pays méditerranéens. Les migrations de population, volontaires ou du fait de la traite d'esclave, ont augmenté la fréquence du gène en cause sur le continent américain. Dans certaines parties de l'Afrique subsaharienne, la drépanocytose touche jusqu'à 2 % des nouveau-nés [4].

La drépanocytose est une maladie chronique dont la prise en charge reste pluridisciplinaire. Elle constitue une véritable maladie de la douleur et est à l'origine des crises douloureuses répétées parfois insoutenables, redoutées des parents et souvent mal traitées [5].

Cette maladie, très ancienne mais longtemps méconnue est donc « émergente » en santé publique, tant dans les pays du sud que du nord [6].

Au Mali, sa fréquence est estimée de 12 à 15% de la population, avec 1 à 3% pour la forme homozygote. La maladie est plus fréquente au sud qu'au nord et les ethnies les plus touchées sont : les Bambara, Soninké, Malinké [7].

La morbidité est liée aux complications aiguës et chroniques ainsi qu'à leur impact psychosocial et économique [8].

La mortalité de la drépanocytose est d'environ 10 % durant les 20 premières années de la vie avec un pic entre 1 et 5 ans. La fréquence décroît ensuite progressivement jusqu'à la fin de l'adolescence. Puis le risque ré-augmente après l'âge de 20 ans. La mortalité dans la première tranche d'âge est principalement due aux infections et aux phénomènes de séquestration splénique [9].

En psychologie sociale, l'étude des représentations sociales suscite un grand intérêt parce qu'elle permet de confronter les perceptions que les individus ont des objets en jeu dans leur vie quotidienne.

L'importance de s'interroger au sujet des représentations de la maladie, du point de vue des individus, découle du fait que ces croyances auraient un impact sur les comportements en matière de santé ainsi que sur les processus relationnels entre patients et professionnels de la santé. Cette étude vise à mettre en lumière les conceptions populaires de la drépanocytose par les jeunes, avec une attention particulière accordée aux jeunes de Yirimadio.

## **PROBLEMATIQUE**

## II. PROBLEMATIQUE

Les questions relatives à la lutte contre la drépanocytose et à l'amélioration des conditions des drépanocytaires sont des préoccupations partagées par bon nombre de pays.

Elle tue en silence chaque année des milliers de personnes dans le monde, dont les enfants sont les principales victimes à cause des multiples crises et de complications qu'elle engendre au cours de son évolution.

L'émergence de la drépanocytose est un défi pour les systèmes de santé des pays en voie de développement malgré la disponibilité de test de dépistage néonatal systématique depuis les années 1970 [10], et la possibilité de suivi des patients. Les conséquences pour la santé peuvent être évaluées par rapport à la mortalité infantile et à celle des moins de cinq ans.

Au Mali, le Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose est le seul centre spécialisé de la prise en charge de la drépanocytose. Le manque de structures spécialisées à part entière ou associées à des hôpitaux publics dans les autres régions du Mali ainsi que l'impossibilité de réaliser en urgences des examens para cliniques( électrophorèse de l'hémoglobine, numération formule sanguine, hémoculture, radiographie du thorax, scanner cérébral etc.) dans certains centres de santé de la périphérie crée un véritable problème de prise en charge pour le médecin généraliste ayant pour conséquence une mauvaise coordination dans la prise en charge, et un ressenti auprès des parents d'enfants drépanocytaires et des malades qui se sentent lésés premièrement à cause d'une prise en charge insuffisante, deuxièmement à cause de moyens financiers limités.

D'après l'Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose (AMLUD), en dépit des campagnes menées auprès des populations (« en moyenne une centaine de séances de sensibilisation par an» auprès de divers groupes et couches à travers le pays), la drépanocytose demeure «une maladie de la souffrance socio- psychologique» pour certains drépanocytaires, qui «se considèrent comme des fardeaux pour leurs familles » [11].

La drépanocytose étant est la maladie génétique la plus présente dans le monde, la diffusion des savoirs biomédicaux la concernant s'effectuent lentement.

Malgré les campagnes de sensibilisation du CRLD et de l'AMLUD, deux acteurs clés de la lutte contre la drépanocytose au Mali cette maladie hautement invalidante, mortelle reste mal connue et parfois ignorée par bon nombres de personnes.

Certaines tribus maintiennent de fausses croyances aux seins de la population ce qui fait qu'elles n'ont pas conscience de l'importance du dépistage prénuptial et anténatal. Nous constatons aussi que certaines pratiques coutumières, comme les mariages consanguins favorisant la transmission de la drépanocytose persistent aux seins de la société.

## **CADRE THEORIQUE**

### III. CADRE THEORIQUE

#### 3.1. Synthèse de la revue critique de la littérature

##### 3.1.1. Représentations sociale des maladies chroniques

Les maladies chroniques ont généralement des significations spécifiques pour les individus dans une société donnée, d'abord par l'expérience que chacun en fait et par l'information qui circule dans la société.

Selon JODELET [12], le concept de représentation désigne « une forme de connaissance, socialement élaborée et partagée, ayant une visée pratique et concourant à la construction d'une réalité commune à un ensemble social »

La définition la plus souvent reprise, pour expliciter la représentation d'une maladie est celle de Leventhal, Meyer et Nerenz « les croyances personnelles implicites de bon sens d'un individu au sujet de la maladie ». Ces auteurs ont mis en avant des facteurs cognitifs, susceptibles d'influencer les représentations de la maladie et les comportements d'ajustement ou de coping face à la maladie : il s'agit du Common Sense Model of illness representations (CSM, ou Modèle du Sens Commun), qui a été largement repris par la suite [13].

Ce modèle postule une réponse parallèle tant comportementale que cognitive à la représentation construite par le malade de sa maladie dont cinq dimensions peuvent être évaluées [14].

**L'identité** : l'étiquette ou nom qui est donné à la maladie et aux symptômes qui y sont associés. Elle détermine la sévérité perçue de la maladie.

La « drépanocytose » ne semble pas avoir de réel équivalent parmi ces catégories, du moins dans ce qu'elles ont de constitutif d'un savoir commun, populaire ou savant. On peut expliquer cela par la multiplicité des symptômes, par le fait que chacun de ces symptômes ne se manifeste pas dans tous les cas et existe dans d'autres pathologies. La plupart des dénominations que l'on peut référer à cette maladie font surtout allusion à la douleur (mal des os, douleur qui broie, mal qui pique, qui brûle), plus rarement aux circonstances de la survenue des crises (la maladie du froid). Certaines particularités linguistiques insistent sur cette intensité douloureuse : koloci en bambara (Mali), douleur intense qui donne le sentiment que les os éclatent, se distingue d'un simple kolo dimi (mal des os) ; Célimpolo en myéné (Gabon) nous est traduit par « le grand rhumatisme » [15].

Les noms africains désignent souvent l'un des symptômes, en particulier les douleurs intenses ressenties dans les os, ou bien ils mentionnent la couleur jaune des yeux, les problèmes

constatés sur la rate. Lorsque le nom désigne les circonstances de la survenue des crises, on a un indice supplémentaire d'un savoir constitué : c'est la « maladie du vent » ou du « froid qui broie » le corps du malade. Des éléments de médecine occidentale s'y sont entremêlés par la suite : rhumatisme (mauvaise traduction du mal des os), maladie du sang [16].

**Causes :** l'ensemble des idées personnelles sur les causes ayant entraîné sa maladie, même si elles ne sont pas scientifiquement correctes.

La drépanocytose peut être perçue comme « maladie naturelle », « venant de Dieu », constituer un support d'interprétations morales, magiques, religieuses, et engendrer dans la société des tensions. La cause du mal peut être « externalisée » du champ des relations sociales (possession par un djinn ou par l'esprit d'un ancêtre), éloignée du cercle des proches (agression sorcière d'un voisin ou d'un autre village) ou « internalisée » (transgression commise par le malade ou un parent proche). Dans certains cas le malade lui-même est perçu comme un esprit malveillant venu tourmenter ses parents, notamment en Afrique soudanaise et centrale, chrétienne ou animiste, où elle est incluse dans les croyances aux « mauvaises réincarnations » [15]

**Chronologie/cyclicité :** les croyances prédictives sur la durée de sa maladie.

La drépanocytose est caractérisée d'affection de longue durée, évolutive et sans traitement spécifique.

**Conséquences :** les représentations personnelles sur les conséquences de la maladie et leurs impacts sur la vie du malade.

La drépanocytose est connue comme un état chronique, invalidant, et très consommatrice de temps médical dans sa prise en charge. La douleur (violente, envahissante, harcelante) et le risque de mort sont souvent associés dans l'esprit des parents.

Les crises laissent le malade prostré plusieurs heures ou plusieurs jours, l'enfant grandit mal, il a des yeux jaunes et le teint pâle. L'adulte développe des complications, notamment des déformations osseuses de la hanche qui constituent un handicap à la marche, et décède précocement.

### **3.1.2. Les facteurs ethniques**

Dans divers pays d'Afrique le gène S tend à être perçu par la population comme caractéristique de régions ou d'ethnies. Au Mali c'est la maladie des Peuls ou des Sarakollés ; à Madagascar, celle des gens du Sud-Est de l'Ile. [15]

Ces réputations ne doivent pas tout aux enquêtes épidémiologiques, elles doivent aussi à une vision de l'hérédité perceptible dans l'historiographie scientifique où le gène est moins vu comme fait d'adaptation que comme fait de nature (la tare), voire d'une culture contre-nature:

cette vision recourt à l'endogamie pour expliquer les fréquences élevées du gène dans certains groupes sociaux. Or s'il est admis que l'endogamie favorise la naissance d'homozygotes SS – donc de malades - dans un groupe social où le gène est fréquent, elle n'explique pas que le gène soit fréquent dans ce groupe.

### **3.1.3. Les facteurs raciaux**

Aux États-Unis, une recherche a montré que la drépanocytose s'est socialement et historiquement construite à partir de la notion raciale de la négritude (notion de « sang nègre »), ce qui a eu pour conséquence d'assimiler race et catégorie pathologique, au point même qu'une personne blanche atteinte de la maladie était supposée, dans les années 1960, avoir du sang noir qui lui viendrait de ses ancêtres. Cette « racialisation » de la maladie a eu pour effet de démobiliser les malades qui redoutaient que la maladie devienne une justification de pratiques discriminatoires à leur encontre. La peur que beaucoup d'Afro-Américains ont exprimée « provient ainsi de leur désir de garder leurs « différences » secrètes et hors de toute classification officielle, plutôt que de les rendre publiques et de permettre ainsi à certains traits de leur « biologie » d'être transformés en information publique et du même coup en faits sociaux à part entière » [17].

En Europe, les malades dont un tiers est d'origine antillaise et près des deux-tiers d'origine africaine, ont en commun des traits phénotypiques les faisant reconnaître comme Noirs, renforçant une équation installée depuis le début du XXe siècle entre drépanocytose et « maladie des Noirs ».

L'existence d'une maladie des noirs, qui n'était pas encore connue des médecins coloniaux en Afrique, a fait penser que son apparition était due à l'implantation des Africains hors de leur milieu et de métissages avec des Blancs. Il s'agissait d'une façon de rappeler le caractère exogène des Noirs et de contester leur droit à la citoyenneté américaine. Dès avant la guerre en effet, la caractérisation biologique tend à devenir un moyen d'assigner à chacun sa place dans l'histoire, son espace dans le monde et ses droits dans la société.

### **3.1.4. Influence des représentations sur la perception du genre**

Les mères dont les enfants décèdent, ou sont malades, suscitent une certaine méfiance qui peut inciter le mari à prendre une seconde épouse. Le malade peut faire l'objet d'un ostracisme lorsque sa maladie paraît incompatible avec la vie sociale : on épouse rarement un malade chronique dont les soins coûtent cher ou incapable de travailler. Mais le malheur suscite aussi de grandes solidarités. Quoiqu'il en soit, le mal n'apparaît pas immédiatement incurable et la maladie ne provient pas des ancêtres ou des parents de manière systématique.

La femme est la plus concernée par la santé de la reproduction et souvent « bouc émissaire » de la maladie [18] ; Face à la question de l'hérédité, les hommes et les femmes africaines ne sont pas toujours à égalité de traitement social. Il n'est pas étranger à la pensée qu'un enfant reçoit des caractères physiques de son père et de sa mère, y compris indésirables. Mais même lorsque le père est porteur du gène de la drépanocytose, c'est la mère qui le transmet ; c'est elle qui conçoit, porte, met au monde et nourrit les enfants. Aussi c'est plus souvent sur elle que les soupçons se portent.

Les femmes seraient souvent rendues responsables de la maladie des enfants et dite « faire des enfants malades » alors que le père est aussi porteur du gène, ce qui déboucherait sur des répudiations ou des abandons des épouses, voire des enfants, par le père.

La structure des couples polygames peut conforter cette manière de voir puisqu'un homme porteur du gène peut avoir des enfants drépanocytaires avec l'une de ses épouses et pas l'autre, si l'une des deux seulement porte le gène. Mais surtout, au Mali, la femme est perçue comme la passerelle de l'hérédité. L'homme a « la trace » ; la mère la transmet à l'enfant. Aussi certaines mères se sentent exposées, se plaignent du déni de responsabilité du mari. Comme dans les cas de stérilité du couple, beaucoup d'hommes ne s'imaginent pas dans un premier temps être impliqués dans le problème. Pourtant, comme on l'a vu, cette dissymétrie dans l'imputation de la responsabilité ne débouche que rarement sur une rupture d'alliance [19].

Au Mali, contracter une deuxième union est une solution que certains hommes peuvent envisager pour pallier le risque [18].

N'étant pas toujours facile d'impliquer les hommes dans le concept « d'hérédité certaines mères d'enfants drépanocytaires ce voient obliger rompre leur mariage et/ou d'arrêter de concevoir afin d'éviter de faire souffrir leur progéniture.

### **3.1.5. Impact des sources d'information dans la représentation des maladies**

Le modèle d'Auto-régulation de Sens commun établit que les individus créent des représentations mentales de leur maladie, à partir des sources d'information concrètes et abstraites qui sont disponibles, afin de donner un sens à l'évènement et de gérer la situation.

Il existe trois sources d'information principales guidant la création de la représentation [13] : la première est constituée des informations déjà assimilées sur le sujet de la maladie par l'individu, à partir de communications sociales passées et de sa connaissance culturelle de la maladie.

La seconde provient de l'environnement externe, en l'occurrence les proches ou les personnes faisant autorité (les médecins, par exemples).

La troisième et dernière se fonde sur l'expérience présente de la maladie de l'individu (expérience corporelle, symptômes).

Ainsi pour sortir de l'ignorance il est primordiale d'emmener les populations à assimiler le concept biomédical de la drépanocytose et cela passe par des informations concrètes diffusées par les acteurs sociaux (pouvoirs publics, médecins, généticiens, personnel éducatifs etc.)

### **3.1.6. Influence des représentations sur les pratiques de prévention**

Compte tenu du fait que les maladies chroniques semblent en partie causées par les comportements et les styles de vie auxquels adhèrent les gens tout au long de leur vie, on reconnaît de plus en plus l'importance de la prévention, et ce, en intervenant au niveau des facteurs influençant les comportements relatifs à la santé [20]

Dans son acception la plus large, la prévention renvoie à la mise en œuvre de mesures qui visent à préserver une situation donnée.

On distingue traditionnellement la prévention à partir de la classification proposée par Caplan [21] qui la catégorise en prévention primaire, secondaire et tertiaire.

La prévention primaire comprend tous les actes destinés à diminuer l'apparition (l'incidence) d'une maladie dans une population. Elle vise donc à réduire le risque d'apparition de cas nouveaux.

La prévention primaire relève davantage d'un modèle comportemental [22].

Cette catégorie renvoie de façon usuelle à la définition même de la prévention.

La prévention secondaire comprend tous les actes destinés à diminuer le taux de cas (la prévalence) d'une pathologie dans une population, à en réduire la durée d'évolution.

La prévention tertiaire comprend tous les actes destinés à diminuer les conséquences négatives (incapacités chroniques, récidives, invalidités fonctionnelles) d'une pathologie existante au niveau de la population.

En France, certaines maladies génétiques découvertes à l'occasion d'un diagnostic prénatal (DPN) conduisent les médecins à proposer aux femmes une interruption médicale de la grossesse. Cette pratique révèle certaines incompréhensions entre soignant et familles, lorsque le dépistage fait apparaître une forme grave de la maladie et qu'il s'assortit d'une proposition d'interruption médicale de la grossesse. Les familles immigrées africaines ne perçoivent pas le fœtus atteint d'une forme grave de la drépanocytose, l'avortement ne se justifie pas. L'interruption médicale de la grossesse est alors vécue comme un foeticide à l'égard d'un enfant qui n'a, dans l'esprit des parents aucune anomalie à éliminer il est même, bien souvent, un enfant désiré [23].

Venant de pays dans lesquelles l'ivg est une pratique illégale (d'un point de vue politique et d'un point de vue religieux) même si elle est courante dans la clandestinité, la plupart des migrantes africaines appréhendent l'interruption médicale de la grossesse comme une pratique socialement interdite.

### 3.2. Concept biomédical

#### 3.2.1. Définition

La drépanocytose (également appelée anémie à falciformes, anémie à hématies falciformes, hémoglobinose S et autrefois sicklémie) est une maladie non contagieuse, génétique, à transmission autosomique récessive, qui se traduit par une déformation des globules rouges qui prennent une forme de croissant (ou de faucille).

Elle associe trois (3) grandes catégories de manifestations cliniques, liées :

- A l'anémie hémolytique chronique ;
- Aux phénomènes vaso-occlusifs ;
- A la susceptibilité extrême à l'infection, avec une grande variabilité d'expression clinique selon les différentes formes de la pathologie.

Elle est caractérisée par l'apparition d'une hémoglobine anormale, hémoglobine S, produit d'une mutation génique sur le gène de la globine  $\beta$  substituant au niveau du 6ème codon une adénine par une thymidine, aboutissant au remplacement d'un acide glutamique en valine ( $\beta$ 6glu/val).

Les syndromes drépanocytaires majeurs regroupent trois formes génétiques principales: homozygoties S/S, hétérozygoties composites S/C et S/ $\beta^0$  ou S/  $\beta^+$ thalassémies. Les formes les plus expressif sont les homozygoties S/S ainsi que les S/ $\beta^0$ thalassémies.

Tableau I : mode de transmission de la drépanocytose.

Mère \ Père	AA	AS	SS
AA	AA=100%	AA=50% AS=50%	AS=100%
AS	AA=50% AS=50%	AA=25% SS=25% AS=50%	AS=50% SS=50%
SS	AS=100%	AS=50% SS=50%	SS=100%

### 3.2.2. Historique

Très étudiée par les auteurs américains et anglo-saxons, comme en témoignent les publications de la littérature médicale se rapportant à cette maladie, elle fait l'objet depuis des années de nombreux travaux de cliniciens, hématologues et biochimistes dans les nombreux pays du monde où elle sévit.

En Afrique, la maladie a été décrite pour la première fois au Cameroun par LINHARD et LEROY [24]. Depuis lors elle suscite un grand intérêt dans les milieux scientifiques africains.

**En 1910 :** Herrick observe chez un étudiant jamaïcain la présence d'hématies déformées en faucilles. Cette caractéristique [Drépanos : Faucille en grec] donnera son nom à la maladie. D'autres observations ont suivi et le caractère familial n'a été évoqué que plus tard [25].

**En 1917 :** EMMEL découvre que les hématies des sujets drépanocytaires conservées pendant un certain temps à l'abri de l'air deviennent falciformes (principe du test d'EMMEL), ce phénomène n'étant pas observé chez le sujet normal.

**En 1923 :** Hahn et Gillespie découvrent que la déformation cellulaire n'apparaît qu'à basse tension d'oxygène [P<sub>O2</sub> inférieure à 50mm de mercure] [25].

**En 1933 :** DIGGS répartit les drépanocytaires en deux catégories cliniques distinctes, d'une part les patients asymptomatiques et d'autres part ceux présentant spontanément un état anémique aggravé.

**En 1949:** Les américains Linus Pauling et Harvey Itano et al. Décrivirent la solubilité anormale de l'hémoglobine S et attribuèrent ces anomalies à la molécule d'hémoglobine elle-même, la discrimination entre l'hémoglobine S et hémoglobine A étant réalisée par électrophorèse des protéines; ce fut la première description de la base moléculaire d'une maladie génétique.

Cette même année la transmission héréditaire de la maladie et l'existence de forme homozygote héritée de parents hétérozygotes sont clairement décrites par James Neel.

**En 1950 :** Harris observa la formation d'un gel tactoïde par désoxygénation d'une solution d'hémoglobine S [25].

**En 1957 :** INGRAM montre que l'HbS ne diffère de l'Hb adulte A que par un acide aminé notamment le sixième acide aminé à partir de l'extrémité N- terminal hydrophile de sa chaîne bêta.

**En 1966 :** Robinson attire l'attention sur la susceptibilité particulière de ces sujets vis-à-vis du pneumocoque [25].

**En 1969 :** Pearson individualise le concept d'asplénie fonctionnelle [26].

**En 1971 :** Banett et Connor soulignent la fréquence des infections [27].

**En 1972 :** le diagnostic prénatal de la maladie a été envisagé par Kan, Valenti et Southern en 1978 par l'étude de l'ADN [28].

**En 1978 :** isolation du gène de la chaîne bêta de l'hémoglobine sur le chromosome 11 par Tom Maniatis.

**En 1980 :**

- Yuet Wai Kan met au point un test génétique prénatal de la drépanocytose.
- Robert Hebbel est le premier à observer l'adhérence vasculaire des cellules falciformes : c'est le début de la connaissance de la physiopathologie drépanocytaire [29].

**En 1987 :** un dépistage généralisé et systématique de tous les enfants est conclu au Etats-Unis durant une conférence médicale à Bethesda au Maryland [30].

**En 2000 :** l'hydroxyurée est reconnue comme un traitement de fond de la drépanocytose. Sa molécule permet de favoriser la production de l'HbF, formée habituellement en petite quantité et parfaitement fonctionnelle, en inhibant la production d'hématies contenant l'hémoglobine S [30].

**En 2006 :** la drépanocytose a ainsi été reconnue comme une priorité de santé publique dans le monde, successivement par l'Union Africaine, l'UNESCO, l'OMS, et l'ONU.

**En 2008 :** dans leur résolution 63/237, les UN instaurèrent une journée nationale et internationale annuelle de sensibilisation à la drépanocytose. Cette journée est fixée au 19 juin de chaque année [31].

**En 2014 :** pour la première fois dans l'histoire, un patient atteint de drépanocytose reçoit une thérapie pour traiter un homozygote SS [30].

### **3.2.3. Mécanisme physiopathologique [32, 33, 34, 35, 36]**

En situation d'hypoxie, l'hémoglobine S voit sa solubilité diminuée et se polymérise (se gélifie) et entraîne une déformation en faucille de l'hématie.

L'hématie déformée tend à se bloquer dans les petits vaisseaux, provoquant des thromboses. Ces micro-thromboses et l'ischémie qu'elles entraînent augmentent la désaturation locale en oxygène et par conséquent la falciformation (qui est le mécanisme qui conduit à la modification morphologique du globule rouge sous la contrainte des filaments de polymères d'Hbs). Celle-ci fragilise l'hématie, avec une diminution notable de sa durée de vie. Les hématies falciformes, rigides car rétractées, sont rapidement phagocytées par les cellules réticulées, d'où une hyperhémolyse. En plus de l'hypoxie, la falciformation est provoquée aussi par la fièvre, la déshydratation, l'abaissement du pH, le froid et l'humidité.

L'augmentation de la viscosité sanguine et la déformation des hématies entraînent des phénomènes vaso-occlusifs : agglutination des hématies déformées, stase de la

microcirculation, avec pour conséquence une anoxie qui favorise la falciformation. Le cercle vicieux est bouclé. La microcirculation n'est pas concernée, seule la thrombose peut s'étendre, par proximité, à des artères de moyen et de gros calibre, avec des thromboses massives et des infarctus de régions importantes. La falciformation de l'hématie est d'abord plusieurs fois réversibles, puis l'hématie fragilisée ne retrouve plus sa forme normale.

La falciformation entraîne deux conséquences :

- L'occlusion des petits vaisseaux par les drépanocytes irréversibles et rigides entraîne une ischémie dont la traduction clinique est la douleur.
- L'hémolyse : la destruction des drépanocytes est à la fois intravasculaire, en raison de l'instabilité de l'hémoglobine S et des cycles de falciformation répétés ; et extravasculaire, les drépanocytes devenus rigides et recouverts d'immunoglobulines et de compléments à la suite de lésions oxydatives, étant éliminés par le système réticulo-endothélial.

L'hémolyse qu'elle soit extra ou intravasculaire, va induire une diminution de la quantité de globules rouges dans le sang et donc activer les mécanismes érythropoïèses visant à réinjecter de nouveaux globules rouges dans la circulation, cela expliquerait pourquoi le taux de réticulocytes, jeunes globules rouges immatures sont assez élevés chez le sujet drépanocytaire. A noter que cette augmentation de réticulocytes n'est pas favorable à ces patients car ces cellules présentent un fort pouvoir adhésif, ce qui augmente la quantité de cellules pouvant être impliquées dans les occlusions vasculaires. Le patient drépanocytaire homozygote, même en dehors des crises est toujours anémique.

L'hémolyse et la vaso-occlusion sont responsables des manifestations cliniques de la maladie: douleurs, infarctus osseux, infarctus pulmonaire, accident vasculaire cérébral, rétinopathie...

Les manifestations cliniques se voient essentiellement chez les drépanocytaires homozygotes SS. L'hémoglobine A, qui constitue environ 50% de l'hémoglobine chez l'hétérozygote AS, empêche la polymérisation de l'hémoglobine S. Un taux élevé d'hémoglobine fœtale HbF a le même effet protecteur.

### **3.2.4. Signes et formes cliniques**

#### **➤ La drépanocytose hétérozygote AS**

La grande majorité des patients drépanocytaires hétérozygotes se porte bien, on peut observer chez eux des infarctus spléniques au cours de situations d'hypoxémie sévère et des

hématuries macroscopiques. La seule recommandation à donner est de ne pas se placer dans les situations à risque d'hypoxémie (altitude élevée, plongée sous-marine) [9].

### ➤ **La Drépanocytose homozygote SS**

Les globules rouges ne contiennent que de l'hémoglobine anormale, c'est une maladie grave dont l'évolution est fatale avant l'âge adulte. Les manifestations cliniques de la drépanocytose revêtent une grande richesse symptomatologique. Les signes varient en fonction de l'âge de l'enfant. Plusieurs symptômes cliniques apparaissent dès le deuxième ou troisième trimestre de vie, car c'est à partir de l'âge de 6 mois que l'hémoglobine fœtale HbF est progressivement remplacée par l'hémoglobine HbS qui devient prédominante [33,37].

**Chez le nouveau-né :** l'expression clinique est tout à fait asymptomatique du fait de l'effet protecteur du taux élevé de l'hémoglobine fœtale qui inhibe la polymérisation de l'oxyhémoglobine S dans le globule rouge. C'est la période où le diagnostic doit être fait en vue d'une meilleure prise en charge, avant l'apparition des complications [7].

**Chez le nourrisson et le petit enfant:** les premiers signes coïncident avec le remplacement progressif de l'hémoglobine fœtale par l'hémoglobine adulte porteuse de la mutation S, à partir du 4ème mois les manifestations telles que l'anémie, les infections, les crises vaso-occlusives, apparaissent et dominant durant les 5 premières années de vie [38].

**L'anémie :** de début précoce, elle apparait vers l'âge de 4 mois un taux d'Hb entre 7 et 9 g/dl. C'est la conséquence de la diminution de la durée de vie des globules rouges cela témoigne une hyper hémolyse périphérique d'autant qu'elle s'accompagne d'une hyper bilirubinémie libre avec chute de l'haptoglobine et augmentation du taux de réticulocytes. Elle est normochrome, normocytaire et régénérative. Elle est absente dans les formes S/C, et microcytaire dans les formes S/ bêta-thalassémie [38].

On distingue 3 types d'anémie :

- **La crise de séquestration splénique :** Elle est rare, mais très spectaculaire et de pronostic très défavorable. Il y a une aggravation brutale de l'anémie, un ictère intense, un choc hypovolémique, une hépato splénomégalie importante, le volume de l'abdomen est donc augmenté. L'hémoglobine est effondrée à moins de 4g/ dl [39, 40, 41].entraînant une anoxie cérébrale ce qui peut générer des troubles comportementaux. Ces crises surviennent surtout chez le petit enfant, avant que ne s'installe l'asplénie fonctionnelle. Les hématies falciformées sont « séquestrées » dans les organes hématopoïétiques. L'infection est le facteur déclenchant le plus fréquent. L'évolution est rapidement fatale sans transfusion en urgence.

Tous les parents de drépanocytaires doivent apprendre à palper la rate de leurs enfants homozygotes pour dépister cette complication dès son début.

- **La crise hémolytique** : c'est l'aggravation de l'hémolyse chronique. Il faut rechercher une cause associée d'hémolyse aiguë : paludisme, déficit en Glucosé-6-Phosphate Déhydrogenase (G6PD).

- **La crise aiguë érythroblastopénique ou aplasique** : L'infection aiguë par le parvovirus B19 est responsable d'un blocage de la lignée érythroblastique de courte durée et habituellement sans conséquence sur l'hématopoïèse, sauf chez les patients porteurs d'anémie hémolytique chronique chez qui elle entraîne une anémie aiguë potentiellement grave. L'érythroblastopénie est marquée par une chute brutale et transitoire de l'hémoglobine (entre 2 et 6g/dl). Une immunité définitive s'installe, il n'y a jamais de récurrence. Des études sont en cours pour la mise au point d'un vaccin contre le parvovirus humain. C'est le tableau d'une anémie arégénérative, conséquence de l'inhibition de l'érythropoïèse, avec un taux faible de réticulocytes, parfois une leucopénie ou même une thrombopénie [42].

**Les infections** : La fragilité aux infections est une caractéristique de la maladie drépanocytaire. Le risque d'infection est maximal chez les enfants de moins de cinq ans, mais il perdure toute la vie avec une vulnérabilité particulière aux germes encapsulés (pneumocoque et le meningocoque), à *Haemophilus influenzae* ou un mycoplasme. Les infections à pneumocoques sont les plus fréquentes, et souvent diffuses (pneumopathie, méningite, septicémie) liées à une déficience splénique dues aux infarctus spléniques successifs ne permettant plus à la rate d'exercer ses fonctions immunologiques: on constate dans l'enfance une atrophie progressive de la rate qui aboutit à une asplénie vers l'âge de 8-10 ans [43].

Les crises aplasiques se caractérisent par des manifestations telles que de la fièvre, des céphalées, des douleurs abdominales, une anorexie ou des vomissements. Ces manifestations sont transitoires [44].

Les risques d'infections à Staphylocoques ou à *Haemophilus influenzae* sont également augmentés. Les Salmonelles sont souvent en cause dans les ostéomyélites. D'autres germes à multiplication intracellulaire (*Mycoplasma pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*) et certaines parasitoses (paludisme) participent aussi à la morbidité [45].

L'infection qui est une source de fièvre, d'acidose métabolique, et éventuellement de déshydratation, favorise la polymérisation de l'hémoglobine et donc la survenue de crise vaso-occlusive [46].

Cette fragilité explique les mesures préventives spécifiques qui sont représentées par la prise en continue d'antibiotiques (pénicillines) les vaccinations anti-pneumococcique, anti-haemophilus et anti-méningococcique, ainsi que l'utilisation de moustiquaires imprégnées dans les pays endémiques de paludisme [38].

**Les crises vaso-occlusives [47] :** elles sont les manifestations les plus fréquentes de la maladie drépanocytaire. Les crises vaso-occlusive résultent de l'obstruction des vaisseaux sanguins par les hématies falciformes rigides et à haute viscosité et entraînent donc un infarctus en aval dans le territoire correspondant avec anoxie tissulaire. Leur fréquence varie avec les sujets; certains ne font jamais ou exceptionnellement des thromboses, d'autres au contraire ont des crises fréquentes répétées perturbant considérablement leur activité. Les crises douloureuses peuvent survenir de façon inopinée. La crise de thrombose peut survenir n'importe où chez l'enfant le squelette et l'abdomen sont les 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 impotence, agitation, insomnie. Elle peut être assez diffuse, mal localisée : au dos, à la région lombaire, aux régions hépatique, 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. Chez le jeune enfant le tableau typique et souvent révélateur de la maladie est la dactylite aiguë ou syndrome pied-mains qui est une atteinte inflammatoire des extrémités, souvent associée à un syndrome fébrile. La rate, les os longs et le parenchyme pulmonaire sont les sites privilégiés d'accident vaso-occlusif à cette période de la vie. L'atteinte des ganglions mésentériques réalise une crise douloureuse abdominale et peut simuler un tableau pseudo-chirurgical.

**Chez l'enfant à l'adolescence :** c'est une période qui est marquée par les crises vaso-occlusives douloureuses [48].

Le déclenchement des crises est favorisé par divers facteurs, noté dans le tableau 2 ; mais il est bien souvent impossible d'identifier le facteur déclenchant d'une crise particulière.

La douleur prédomine souvent au niveau des os. Ces complications sont redoutables car elles mettent en jeu le pronostic vital, et sont récidivantes. Les lésions infectieuses de type ostéomyélites sont fréquentes. La croissance staturo-pondérale est ralentie. La croissance pubertaire du drépanocytaire est différée de 2 ans, et la croissance staturo-pondérale se poursuit jusqu'à l'âge de 18-20 ans. C'est à cette période que doit s'effectuer le dépistage actif des complications [7].

## Tableau II : Les facteurs déclenchant des CVO.

- Déshydratation
- Infections
- Hyperthermie
- Acidose
- Diabète
- Effort physique intense
- Haute altitude
- Anesthésie générale
- Garrot trop serré, compression segmentaire
- Hypertension artérielle
- Asthme
- Exposition au froid
- Grossesses
- Dépressurisation
- Stress, anxiété
- Mauvaise hygiène de vie (non brossage des dents, alcool, tabac ...)

**Le syndrome thoracique aigu (STA) :** Les micro-thromboses siègent souvent sur les côtes, les vertèbres, provoquant des douleurs précordiales ou thoraciques très vives. Elles sont beaucoup plus fréquentes chez les adolescents. Selon Serjeant [49], Il représente la première cause de mortalité des patients drépanocytaires après l'âge de 2 ans et est la principale cause de morbidité et mortalité à tout âge. Il se définit comme l'association d'un infiltrat radiologique pulmonaire avec un ou plusieurs signes fonctionnels ou physiques respiratoires tels que la toux, la polypnée, la dyspnée, l'hypoxie, la fièvre ou les douleurs thoraciques. Ces symptômes étant semblables à ceux d'une pneumonie de l'enfant, il est fréquent de traiter les deux affections en même temps [50]. A la radiologie, on note des images alvéolaires, multi-lobaires, souvent associées à une atteinte pleurale, l'atteinte est le plus souvent bilatérale, prédominante aux deux lobes inférieurs.

La majorité des patients drépanocytaires développent une crise vaso-occlusive au cours d'un STA. L'embolie graisseuse peut compliquer un infarctus osseux. Le tableau clinique est composé alors de douleurs thoraciques et lombaires vives, sensation d'oppression, dyspnée, hypotension artérielle. On se trouve en présence d'une urgence médicale mettant la vie de l'enfant en danger.

C'est une complication grave et le malade et/ou son entourage doivent en connaître les signes car ce syndrome doit être traité en urgence. Chez l'enfant il est souvent dû ou associé à une infection pulmonaire.

La répétition des STA fait craindre une évolution ultérieure vers l'insuffisance respiratoire chronique et l'HTAP

**Chez L'adulte :** Les crises anémiques et les complications infectieuses sont rares ; les crises douloureuses aussi sont rares mais représentent la cause première d'hospitalisation. La qualité de vie va dépendre en grande partie de sa maladie antérieure. Les séquelles des lésions organiques, aboutissent progressivement à l'insuffisance fonctionnelle (cardiaque, rénale, respiratoire, complication de lithiase biliaire). Les manifestations chez les hétérozygotes doivent faire rechercher une pathologie associée.

➤ **La drépanocytose chez la femme enceinte :**

La grossesse est une période à haut risque : avortements précoces à répétition, retards de croissance fœtale, morts fœtales in utero, crises d'éclampsie, infarctus, infections, complications liées aux thromboses et à l'hypoxie qui peuvent engager le pronostic vital de la mère et de l'enfant. La prise en charge doit être pluridisciplinaire et associer obstétriciens, médecins spécialisés dans la drépanocytose, hématologues, spécialistes d'organes, anesthésistes, réanimateurs, sages-femmes [51]. La grossesse n'est désormais plus déconseillée [52]. En outre, la plupart des auteurs s'accordent pour dire qu'il n'y a pas d'infertilité chez les drépanocytaires [53, 54].

➤ **La drépanocytose et le paludisme :**

Le paludisme est une parasitose due à un hématozoaire du genre Plasmodium, transmis à l'homme par la piqûre d'un moustique du genre Anophèles.

L'infection palustre a lieu chez le sujet AS comme chez le sujet normal AA, mais la densité parasitaire est nettement moindre et les formes cliniques graves moins fréquentes. Toutefois, l'effet protecteur chez l'hétérozygote AS disparaît à la période d'apparition de l'immunité anti palustre. Les patients atteints de drépanocytose majeure ne sont pas protégés du paludisme comparés aux sujets AS, mais exposés de la même manière que les sujets non

drépanocytaires. Le paludisme est le principal déclencheur de crises drépanocytaires chez les patients homozygotes SS dans les zones impaludées [55].

➤ **Autres Hémoglobinopathies associées à la drépanocytose :**

**Hétérozygote composite SC :** c'est une des formes modérées de la drépanocytose, elle est fréquente dans les populations d'origines africaines. Elle constitue une entité autonome de la drépanocytose homozygote et résulte de l'association de deux gènes  $\beta$  mutés de la globine, le gène S et le gène C chez un même patient. Les individus hétérozygotes composite S/C ont une symptomatologie généralement moins sévère que les individus homozygote SS : crises douloureuse moins fréquentes, avec possibilité de complications notamment la rétinopathie vers l'âge adulte. Ainsi, leur espérance de vie est supérieure de 20 ans à celle des drépanocytaires homozygotes [56].

**Hétérozygote composite S $\beta$ -thalassémique :** il fait partie des formes sévères de La drépanocytose. Elle est représentée par deux génotypes d'expression clinique très différente : la S $\beta$ 0 et la S $\beta$ +. Dans la S $\beta$ 0, il n'y a aucune synthèse d'HbA puis aucune synthèse de globine  $\beta$  l'expression clinique est aussi grave que celle de la drépanocytose homozygote S/S. Dans la S $\beta$ + on a une sécrétion d'HbA comprise entre 3% et 25 % de l'hémoglobine totale circulante (dans la forme AS l'HbA est supérieure à 50%) [57]. l'expression clinique des formes S $\beta$ + thalassémiques est atténuée par rapport à celle des homozygote S/S néanmoins La sévérité clinique et biologique de la drépanocytose S $\beta$ + est inversement proportionnelle à la quantité d'HbA présent [58].

Seule l'étude génétique en biologie moléculaire permet de les distinguer.

De nombreuses autres formes existent, notamment en fonction de la localisation géographique des patients, ou avec d'autres mutations. Ces formes sont plus rares mais de gravité d'égale importance, par exemple le : S/D-Punjad, le S/O-Arab.

### **3.2.5. Diagnostic biologiques**

➤ **La Numération Formule Sanguine**

Elle précise l'importance de l'anémie qui est variable ; elle est normochrome, normocytaire, et très régénératives avec un taux d'Hb compris entre 7g/dl et 9g/dl, un volume globulaire moyen (VGM), et une teneur globulaire moyenne en Hb normale ainsi qu'une augmentation du taux des réticulocytes.

➤ **Frottis Sanguin**

Il révèle la présence d'hématies en forme de « faucille » ou drépanocytes, la présence de corps de Jolly traduit une atrophie splénique. Le nombre d'érythroblastes circulants est variable, pouvant être très élevé au cours des accidents hémolytiques aigus.

➤ **Le test d'EMMEL ou de falciformation**

L'examen du frottis sanguin peut être négatif, il est alors possible de déclencher au laboratoire la falciformation des globules rouges, soit en créant artificiellement une atmosphère pauvre en oxygène, soit en rajoutant du métabisulfite au sang du malade.

On observe alors à l'état frais, entre lame et lamelle, les hématies qui prennent progressivement la forme typique en « faucille ». Il est positif chez les drépanocytaires homo et hétérozygote.

Ce test peut se faire soit avec du sang prélevé sur EDTA depuis moins de 2 heures, soit avec du sang capillaire du bout du doigt (talon chez le nourrisson) mais, de préférence, mettre un garrot 4 à 5 minutes à la base du doigt avant de piquer : ceci diminue la pO<sub>2</sub> veineuse et donc augmente la falciformation.

➤ **Le test d'ITANO ou test de solubilité**

L'hémoglobine S, réduite par action d'hydrosulfite de sodium, précipite dans une solution de phosphate 2,2M. Ce test est très utile, mais n'est que semi-quantitatif et n'est pas spécifique à 100% car d'autres hémoglobines, plus rares, peuvent également précipiter. Un test positif ne permet pas de préciser s'il s'agit d'une drépanocytose homozygote ou hétérozygote.

➤ **L'électrophorèse de l'hémoglobine**

Elle permet de poser le diagnostic en mettant en évidence la présence d'une fraction d'hémoglobine de migration différente des hémoglobines normales ; et de différencier les formes homozygotes des hétérozygotes, ainsi que la présence éventuelle d'une autre anomalie de l'hémoglobine associée.

Le diagnostic de drépanocytose est confirmé par la présence majoritaire d'HbS. Chez le sujet hétérozygote, le taux d'HbS est inférieur à 30.

➤ **L'isofocalisation électrique**

Elle est plus sensible et plus spécifique mais également plus coûteuse. C'est la méthode de choix pour les nouveau-nés.

➤ **Signes biochimiques d'hémolyse**

- Bilirubine totale / bilirubine libre ↗
- Haptoglobine ↘↘
- LDH ↗
- Fer sérique (sidérémie) ↗ + Ferritine ↗

➤ **Le diagnostic anténatal**

Il peut correspondre à une démarche médicale prénuptiale lorsque les futurs parents sont sensibilisés et se savent porteurs sains ou appartenant tous les deux à des populations à risque. Mais dans la plupart des cas, le diagnostic anténatal intervient alors qu'une gestation est engagée, dans une famille comprenant un ou des membres drépanocytaires. Ce diagnostic n'est d'aucune utilité si les parents sont homozygotes car dans ce contexte la descendance est 100% homozygotes donc malade.

**Indications :**

- Risque d'une descendance homozygote (cas des parents porteurs du trait drépanocytaire ou doubles hétérozygote)
- Risque d'une association composite S/ $\beta$  thalassémique, S/D Punjab ou S/Oarab.

**Tableau III : technique de prélèvement pour le diagnostic anténatal [59].**

Techniques	Terme
Biopsie de trophoblaste (choriocentèse)	à partir de 10 SA
Ponction de liquide amniotique (amniocentèse)	à partir de 17 SA
Ponction de sang fœtal (fœtoscopie)	à partir de 18 SA

➤ **Diagnostic néonatal**

Il permet de reconnaître précocement le profil sanitaire d'enfants naissants de familles à risques ; une fois le diagnostic confirmé, il permet d'organiser le suivi des malades, avec la mise en place d'un programme vaccinal, la prophylaxie antipneumococcique, l'éducation sanitaire et le conseil génétique à dispenser aux parents [60].

Toute fois ce diagnostic peut comporter un risque de fausse couche.

➤ **Examens complémentaires en cas de confirmation du diagnostic**

- Étude génotypique de l'Hb, haplotype, caractérisation des  $\alpha$ - et  $\beta$ -thalassémies,
- Recherche d'un déficit en G6PD et activité du pyruvate kinase (PK) (ou hexokinase) qui sert de référence,
- Groupe, phénotype érythrocytaire étendu, RAI. Le dossier transfusionnel des patients doit tenir compte des antécédents transfusionnels (RAI positive),

- Ionogramme sanguin, créatininémie, bilan hépatique complet, LDH, acide urique,
- Calcémie, phosphorémie, dosage de 25-OH D3 (carence en vitamine D fréquente),
- Bilan martial : ferritinémie, fer sérique et coefficient de saturation de la transferrine, récepteurs solubles de la transferrine,
- Sérologies VHB, VHC, VIH, CMV, HTLV, érythrovirus (parvovirus B19), ainsi que toxoplasmose et rubéole pour les femmes,
- Électrophorèse des protides,
- ECG et échographie cardiaque pour évaluation de la fonction ventriculaire gauche, de la valve tricuspide et recherche d'hypertension artérielle pulmonaire (HTAP). Ces examens sont effectués initialement puis en suivi régulier en cas d'anomalie,
- Écho-doppler transcranien. Cet examen reste l'examen de référence chez l'enfant pour la recherche de macrovasculopathie. Non évalué chez l'adulte, sa réalisation est parfois difficile en raison de la fermeture des fenêtres osseuses.
- Recherche de protéinurie sur bandelette urinaire :
  - En cas de positivité, protéinurie sur échantillon rapporté à la créatininurie.
  - En cas de négativité, recherche de microalbuminurie.
  - La protéinurie est pathologique lorsqu'elle est  $> 0.3\text{g}/24\text{h}$ . Un dosage sur les urines de 24 heures est effectué chaque fois que possible. Quand le recueil sur 24 heures n'est pas possible, le rapport protéinurie/créatinurie (en mg/mmolC) permet d'estimer ces valeurs à partir du dosage de la protéinurie et de l'ionogramme urinaire sur un échantillon.

### 3.2.6. Complications

- **Les crises vaso-occlusives douloureuses**
- ❖ **Le syndrome pieds-mains ou syndrome des extrémités ou « hand-foot syndrome » ou « dactylitis » des anglo-saxons**

Ce syndrome est une des manifestations des crises vaso-occlusives et concerne exclusivement l'enfant, avant l'âge de deux ans il se caractérise par :

- Une tuméfaction très douloureuse et chaude du dos des pieds et des mains souvent fébrile, pouvant atteindre la première phalange.
- Une impotence fonctionnelle à cause des douleurs très vives, à la simple pression. L'enfant refuse de marcher ou de saisir un objet. La crise dure de 5 à 7 jours, puis diminue progressivement. Les récurrences sont fréquentes. Il n'y a pas de déglobulisation, le taux d'hémoglobine reste stable [61].

➤ **L'aggravation de l'anémie**

Elle peut être due à des inflammations ou à des infections.

➤ **Les complications hépatobiliaires**

❖ **Les crises douloureuses abdominales**

Sont des manifestations les plus fréquentes de la drépanocytose chez l'enfant ; sa cause n'est pas toujours due à une crise vaso-occlusive et d'autres complications doivent être évoquées.

**Tableau IV: les causes de douleurs abdominales chez le drépanocytaire.**

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• Pyélonéphrite aiguë</li><li>• Iléus réflexe en réaction à une vaso-occlusion rachidienne ou à la prise d'opioïdes</li><li>• Ulcère gastroduodénal (prise fréquente d'anti-inflammatoires non stéroïdiens)</li><li>• Pancréatite aiguë</li><li>• Insuffisance cardiaque droite</li><li>• Infections (virales, paludisme...)</li><li>• Appendicite aiguë</li></ul> |
|--|

❖ **Les lithiases vésiculaires avec un syndrome de cholestase**

Elles se caractérisent par un ictère intense, une hépatomégalie franche avec douleur à hypochondre droit, une anémie hémolytique chronique. Elle se rencontre surtout chez les grands enfants [62]. Sa fréquence chez le drépanocytaire augmente avec l'âge et la sévérité de la maladie. La lithiase biliaire peut entraîner d'autres complications : la cholécystite aiguë, la cholangite et la pancréatite aiguë et surtout une septicémie à point de départ biliaire [63].

L'examen échographique abdominal devrait être systématique chez le sujet drépanocytaire devant une crise abdominale et l'exacerbation de l'ictère.

❖ **L'Hépatite virale**

Son diagnostic est évoqué devant :

- Une aggravation brutale de l'ictère avec ou sans hyperthermie
- Des douleurs abdominales
- Une perte d'appétit

- Une profonde asthénie

➤ **Les accidents vaso-occlusives graves**

Ils comprennent :

❖ **Les accidents vasculaires cérébraux**

La drépanocytose multiplie par 220 le risque d'accident vasculaire cérébral (AVC) chez l'enfant avec un risque cumulatif de 17 % à 20 ans [64]. Ils atteignent 6 à 10% des malades drépanocytaires [65] et se caractérisent par une hémiplégie, une hémiparésie, une monoplégie soudaine ou progressive. C'est une complication essentiellement pédiatrique avec un pic de fréquence entre 1 et 9 ans avec cependant une recrudescence de l'incidence des AVC à l'âge de 30 ans. Cette recrudescence est majoritairement chez les patients homozygotes. [66]

Dans l'enfance, le risque est principalement celui de lésions ischémiques dit « silencieux » car souvent découvert sur l'imagerie sans signe clinique d'appel, et ce très majoritairement avant l'âge de 10 ans.

Chez l'adulte jeune, les AVC sont plutôt hémorragiques (hémorragie cérébrale, intraventriculaire ou méningée) tandis qu'à partir de 40 ans, surviennent aussi des accidents ischémiques, c'est-à-dire en moyenne plus tôt dans la vie que chez les non-drépanocytaires.

Les AVC au cours de la drépanocytose correspondent à diverses lésions cérébro-vasculaires :

- **Les infarctus cérébraux** : observés surtout dans les génotypes homozygotes S/S et dans l'enfance ; les récurrences se voient dans 67% des cas au cours des 3 années qui suivent l'épisode initial et majorent les séquelles préexistantes (motrices, intellectuelles).
- **Les hémorragies sous-arachnoïdiennes et intracérébrales** : elles sont plus tardives (entre 14 et 36 ans) ; les tableaux cliniques sont plus spectaculaires, entraînant coma et décès dans certains cas.

En cas de suspicion d'AVC, il est recommandé d'effectuer une IRM cérébrale en première intention ou un scanner cérébral sans injection par défaut afin d'éliminer un saignement.

❖ **Le syndrome thoracique aigu**

❖ **Le priapisme**

Il concerne tous les garçons SS, SC et Sβthal ; il est heureusement assez rare dans l'enfance mais pourvoyeur d'un risque majeur fonctionnel ultérieur [67]. Ce symptôme correspond à une érection douloureuse prolongée n'étant pas provoqué par un désir et aucunement lié à l'activité sexuelle. Il se manifeste selon 2 modes [7] :

- Le priapisme intermittent : spontanément résolutif en moins d'une heure ou après manœuvre du patient (miction, exercice physique, douche tiède)
- Le priapisme aigue : prolongé d'une durée entre 1 à 3 heures.

#### ❖ **Les infections**

Les infections sont responsables d'une part importante de la mortalité et de la morbidité de la drépanocytose. Les infections les plus graves sont : la méningite et la septicémie car elles peuvent mettre en jeu le pronostic vital et laisser des séquelles (complications neurosensorielle) [68].

Les pneumopathies infectieuses sont fréquentes ; elles peuvent être la cause d'un syndrome thoracique aigu [69].

##### ➤ **Les complications ostéo-articulaires**

Elles sont dominées par les ostéomyélites et les nécroses aseptiques de la hanche.

#### ❖ **Les ostéomyélites**

Salmonella spp et Staphylococcus aureus sont les micro-organismes les plus incriminés [70]. L'hémoculture et la ponction articulaire sont systématiquement recommandées devant un épanchement articulaire initialement fébrile. Elles peuvent être fistulisées et rebelle au traitement antibiotique.

#### ❖ **Les nécroses aseptiques de la hanche**

Elles sont rares chez le jeune enfant et doivent être recherchées systématiquement chez l'adolescent. Elles sont évoquées devant des douleurs subaiguës ou chroniques de la hanche ou de l'épaule, sans fièvre. La radiologie ou l'IRM permette de confirmer le diagnostic

##### ➤ **Les complications ORL et bucco-dentaires**

Il faut rechercher systématiquement à l'examen clinique du drépanocytaires :

- Une hypertrophie des amygdales
- Une glossite
- Des caries dentaires
- Un mal-occlusion maxillaire

##### ➤ **L'ulcère de jambe (au niveau des chevilles)**

C'est une complication chronique due à l'hyperviscosité dont la conséquence est une occlusion des artérioles. Elle engage le pronostic fonctionnel du pied du drépanocytaires. L'âge médian de cette complication est de 30 ans. C'est un ulcère par perte cutanée sans tendance à la cicatrisation qui siège au niveau de la malléole interne ou externe. L'ulcère du

patient drépanocytaire débute généralement par un prurit précédé de brûlure avec une jambe très œdématisée. C'est une atteinte cutanée extrêmement douloureuse évoluant rapidement en surface et en profondeur. Cette douleur est la cause de 90% des hospitalisations pour ulcère et nécessite alors une prise en charge systématique par les dérivés morphiniques à l'hospitalisation. Il est préférable de ne pas donner des morphiniques à domicile.

➤ **Les rétinopathies**

Elles sont de types prolifératifs : douleur oculaire, perception de taches noires, chute brutale de l'acuité visuelle; elles sont souvent bilatérales, symétrique. La rétinopathie drépanocytaire concerne les homozygotes S/S (40%), mais surtout les doubles hétérozygotes S/C (70%) [71] et suivent une classification évolutive et augmente de fréquence avec l'âge du malade nécessitant un bilan annuel pour les SC dès l'âge de 6 ans, pour les SS dès l'âge de 10 ans.

**Tableau V: classification de Goldberg.**

Degrés d'atteintes rétinienne	Aspects de la rétine
Stade 1	Occlusions artériolaires périphériques
Stade 2	Anastomoses artérioloveinulaires
Stade 3	Néovascularisations pré-rétiniennes périphériques
Stade 4	Hémorragies intra-vitréennes
Stade 5	Décollement rétinien

➤ **Les complications rénales**

Elles sont la conséquence des modifications hémodynamiques liées à l'anémie, et des phénomènes vaso-occlusifs à l'intérieur de la médulla rénale, cela se traduit le plus souvent par :

- ❖ **L'hyposthinurie** : diminution de concentration maximale des urines responsable de déshydratation, d'apparition précoce, elle devient irréversible à l'âge adulte.
- ❖ **L'hématurie** : elle peut être macro ou microscopique, le plus souvent due à une nécrose papillaire. Elle est fréquente au cours de la drépanocytose surtout chez les jeunes.
- ❖ **Le syndrome néphrotique** : il fait suite à une protéinurie devenue permanente. Il peut s'agir d'un syndrome néphrotique typique (anasarque, hypercholestérolémie,

hypo albuminémie et protéinurie abondante) [72] dont l'aggravation conduit à une insuffisance rénale. L'insuffisance rénale chronique révélée par une protéinurie est à rechercher systématiquement et régulièrement à l'aide de bandelettes urinaires et d'examen biologiques.

- ❖ **les infarctus rénaux** : la médullaire y est exposée, du fait des conditions locales prédisposant à la falciformation (taux bas d'O<sub>2</sub>, acidité, hyper osmolarité, stase circulatoire et ischémie chronique).

#### ➤ **Les complications cardiaques**

L'anémie s'accroît souvent et conduit à une augmentation compensatrice du volume cardiaque et un souffle au cœur. Ce n'est pas inquiétant.

Les patients drépanocytaires ont une adaptation cardiaque constante, du fait de leur anémie chronique. Cette adaptation se caractérise par une dilatation du ventricule gauche qui évolue rarement vers une insuffisance cardiaque mais qui fragilise le myocarde [73].

L'évolution de la drépanocytose est susceptible d'être compliquée par une myocardopathie. Ces lésions myocardiques seraient secondaires à des phénomènes de vaso-occlusions des artérioles coronaires propres à la maladie falciforme et favorisées par l'acidose, l'hyper viscosité sanguine et l'hypoxie tissulaire locale, celle-ci étant aggravée par la surcharge ventriculaire induite par l'anémie chronique. Ces phénomènes vaso-occlusifs provoquent de multiples petits foyers d'infarctissement, évoluant progressivement vers la fibrose, déterminant ainsi une altération de la fonction contractile du myocarde et l'incapacité du cœur à s'adapter à l'anémie par l'augmentation de son débit.

Les myocardopathies par surcharge de fer (conséquence de l'hémolyse chronique et des transfusions) sont rares et souvent asymptomatiques chez les patients drépanocytaires.

#### ➤ **Les complications pulmonaires**

##### ❖ **Hypertension artérielle pulmonaire**

Sa prévalence serait de 6 % chez l'adulte (cathétérisme du cœur droit). C'est une maladie progressive caractérisée par une élévation anormale de la pression sanguine au niveau des artères pulmonaires. La manifestation principale est un accroissement de l'essoufflement lors des efforts (on parle de dyspnée à l'effort) qui aboutit aussi à des lésions au niveau des poumons.

Les facteurs associés à cette HTAP sont variables suivant les études : si certains retrouvent des facteurs classiques de complications liées à la drépanocytose (taux bas d'hémoglobine fœtale) [74], d'autres retrouvent plutôt des facteurs d'hémolyse chronique (hémoglobine, LDH, ferritinémie) [75].

➤ **Les complications transfusionnelles**

Le patient drépanocytaire est soumis à plusieurs transfusions, parfois de manière abusive.

L'abus de transfusions de sang total peut être cause de complication telles que : l'allo-immunisation, la surcharge en fer pouvant entraîner une hépatomégalie, les hépatites, l'HIV.

➤ **Le retard de croissance**

C'est une complication fréquente, multifactorielle et souvent associé à un retard pubertaire.

### **3.2.7. Diagnostic différentiel**

➤ **La drépanocytose homozygote n'est pas connue**

Chez un petit nourrisson ou un jeune enfant, présentant des douleurs vives ostéo-articulaires, abdominales, des œdèmes des extrémités, un ictère prolongé ou une anémie, il faut éliminer:

- l'accès palustre grave avec anémie et sub-ictère,
- l'arthrite septique,
- L'anémie ferriprive du nourrisson,
- le syndrome abdominale syndrome néphrotique avec des œdèmes indolores et le traumatisme.

Toute transfusion sanguine intempestive sans électrophorèse préalable va retarder le diagnostic positif.

➤ **La drépanocytose homozygote est connue**

Devant des crises vaso-occlusives ostéoarticulaires il faut éliminer une un rhumatisme articulaire aigu et devant des crises algiques abdominales aiguës éliminer un abdomen aigu chirurgical.

### **3.2.8. Traitements**

Il comprend la prévention des infections intercurrentes et des crises, le traitement des complications, le traitement de fond, le traitement chirurgical, et la thérapie génique.

#### **Objectifs**

- Gestion rapide et optimale des crises vaso-occlusives et surtout de la douleur,
- Détection précoce et traitement des autres complications aiguës,
- Prévention, dépistage et traitement précoces des complications chroniques,
- Discussion d'un traitement de fond en fonction de la symptomatologie,
- Appréciation permanente du retentissement psychologique et des conséquences sociales et professionnelles de la maladie,
- Amélioration de la longévité et de la qualité de vie des patients

➤ **La prévention des infections intercurrente**

Elle passe par une antibioprofylaxie a la pénicilline dès l'âge de 2 à 5 ans au moins, et doit être associée à une couverture vaccinale optimal d'autant plus que la vaccination est le meilleur moyen de prévention surtout qu'il n'existe aucune contre-indication même sous hydroxyurée. La prophylaxie contre le paludisme est nécessaire surtout en zone impaludé.

**Tableau VI : vaccins obligatoires chez le drépanocytaire.**

- La vaccination contre le pneumocoque (Prevenar, Pneumo 23)
- La vaccination contre Haemophilus de type b (Hib)
- La vaccination contre les salmonelles (Typhim Vi)
- La vaccination contre le méningocoque C
- La vaccination annuelle contre la grippe
- Hépatite B
- La diphtérie, tétanos, coqueluche, poliomyélite (DTCaP)
- Papillomavirus Humains chez les jeunes filles (HPV)
- Rougeole, oreillons, rubéole (ROR)
- Tuberculose (BCG)
- Rougeole

**Nb :**

**Le vaccin polysaccharidique conjugué : PREVENAR\* [76].**

Il constitue une véritable révolution dans la prévention des infections à pneumocoque chez le drépanocytaire. Il contient 13 sérotypes les plus dangereux avec les avantages suivants :

- Le taux des anticorps protecteurs induits est plus élevé,
- Il protège dès les premières semaines de la vie,
- Il fait pratiquement disparaître le portage pharyngé du pneumocoque, ce qui protège indirectement,
- Apres avoir reçu 3 dose avant l'âge de 1 an la protection induite dure plusieurs années, en particulier si l'on administre une injection de Pneumo 23 à la fin de la 2<sup>e</sup> année de vie.

**Le vaccin polysaccharidique PNEUMO 23\*[76].**

Il contient 23 sérotypes les plus dangereux pour l'homme. Cependant il comporte certains inconvénients :

- Il ne fait pas disparaître le portage pharyngé du pneumocoque, ce qui permet une contamination de l'entourage
- Sa protection ne commence qu'après l'âge de 2 ans
- Il nécessite un rappel tous les 3 ou 5 ans

Le schéma vaccinal recommandé est : 3 doses de PREVENAR\* à 2 mois, 4 mois, et 9 mois associé à une injection de PNEUMO 23\* à 24 mois.

➤ **Préventions des crises vaso-occlusives**

**Tableau VII : mesures préventives des crises vaso-occlusives.**

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Eviter les piqûres d'insectes, notamment sur les jambes car risques d'ulcères,</li> <li>• Contre-indication absolue ou relative au sport,</li> <li>• Hydratation +++,</li> <li>• Eviter la station debout ou assise prolongée,</li> <li>• Avion : une oxygénothérapie de 3L/min est nécessaire,</li> <li>• Eviter les vêtements trop serrés,</li> <li>• Toujours désobstruer les voies aériennes.</li> </ul> |
|---|

Ces mesures seront associées à une éviction des facteurs déclenchant du tableau 1

➤ **La prise en charge des complications**

**Le traitement des crises vaso-occlusives**

**Tableau VIII: Signes de gravités chez un patient adulte drépanocytaire.**

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tout signe de gravité respiratoire,</li> <li>• Tout signe neurologique ou altération de la conscience,</li> <li>• Fièvre élevée &gt; 39°C,</li> <li>• Signes d'intolérances d'une anémie aiguë,</li> <li>• Signes de défaillance hémodynamique,</li> <li>• Défaillance viscérale connue (insuffisance rénale, HTAP),</li> <li>• Description par le patient du caractère inhabituel de la crise,</li> <li>• la grossesse constitue une situation à risque.</li> </ul> |
|---|

Les CVO sont à l'origine de douleurs osseuses très intenses. Les antalgiques sont utilisés selon l'intensité de la douleur. Le traitement de la douleur peut se faire avec des antalgiques de palier I comme le paracétamol, si la douleur persiste l'association d'un antalgique de palier I et II plus des anti-inflammatoires non stéroïdiens peut être envisagé.

La prescription d'opiacés et de morphiniques se fait au mieux en milieu hospitalier [77]. Il est à noter que le métabolisme de la morphine est accéléré chez les sujets porteurs de la maladie avec une élimination de 3 à 10 fois plus rapide que chez les sujets sains.

Le principe du traitement morphinique au cours de la CVO est d'emmener le patient rapidement vers une antalgie efficace en saturant au maximum les récepteurs nociceptifs.

Dans le traitement de la crise aiguë ces médicaments sont administrés par voie IV ou IM.

- L'antibiothérapie systématique n'est pas recommandée sauf s'il existe un point d'appel infectieux,
- Une hydratation orale obligatoire, en cas de crise une hydratation efficace par voie veineuse sera adoptée,
- Traitement de l'anxiété (hydroxyzine),
- Repos au chaud et au calme prolongé,
- Les suppléments en oligo-éléments sont nécessaires selon le contexte clinique.

#### **Tableau IX: Les suppléments en oligo-éléments.**

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>• Une supplémentation en folates quotidien systématique en raison de 5-10 mg/jour,</li><li>• Une supplémentation quotidienne en zinc (10 mg de zinc/élément) peut être proposée en période pré pubertaire car elle aurait un bénéfice sur la croissance staturo-pondérale (grade C),</li><li>• Une supplémentation en fluor et en vitamine D est donnée, selon les recommandations pour la population pédiatrique générale, en prévention de la carie dentaire et du rachitisme.</li></ul> |
|--|

**Tableau X : Critères de retour à domicile au cours d'une CVO [78].**

- Absence de fièvre,
- Absence de douleur thoracique,
- FR < 20/mn,
- Pas d'injection de morphine depuis plus de 8 h.

➤ **La transfusion**

La transfusion sanguine est limitée aux cas spécifiques car les transfusions augmentent la viscosité sanguine ce qui augmente le risque de crises falcémiques. L'anémie du drépanocytaire doit être respectée si elle est bien tolérée.

L'échange transfusionnel vise à remplacer les globules rouges anormaux de la personne drépanocytaire. Tableau XI : indications, objectifs et modalités des transfusions chez le drépanocytaire [55].

**Transfusions sanguines simples**

**Indications :**

- anémie aiguë mal tolérée ou taux d'Hb < 5 g/dl,
- crise douloureuse hyperalgique résistante à la morphine,
- syndrome thoracique aigu avec un taux d'hémoglobine > 9 g/dl et sans défaillance viscérale associée.

**Objectifs :** ramener le taux d'Hb à sa valeur de base ou obtenir un taux d'HbS de 60 %

**Modalités :** transfuser 3 ml/kg de culot globulaire ou 6 ml/kg de sang total pour obtenir un gain de 1 g/dL d'hémoglobine.

**Echanges transfusionnels**

**Indications :**

- Une vasculopathie cérébrale,
- Crise douloureuse hyperalgique résistante à la morphine,
- Syndrome thoracique aigu avec un taux d'Hb > 9 g/dl,
- Défaillance viscérale,
- Priapisme aigu résistant à l'injection d'étiléfrine et au drainage,
- Préparation à une anesthésie générale prolongée,

- Traitement par l'hydroxyurée inefficace.

**Objectifs :** obtenir un taux d'HbS <40% et un taux d'Hb entre 10 et 12 g/dl (sans augmenter l'hyperviscosité sanguine)

**Modalités :** soustraire 45 ml/kg de sang du patient et transfuser 30 ml/kg de culot globulaire en 3 étapes :

- **Première étape :** soustraire 10 ml/kg de sang du patient et perfuser simultanément 10 ml/kg de sérum,
- **Deuxième étape :** soustraire 35 ml/kg de sang du patient et transfuser simultanément 35 ml/kg de culot globulaire,
- **Troisième étape :** réajuster l'hématocrite à 45 % par une perfusion de sérum physiologique.

## Les infections

Elles sont traitées par antibiothérapie.

### ➤ Le priapisme

C'est une urgence thérapeutique

- hydratation, antalgiques (paracétamol)
- si < 1 heure alpha-agoniste de type Étiléfrine (Effortil®) orale (20 à 50 mg/j),
- si > 1 heure Étiléfrine intra caverneuse (10 mg), à répéter après 20 min si besoin,
- si > 3 heures ou échec Drainage sans lavage : évacuation par pression manuelle douce sans aspirer jusqu'à avoir du sang rouge puis injection d'étiléfrine et échange transfusionnel en urgence.

Prévention des récurrences : étiléfrine par voie orale (0,5 mg/kg/j), programme transfusionnel. [55].

### ➤ Lithiase biliaire

- Cholécystectomie (coelioscopie : méthode de choix si disponible et maîtrisée ou laparotomie), même en cas de lithiase asymptomatique.

### ➤ Accident vasculaire cérébral

- Transfusions ou échanges : obtenir un taux d'Hb de 9-11 g/dL et un taux d'HbS < 30%,
- héparinothérapie, ni fibrinolytiques,
- hydroxyurée,

- transplantation de cellules souches.

La prévention de la récurrence peut se faire par échanges transfusionnels mensuels, et échographie-doppler intra-crânien régulière (enfants SS et S $\beta$ <sup>thal</sup>).

Une évaluation des séquelles psychomotrices, avec rééducation fonctionnelle, kinésithérapie, orthophonie reste primordial.

➤ **Ulcères de jambe**

- Repos au lit avec surélévation du membre atteint,
- Nettoyage quotidien au sérum physiologique et application de pansements,
- Traitement antalgique et pansements,
- Traitement antibiotique par voie générale adapté au germe en cas de surinfection,

➤ **Complications rénales**

- Hydratation par boissons abondantes,
- Recherche de protéinurie pour dépister une insuffisance rénale chronique,
- Traitement par hydroxyurée.

➤ **Complications cardiaques**

- Traitement des cardiomyopathies avec insuffisance cardiaque,
- Transfusions

➤ **Hémochromatose post transfusionnelle**

- chélateurs du fer (chélateurs oraux : déferipone (Ferriprox®) et deférasirox (Exjade®)

➤ **Complications ostéo-articulaires**

- En cas d'ostéomyélite : immobilisation, antalgiques, bi-antibiothérapie en IV d'abord probabiliste puis basée sur les résultats des prélèvements (hémocultures, aspiration osseuse en cas d'abcès sous-périoste ou ponction articulaire).
- En cas d'ostéonécrose de la tête fémorale ou de la tête humérale : traitement conservateur associant antalgiques et AINS ; mise en décharge.

➤ **Le traitement de fond**

Il se fait par l'hydroxyurée ou hydroxycarbamide qui permet de stimuler la production d'hémoglobine fœtale. Il peut diminuer la fréquence des crises douloureuses, et ainsi allonger l'espérance de vie des patients drépanocytaires néanmoins elle n'agit pas sur les infections pulmonaires ou osseuses. Avant le traitement par l'hydroxyurée (Siklos®), les états hématologique, rénal et hépatique doivent être évalués.

Une surveillance régulière de l'hémogramme reste obligatoire.

## Tableau XII : indications du traitement par hydroxyurée.

- La survenue d'au moins 3 crises vaso-occlusives ou plus,
- Défaillance organique débutante,
- La survenue de 2 syndromes thoraciques aigus ou plus,
- Anémie sévère symptomatique Répétée,
- Maladie auto-immune associée,
- Priapisme,
- Patient SC sévère.

## Tableau XIII: contre-indications du traitement par hydroxyurée.

- Hypersensibilité à la substance active ou à l'un des excipients du médicament,
- Insuffisance hépatique sévère,
- Insuffisance rénale sévère (clairance de la créatinine < 30ml/min),
- signes d'héματο-toxicité avec myélosuppression, notamment :

o Neutrophiles <2000/mm<sup>3</sup> (= 2 G/L)

o Plaquettes < 80000/mm<sup>3</sup> (=80 G/L)

o Hémoglobine < 4,5 g/dL

o Réticulocytes <80000/mm<sup>3</sup> (=80 G/L) si la concentration en

Hémoglobine est < 9 g/dl

- Grossesse (malformations fœtales, déficits fonctionnels, mort du fœtus in utero, retard de croissance intra-utérin),
- Allaitement.

### Le traitement chirurgical

Il s'agit d'une greffe allogénique géno-identique (greffe intrafamiliale HLA pour identique) provenant uniquement d'un donneur apparenté, c'est-à-dire d'un frère ou d'une sœur issu(e) des deux mêmes parents, non malade, un hétérozygote AS peut être donneur. La chance d'être HLA identique est d'un quart entre chaque frère et sœur. La prise de greffe nécessite un conditionnement myélo-ablatif et le risque de réaction du greffon contre l'hôte des traitements immunosuppresseurs avec des conséquences importantes qui sont, entre autres, la

fragilité temporaire aux infections, une toxicité responsable à court terme de complications neurologiques, et à plus long terme de stérilité.

La greffe de moelle osseuse est à visée curative, c'est une technique lourde et coûteuse.

La prise en charge péri-opératoire des patients drépanocytaires nécessite des précautions particulières, en raison du risque de déclenchement d'une CVO ou d'un STA au cours ou au décours de la prise en charge chirurgicale.

Les indications de greffe du PNDS 2010 sont une vasculopathie cérébrale, même asymptomatique (Doppler transcrânien pathologique, sténoses à l'angio-IRM ou lésions ischémiques à l'IRM), des CVO et/ou des STA sévères malgré la mise en route d'un traitement bien conduit et bien suivi par l'hydroxyurée [78].

### ➤ **la thérapie génique**

L'approche de thérapie génique développée par plusieurs équipes, d'abord chez l'animal puis récemment chez l'homme apparaît donc aujourd'hui comme une alternative sérieuse pour les patients ne bénéficiant pas de donneur HLA géno-identique. [78]

Le développement rapide qui caractérise ces recherches fait espérer une guérison génétique de la drépanocytose à moyen terme.

### ➤ **Conseil génétique**

En tant que maladie génétique, la mise en évidence d'un cas de drépanocytose doit faire recourir à un conseil génétique pour expliquer les risques de récurrence de la maladie et permettre une information familiale élargie.

La possibilité d'un diagnostic prénatal lors des futures grossesses est à évoquer avec les parents, hors de la présence de l'enfant, en tenant compte des références culturelles et/ou religieuses de la famille. Le diagnostic prénatal fait l'objet d'une consultation de génétique spécifique.

Il est recommandé d'expliquer aux parents la distinction entre un enfant porteur du trait S ou porteur sain (hétérozygote AS) et un enfant porteur d'un syndrome drépanocytaire majeur et de ne pas hésiter à répéter ces explications.

**Tableau XIV : Médicaments à utiliser avec prudence chez les patients adultes drépanocytaires [79].**

- Corticoïdes : ils peuvent déclencher des CVO éventuellement sévères. En cas d'indication formelle à leur utilisation, réaliser au préalable un échange transfusionnel,
- AINS : contre-indiqués en cas de suspicion d'infection, d'atteinte rénale, de grossesse, de traitement par IEC ou sartan,
- Benzodiazépines : risquent de provoquer une dépression respiratoire et une désaturation nocturne,
- Diurétiques : augmentent la viscosité et provoquent une déshydratation aggravant les CVO,
- Morphiniques à domicile,
- Mifépristone : pas de contre-indication formelle à son utilisation pour une interruption volontaire de grossesse mais risque d'induction de CVO sévère,
- Eviter l'aspirine supérieure à 50 mg/kg/j risques d'acidose,
- Eviter la noramidopyrine, risque d'aplasie,

➤ **Surveillance**

Elle comprend :

- L'étude de la diurèse
- L'ionogramme sanguin.
- La recherche d'un déficit en G6PD
- Une numération formules sanguine complète régulière
- L'établissement du groupe phénotypé étendue
- La recherche de rétinopathie dès l'âge de 5ans pour les formes S/C et S/BThal, et après 10ans pour les forme S/S
- Le doppler transcranien doit être fait régulièrement
- La bandelette urinaire doit être faite systématiquement à la recherche d'une protéinurie ou d'une hématurie éventuelle.
- En cas d'ictère accentué : transaminases, bilirubine.
- la surveillance de la croissance

➤ **Pronostic**

Une prise en charge rapide et efficace permet de réduire le taux de morbi-mortalité de la drépanocytose néanmoins le pronostic reste difficile. Le décès peut être précipité par un AVO grave ou une défaillance organique.

L'espérance de vie est favorablement influencée par un taux élevé d'HbF.

### **3.2.9. Prévention**

La seule méthode efficace de prévention est le dépistage des conjoints avant le mariage ou la première procréation.

### **3.3. JUSTIFICATIF DE L'ETUDE**

Généralement quand on parle de drépanocytose on a tendance à penser que seules les personnes atteintes et leurs familles sont concernées, pourtant au-delà de ces acteurs il y a une autre couche très importante qui n'est pas à négliger : les jeunes, et qui devraient être impliqués dans la lutte contre la drépanocytose.

Durant notre parcours à la faculté de médecine et à travers nos stages dans les hôpitaux nous avons remarqué que beaucoup de jeunes ignorent la drépanocytose, et conservent des informations contraires aux données biomédicales.

Etant donné qu'une bonne connaissance de la drépanocytose associée à l'adoption des pratiques de prévention reste le pilier d'une lutte efficace contre cette maladie, nous, futurs médecins sommes appelés à exercer notre profession dans un continent où la prévalence de la drépanocytose n'est pas à négliger, ne pouvons pas rester insensible face à cette tare.

Nous pensons que les jeunes, fer de lance d'une société, peuvent aussi jouer un rôle clé dans la lutte contre la drépanocytose, s'ils sont bien informés. Nous avons espoir qu'ils acquièrent les réflexes de dépistages prénuptiaux et qu'ils sensibilisent à leur tour leurs proches en leur expliquant clairement ce que c'est que la drépanocytose, les moyens de préventions et les conduites à tenir devant les personnes atteintes.

C'est au décours de cette réflexion qu'il nous a semblé plausible d'entreprendre cette étude afin de faire le point sur les connaissances et les représentations sociales des jeunes sur la maladie ; afin de contribuer au renforcement des efforts pour la lutte contre la drépanocytose.

### **3.4. HYPOTHESES DE RECHERCHE**

- Les jeunes de Yirimadio ont des connaissances limitées sur la drépanocytose ;

- Certains jeunes maintiennent de fausses croyances sur le mode de transmission de la drépanocytose comme quoi seule une mère ou un père peut transmettre la maladie à son enfant;
- Les jeunes de Yirimadio n'ont pas le réflexe du dépistage contre la drépanocytose ;
- Les moyens de prévention de la drépanocytose sont peu connus par les jeunes de Yirimadio.

### **3.5. OBJECTIFS**

#### **3.5.1. Objectif général**

Etudier les perceptions et les pratiques de prévention des jeunes de 15-24 ans sur la drépanocytose : cas du quartier de Yirimadio.

#### **3.5.2. Objectifs spécifiques**

- Décrire le profil sociodémographique des jeunes de Yirimadio;
- Analyser la perception des jeunes de 15-24 ans de Yirimadio sur la drépanocytose ;
- Identifier les sources d'informations des jeunes,
- Déterminer les pratiques de préventions des jeunes de 15-24 ans de Yirimadio contre la drépanocytose.

## **DEMARCHE METHODOLOGIQUE**

## **IV. DEMARCHE METHODOLOGIQUE**

### **4.1. Type d'étude**

Il s'agissait d'une étude transversale à passage unique, essentiellement qualitative mais avec quelques aspects quantitatifs.

### **4.2. Choix et description du site d'étude**

Notre étude s'est déroulée en commune VI (créée par l'ordonnance no 78-82/CMLN du 18 Août 1976) précisément dans le quartier de Yirimadio.

Yirimadio autrefois était un village, aujourd'hui il fait partie des 10 quartiers de la commune VI du district de Bamako au Mali.

La commune VI est limitée par :

- A l'Est par le cercle de Kati ;
- Au Nord par la portion du lit du fleuve Niger ;
- A l'Ouest par la limite Est de la commune V ;
- Au Sud par le cercle de Kati.

Elle couvre une superficie de 8882 hectares et comporte dix (10) quartiers : Banankabougou, Diandjiguila, Faladié, Magnambougou, Missabougou, Niamakoro, Senou, Sogoniko, Sokorodji et Yirimadio.

Le quartier de Yirimadio, qui est le second quartier de la commune a été fondé par des Bambaras venus de Ségou, il existe depuis le temps de Maridié Niaré (chef de village de Bamako), les fondateurs sont venus de Mouroudhja dans le cercle de Nara : ce sont les DIARRA du Village. C'est un quartier en pleine expansion avec une évolution remarquable avec sa population fortement en hausse et sa modernisation. Yirimadio est divisé en secteurs qui sont : Yirimadio village, Yirimadio sud, Yirimadio 501 logements, Yirimadio 330 logements, Yirimadio 759 logements, Yirimadio 1008 logements, et Yirimadio ZERNY.

De sa création à nos jours une dizaine de chefs de village se sont succédé dont le premier fut : Bemba DIARRA, après lui Dosson DIARRA, Samory DIARRA, Namissa DIARRA, Saado DIARRA, Siriman DIARRA, Noumery DIARRA décédé en mai 1986, Négouéssé DIARRA a fait 9 mois et est décédé en décembre 1986, Lassana Dotié DIARRA, Youba DIARRA [80], et N'too Diarra qui dirige actuellement le village de Yirimadio.

#### **➤ Situation géographique**

Le village de Yirimadio est situé à l'extrémité Est de la commune VI du district de Bamako, Avec une superficie de 350 hectares (anciens tissus) Yirimadio est limitée :

- A l'est par le village de Niamana ;

- Au nord par Missabougou ;
- Au sud par le village de Sirakoro Méguetana ;
- A l'ouest par Banankabougou, Faladié.

➤ **Relief, hydrographie**

Yirimadio est situé dans une cuvette entourée par un chaînon de colline :

- Au Nord Koulouba,
- Au Sud Douba Koulou,
- A l'Ouest Fama Koulouni,
- A l'Est Niama Koulou.

Le village est traversé par un ravin qui draine les eaux hivernales au fleuve Niger.

➤ **Le climat**

Il est de type soudanais caractérisé par une saison de pluie (juin- septembre) et une saison sèche (Octobre-Mai).

➤ **Caractéristiques démographiques**

La population était de 7009 habitants (recensement 1998) et de 17 418 habitants en 2008 (soit une augmentation 10 409 Habitants) néanmoins ces données doivent être actualisées. Elle est composée de plusieurs ethnies Bambara, Peulhs, Sonrhäï, Dogon, Sarakolé, Senoufo, Bobo qui sont réparties entre 1268 ménages (DNSI 1998), et des ressortissants de plusieurs pays d'Afriques (Burkina, Côte-d'Ivoire, Ghana, Nigeria, Tchad, Cameroun...) et du reste du monde (Chine, Pakistan, France)

La population des cités de Yirimadio est de 17000 Habitants [80].

➤ **Activités économiques**

Les activités menées par cette population sont : l'agriculture, l'élevage, le commerce, et l'artisanat.

➤ **Religion**

Les religions pratiquées sont : l'Islam, le Christianisme et l'Animisme.

➤ **Santé**

Il y a deux CSCOM a Yirimadio : ASACROYIR (créé en 1997 par ordonnance n° 383/MATS-DNAT et est inscrit au journal officiel) et ASACOCY, et plusieurs structures médicales privées.

### ➤ **Éducation**

Yirimadio abrite plusieurs établissements d'enseignements primaires, secondaires, professionnels, publics comme privées, un établissement communautaire (Sadou DIARRA), des établissements franco-arabes privées et l'INJS (Institut National de Jeunesse et de Sport) au Stade du 26 mars (plus grand stade du Mali).

Le gouvernement Malien fait de gros efforts dans le domaine de l'éducation avec la construction des établissements publics dans toutes les communes du district de Bamako.

Les établissements publics de Yirimadio sont regroupés en groupe scolaire ainsi nous avons au total 5 groupes scolaires composé d'établissements primaires et secondaires c'est-à-dire :

- Yirimadio village : groupe scolaire de Yirimadio composé de 3 établissements primaires (A, B et C) et trois établissements secondaires (I, II et III) le tout dans une grande cours ceci est valable pour tous les autres groupes scolaires des autres secteurs de Yirimadio.

#### **4.3. Population d'étude**

Notre population d'étude était les jeunes de la tranche d'âge 15-24 ans et résident dans le quartier de Yirimadio en communes VI.

##### **4.3.1. Critères d'inclusion**

- Etre âgé de 15 à 24 ans au moment de l'étude,
- Résident à Yirimadio,
- Ayant déjà entendu parler de la drépanocytose,
- Ayant accepté par consentement verbal de participer en répondant au questionnaire de l'étude.

##### **4.3.2. Critères de non inclusion**

- Non résident à Yirimadio,
- Age <15 ans ou supérieur à 24 ans,
- Refus des personnes cibles à participer à l'étude.

##### **4.3.3. Critère d'exclusion**

- Toute personne n'ayant pas d'informations cohérentes sur la drépanocytose.

##### **4.3.4. Echantillonnage**

Nous avons utilisé la formule d'échantillonnage de SCHWARTZ :

$$n = e z^2 p q / I^2$$

n : taille minimum de l'échantillon ;

e : effet de grappe = 2

z : écart-type correspondant au risque d'erreur 5% = 1,96.

p : prévalence de la drépanocytose au Mali = 0,12

q : 1-p

I : précision de la prévalence p fixé à 7%.

$$n=2*(1.96)^2*0.12*0.88/(0.07)^2=166$$

Nous avons estimés à 10% le nombre de question mal rempli et/ou inachevé. Au total 183 jeunes ont été retenus pour participer à notre étude.

#### 4.4. Calendrier d'étude

Dates Mois Activités	De- cembre 2018/ Février 2019	Mars/ Mai 2019	Mars/ Avril 2019	Mai/ Juin 2019	Juillet/ Aout 2019	Aout/ septem- bre 2019	Octobre 2019/ Février 2020	Mars / Mai 2020	Juin/ Juillet 2020
Recherche bibliographiques	—								
Elaboration du protocole d'étude		—	—						
Pré-test pour évaluer le questionnaire				—					
Collecte des données					—	—			
Saisie et analyse des données							—		
Correction du document final								—	
Correction des membres du jury								—	
Soutenance									—

#### **4.5. Techniques et outils d'enquête**

Notre collecte des données a été faite par interview directe sur la base de questionnaire semi-directif, qui a été administré aux jeunes puis notifié sur les fiches d'enquêtes. Le questionnaire fut élaboré au préalable en français puis transcrit en bamanankan.

Les enquêtes ont été menées au CSCOM de Yirimadio et dans les « Grins » auprès des personnes cibles grâce à nos quatre (4) enquêteurs qui étaient des étudiants de la FMOS résident à Yirimadio.

Les entretiens étaient individuels, le français et le bambara étaient les principales langues utilisés par les enquêteurs pour faciliter la compréhension afin de recueillir des informations précises.

Quant à l'étudiant que je suis, j'ai participé à l'enquête, au dépouillement des résultats de l'enquête, à l'analyse et saisie des données, et à la rédaction des rapports de l'enquête.

#### **4.6. Saisir, traitement et analyse des données**

Les données recueillies ont été saisies et analysées par le logiciel Statistically Package for Social Science (SPSS) version 22.0 de Windows.

Le test statistique  $\chi^2$  a été utilisé au seuil de signification  $p < 0,05$  pour comparer les pourcentages.

Le traitement de texte fut réalisé sur le logiciel Word 2013.

Les logiciels Word et Excel ont été utilisés pour les tableaux et les figures.

#### **4.7. Budget d'étude**

Cette étude est financée par fond propre.

#### **4.8. Produit attendu**

Document de thèse.

#### **4.9. Considérations éthiques**

Avant de commencer notre étude nous avons obtenu notre diplôme en éthique de la recherche, et une attestation de transcription en langue Bamanankan obtenue à la DNEB (ex-DNAFLA), puis nous avons sollicité l'autorisation de la FMOS ainsi que de la mairie de la commune VI pour pouvoir mener notre étude en toute légitimité.

Les participants à l'étude ont été choisis au hasard sans discrimination. Au cours de toutes nos rencontres avec les jeunes de Yirimadio nous avons pris le temps nécessaire de leur expliquer l'objet de notre étude ainsi que la procédure de l'interrogatoire. La participation à l'étude était volontaire. Avant toute inclusion à notre étude le consentement libre, éclairé, et verbal des personnes enquêtées était obligatoire. Les interviews étaient individuelles aucun encouragements ni avantage financier n'était accordé aux participants.

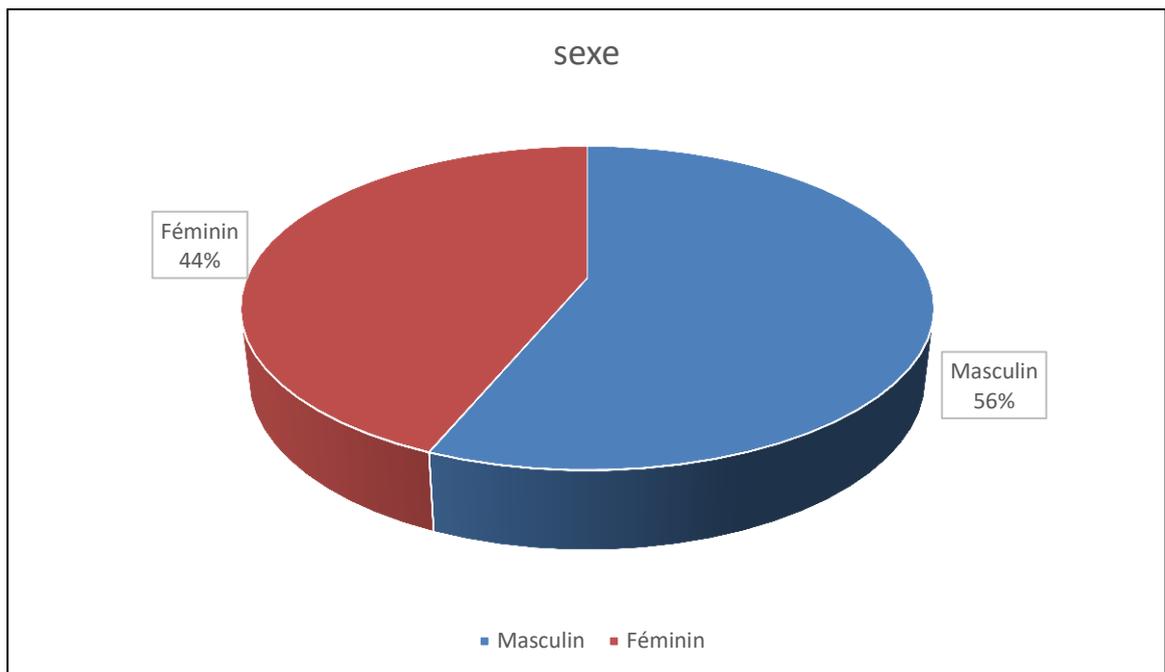
## **RESULTATS**

## V. RESULTATS

### ANALYSE QUANTITATIVE

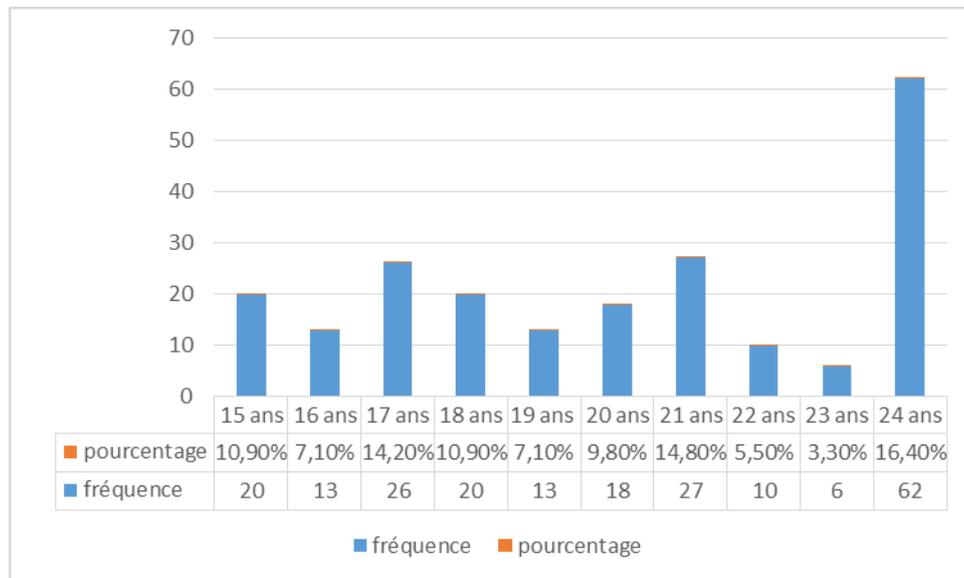
#### ➤ Profils sociodémographiques des jeunes enquêtés

Figure 1 : Répartition des jeunes selon le sexe.



Le sexe masculin était le plus représenté avec 56 %.

**Figure 2 : Répartition des jeunes selon l'âge en années**



Les jeunes de 24 ans étaient les plus représentés avec 16,4%.

**Tableau XV : Répartition des jeunes selon l'ethnie.**

<b>Ethnie</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Bambara	66	36,1
Sarakolé	17	9,3
Malinké	23	12,6
Peulh	20	10,9
Sonrhäi	16	8,7
Bozo	8	4,4
Dogon	10	5,5
Senoufo	5	2,7
Autres à préciser	18	9,8
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les autres ethnies à préciser étaient : les Sossos (5.5 %), et les Bobos (4.3%).

L'ethnie majoritaire était les Bambara avec 36.1 %.

**Tableau XVI : Répartition des jeunes selon leur statut matrimoniale.**

<b>Statut</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Célibataire	135	73,8
Fiancé(e)	32	17,5
Marié(e)	14	7,7
Divorcé(e)	02	1,1
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les Célibataires étaient majoritaires avec 73,8 %.

**Tableau XVII : Répartition des jeunes selon leur niveau de scolarisation.**

<b>Niveau de scolarisation</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Non scolarisé(e)	27	14,8
Primaire	45	24,6
Secondaire	58	31,7
Supérieur	53	29
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

31,7% de nos enquêtés ont atteint un niveau secondaire de scolarisation.

➤ **Perceptions et connaissances des jeunes sur la drépanocytose**

**Figure 3 : Répartition des jeunes selon le fait qu'ils aient déjà entendu parler de la drépanocytose.**



100% de nos enquêtés avaient déjà entendu parler de la drépanocytose.

**Tableau XVIII : Répartition des jeunes selon leur source d'information.**

<b>Où avez-vous entendu parler de la drépanocytose pour la première fois ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
A la radio	32	17,5
A la télé	33	18
Dans mon entourage	100	54,6
Lors d'une campagne de sensibilisation	5	2,7
Autre à préciser	13	7,1
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Autre endroit à préciser : l'école par 7.1% des jeunes

La source d'information la plus représentée est l'entourage avec 54.6 %.

**Tableau XIX : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des noms locaux de la maladie.**

<b>Qu'elles sont Les noms locaux de la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
« KOLOCI »	169	92,3
« JOLICIBANA »	10	5,5
« KOLODIMI »	4	2,2
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Le nom « KOLOCI » était le plus cité par 86,38% des jeunes.

**Tableau XX : Répartition des jeunes selon leurs définitions de la drépanocytose.**

<b>Que pensez-vous de la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
C'est une maladie contagieuse	14	7,7
C'est un mauvais sort	14	7,7
C'est une maladie héréditaire	44	24
C'est une maladie non contagieuse	13	7,1
C'est une maladie héréditaire non contagieuse	90	49,2
C'est une maladie héréditaire contagieuse	7	3,8
Ne sais pas	1	0.5
<b>Total</b>	<b>217</b>	<b>100</b>

49,2 % de nos enquêtés ont défini la drépanocytose comme étant une maladie héréditaire non contagieuse.

**Tableau XXI : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des modes de transmissions de la drépanocytose.**

Qui peut attraper la drépanocytose ?	Fréquence	Pourcentage
Donne 1 bonne réponse sur 2	44	24,1
Donne 2 bonnes réponses sur 2	50	27,3
Donne 1 mauvaise réponse sur 3	32	17,5
Donne 2 mauvaises réponses sur 3	21	11,5
Donne 3 mauvaises réponses sur 3	9	4,9
Ne sais pas	27	14,8
Total	183	100

Les bonnes réponses de notre questionnaire :

Enfants issus de parents drépanocytaires ;

Enfants issus de parents présentant au moins un gène drépanocytaire

Les mauvaises réponses de notre questionnaire:

Enfants issus d'un père drépanocytaire;

Enfants issus d'une mère drépanocytaire;

N'importe qui peut avoir la drépanocytose.

14.8% de nos enquêtés ignoraient les modes de transmission de la drépanocytose.

**Tableau XXII : Répartition des jeunes selon leurs perceptions de la cause de la drépanocytose.**

<b>Quelle cause attribuez-vous à la drépanocytose?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Hémoglobine anormale (maladie du sang)	125	68,3
Mauvais sort	14	7,7
Ne sais pas	35	19,1
Autres à préciser	9	4,9
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

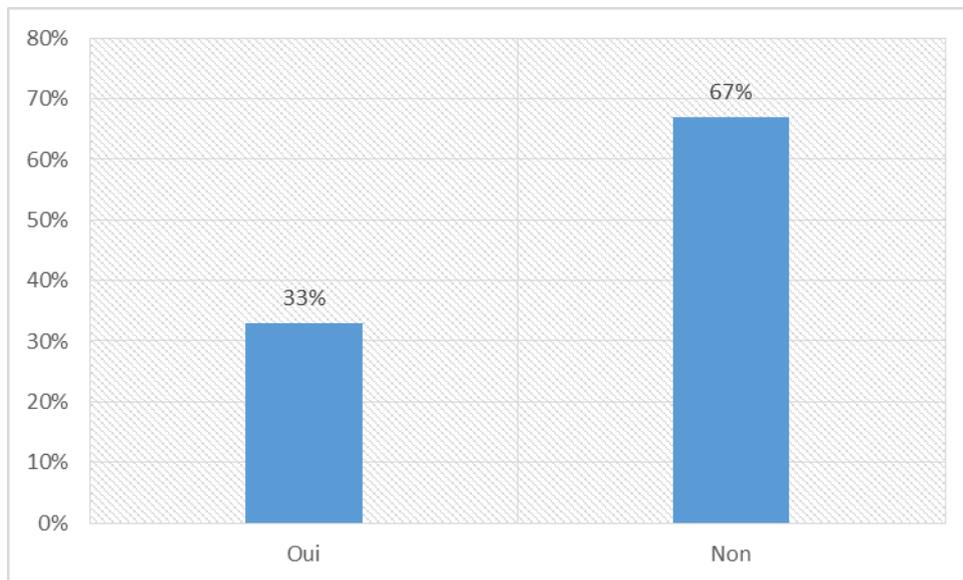
Autres réponses à préciser :

Le froid 1,2%

Le paludisme 3,7%

68,3% de nos enquêtés considèrent la drépanocytose comme une maladie due à une hémoglobine anormale.

**Figure 4 : Répartition des jeunes selon le fait qu'ils aient déjà vu une personne drépanocytaire.**



33% de nos enquêtés ont déjà vu une personne drépanocytaire.

**Tableau XXIII : Répartition des jeunes selon leurs connaissances de l'âge d'apparition des premiers symptômes de la maladie.**

<b>A partir de quel âge la maladie se manifeste-t-elle ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Entre 3 mois- 1 an	42	23,0
Entre 6-10 ans	44	24,0
Supérieur à 10 ans	24	13,1
Ne sais pas	73	39,9
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

39.9% de nos enquêtés ignoraient l'âge d'apparition des premiers symptômes de la drépanocytose.

**Tableau XXIV : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des signes cliniques de la drépanocytose.**

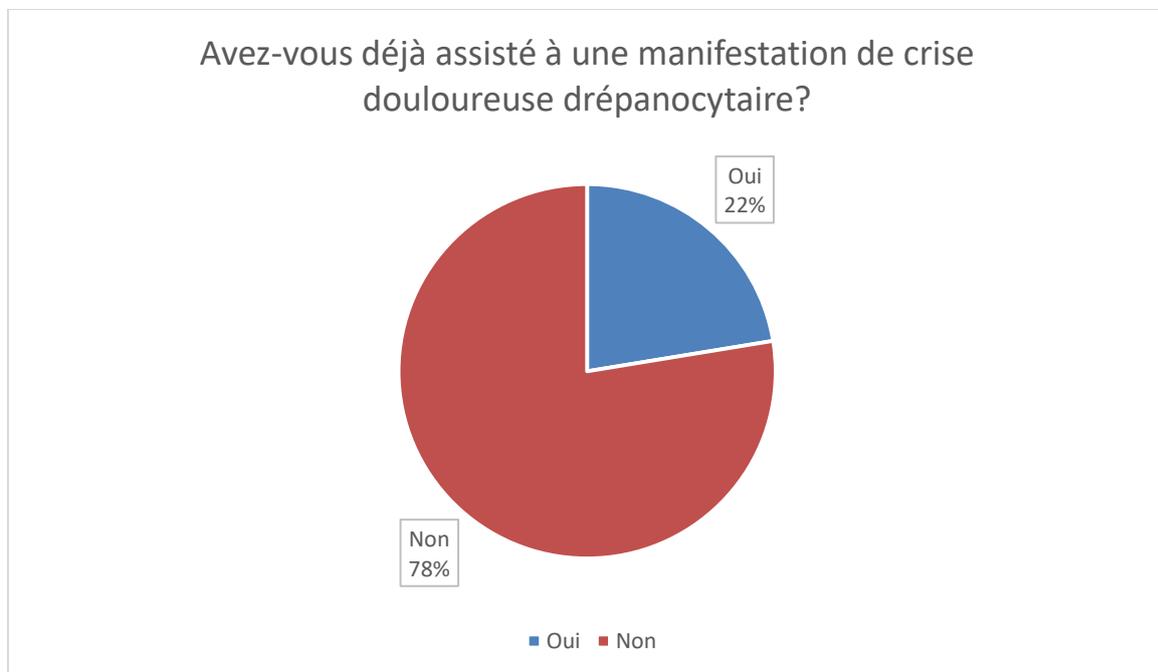
<b>Quels sont les signes de la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Donne 1 signe clinique sur 8	88	48,1
Donne 2 signes cliniques sur 8	35	19,1
Donne 3 signes cliniques sur 8	7	3,8
Donne 4 signes cliniques sur 8	5	2,7
Donne 5 signes cliniques sur 8	7	3,8
Donne 6 signes cliniques sur 8	3	1,6
Donne 7 signes cliniques sur 8	2	1,1
Ne sais pas	34	18,6
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les 8 signes cliniques de notre questionnaire sont :

- L'anémie
- Les douleurs abdominales
- Les douleurs thoraciques
- Les douleurs ostéo-articulaires
- Le syndrome pied-main
- L'ictère
- La tachycardie
- Le retard staturo-pondéral

48,1% de nos enquêtés ont donné un signe clinique de la drépanocytose repartis comme suit: douleurs ostéo-articulaires (37,7%), et l'anémie (10,4%).

**Figure 5 : Répartition des jeunes selon le fait d'avoir déjà assisté à une manifestation de crise douloureuse drépanocytaire.**



22,4% des jeunes enquêtés avaient déjà assisté à une manifestation de crise douloureuse drépanocytaire.

**Tableau XXV : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des facteurs favorisant la survenue d'une crise douloureuse drépanocytaire.**

<b>Quels sont les facteurs favorisant la survenue d'une crise douloureuse drépanocytaire ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Donne 1 facteur sur 1	66	36,1
Donne 2 facteurs sur 10	31	16,9
Donne 3 facteurs sur 10	18	9,8
Donne 4 facteurs sur 10	17	9,3
Donne 5 facteurs sur 10	4	2,2
Donne 6 facteurs sur 10	9	4,9
Ne sais pas	38	20,8
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les 10 facteurs favorisant la survenue d'une crise douloureuse drépanocytaire de notre questionnaire :

- L'hypoxie
- Les infections
- La grossesse
- Le stress
- Les exercices physiques intenses
- La déshydratation
- Le froid
- L'altitude
- L'hyperthermie
- L'asthme

36,1% de nos enquêtés avaient identifié un facteur favorisant la survenue de crise douloureuse drépanocytaire :

Le froid par 31,7%, ou les efforts physiques intenses par 4,4%.

**Tableau XXVI : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des formes cliniques de la drépanocytose.**

<b>Quelles sont les formes cliniques de la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Forme sévère(SS)	52	28,4
Forme minime (AS)	10	5,5
Les 2 Formes	15	8,2
Ne sais pas	106	57,9
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les formes cliniques de la drépanocytose étaient méconnues par 57,9% des jeunes.

**Tableau XXVII : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des complications de la drépanocytose.**

<b>Quels sont les complications possibles de la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Donne 1 complication	18	9,9
donne 2 complications	14	7,7
donne 3 complications	7	3,8
donne 4 complications	5	2,7
donne 6 complications	3	1,6
donne 7 complications	9	4,9
Ne sais pas	125	68,3
Autres à préciser	2	1,1
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Autre à préciser : la mort par 1,1%

Les 7 complications de notre questionnaire :

L'anémie

Les douleurs abdominales

Les douleurs thoraciques

Les douleurs ostéo-articulaires

Le syndrome pied-main

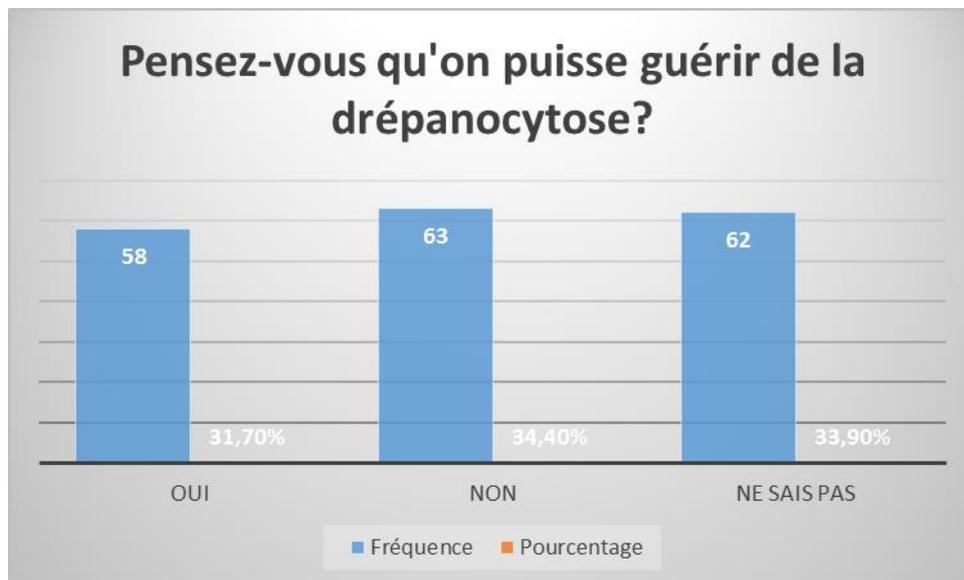
L'Ictère

La tachycardie

Le Retard staturo-pondéral

Les complications de la drépanocytose étaient méconnues par 68,3% des jeunes.

**Figure 6 : Répartition des jeunes selon leurs opinions quant aux possibilités de guérison ou non de la maladie**



34,4% des jeunes étaient convaincus que la drépanocytose est incurable.

**Tableau XXVIII : Répartition des jeunes selon leurs raisons qui justifient que la drépanocytose soit curable.**

Si oui, comment peut-on guérir la drépanocytose ?	Fréquence	Pourcentage
Traitement médicale	46	79,3
Traitement par plante	10	17,2
Par greffe de la moelle	2	3,4
<b>Total</b>	<b>58</b>	<b>100</b>

Le traitement médical a été cité par 79,3% des 58 jeunes (31,8 %) ayant déclaré que la drépanocytose est curable.

**Tableau XXIX: Répartition des jeunes selon leurs raisons qui justifient que la drépanocytose soit incurable.**

<b>Si non, pourquoi ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Parce que c'est une maladie héréditaire	49	77,8
Parce que c'est un mauvais sort	14	22,2
<b>Total</b>	<b>63</b>	<b>100</b>

« Parce que c'est une maladie héréditaire » fut la justification donnée par les 77,8% des 63 jeunes (34,4%) qui affirmaient que la drépanocytose est incurable.

**Tableau XXX: Répartition des jeunes selon leur premier recours en cas de découverte de la maladie.**

<b>Qui doit-on consulter en cas de découverte de la maladie ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Le médecin	148	80,9
Le tradithérapeute	32	17,5
Autres	3	1,6
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Autre à préciser : le marabout.

Selon 80,9% des jeunes le médecin est le premier recours en cas de découverte de la maladie.

➤ **Pratiques de prévention**

**Tableau XXXI : Répartition des jeunes selon le fait que la drépanocytose soit dépistable.**

<b>Peut-on se faire dépister contre la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Oui	153	83,6
Non	2	1,1
Ne sais pas	28	15,3
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

83,6% des jeunes enquêtés savent que la maladie est dépistable.

**Tableau XXXII : Répartition des jeunes selon leurs connaissances des lieux de dépistage de la drépanocytose.**

<b>Si oui, où peut-on se faire dépister ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
A l'hôpital	136	88,9
Chez le tradithérapeute	15	9,8
Autre à préciser	2	1,3
<b>Total</b>	<b>153</b>	<b>100</b>

L'hôpital est reconnu par 88,9% des jeunes comme le lieu de dépistage de la maladie.

**Tableau XXXIII: Répartition des jeunes selon la connaissance des personnes cibles pour un dépistage.**

<b>Qui doit se faire dépister contre la drépanocytose</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Donne 1 mauvaise réponse	39	21,3
Donne 1 bonne réponse	42	23,0
Donne 2 bonnes réponses	40	21,9
Donne 3 bonnes réponses	37	20,2
Ne sais pas	25	13,7
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

Les bonnes réponses de notre questionnaire :

Les femmes enceintes

Les futurs mariés

Les personnes saines

La mauvaise réponse de notre questionnaire :

Les personnes atteintes de drépanocytose

13,7% des jeunes ignoraient les personnes cibles pour un dépistage.

**Tableau XXXIV : Répartition des jeunes selon le fait qu'ils acceptent de se faire dépister contre la drépanocytose.**

<b>Accepterez-vous de vous faire dépister contre la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Oui	80	43,7
Non	0	0
Ne sais pas	103	56,2
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

56,2% des jeunes ne savaient pas s'ils se feront dépister contre la drépanocytose.

**Tableau XXXV : Répartition des jeunes selon leur connaissance du caractère préventif de la drépanocytose.**

<b>Peut-on prévenir la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Oui	109	59,6
Non	18	9,8
Ne sais pas	56	30,6
<b>Total</b>	<b>183</b>	<b>100</b>

30,6% des jeunes ignoraient le caractère préventif de la drépanocytose.

**Tableau XXXVI : Répartition des jeunes selon leur connaissance des moyens de prévention de la drépanocytose.**

<b>Si oui, comment peut-on prévenir la drépanocytose ?</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Donne 1 moyen de prévention sur 3	59	54
Donne 3 moyens de prévention sur 3	50	46
<b>Total</b>	<b>109</b>	<b>100</b>

« Eviter les mariages consanguins » était selon 54% des jeunes le meilleur moyen de prévention contre la drépanocytose.

## **ANALYSE QUALITATIVE**

Au cours de notre étude, nous avons pu réaliser sept entretiens de focus groupe composés de 08 jeunes par groupe ; tous répondant aux critères d'inclusion à l'étude. Ces entretiens nous ont permis de recueillir des données que nous avons essayé d'analyser.

### **Perception et opinions sur la drépanocytose.**

La drépanocytose est plutôt connue comme une maladie du sang, quant au concept d'hérédité il est avancé par certains et controversé par d'autre :

Selon C.S âgée de 24 ans « *la drépanocytose est une maladie du sang non contagieuse qui est transmise aux enfants par leurs parents* ».

G.T âgée de 20 ans « *Nous sommes en Afrique et nous ne pouvons négliger les pratiques maléfique qui s'y passe moi je pense que la drépanocytose est une maladie dangereuse dont la cause est maléfique* ».

Cependant il existe des représentations incertaines.

D.T âgée de 18 ans « *la drépanocytose est une maladie très douloureuse, invalidante mais je ne connais pas exactement son origine ni sa cause certains disent qu'elle est héréditaire et pour d'autre elle a une origine maléfique* ».

### **De koloci « mal des os » à jolici « maladie du sang »**

Les noms véhiculaires jouent aussi un rôle non négligeable dans la représentation sociale de la drépanocytose :

H.T âgé de 24 ans « *je ne connais que le nom koloci c'est comme ça qu'on nomme la maladie en bamanankan ce terme fait référence au os et nous montre à quelle point la maladie peut être douloureuse*».

A.D âgé de 22 ans « *Nous on la nomme koloci cependant j'ai découvert une autre appellation qui est jolicibana lors des visites médicales de ma sœur car elle est drépanocytaire et je crois que ce terme est plus adapté car il fait plus référence au sang et ça nous permet de comprendre que c'est une maladie du sang dont les conséquences se répercute sur les os* ».

Certains symptômes de la drépanocytose sont assez bien connus par les tradithérapeutes ainsi que par la population, et dans certains cas l'apparition de ces symptômes sont suffisantes pour affirmer le diagnostic :

A.S, âgée de 16 ans « *les vieilles femmes ainsi que les tradithérapeutes connaissent la drépanocytose donc quand l'enfant est fréquemment malade ou à certains symptômes de la maladie ils te donnent le diagnostic ainsi que la conduite à tenir* ».

K.T, âgé de 18 ans « *pour moi la façon la plus sûre pour savoir si un enfant a la drépanocytose c'est de l'emmener à l'hôpital* ».

La connaissance des formes de la maladie reste limitée :

M.D, âgé de 21 ans « *je ne sais pas si il y a plusieurs formes mais je sais que chez certaines personnes la maladie est grave et chez d'autre modérée donc je dirais la forme grave et la forme modérée* ».

N.D, âgée de 18 ans « *en réalité je ne connais pas les formes de la drépanocytose* ».

I.C, âgé de 23 ans « *la plupart des personnes drépanocytaires que j'ai vu souffrait énormément donc je dirais la forme grave car je ne sais pas s'il existe une forme atténuée* ».

Dans une population moderne, la tendance à la stigmatisation des drépanocytaires tend à être révolue :

F.S, âgé de 21 ans « *c'est dieu qui donne la santé et la maladie et personne n'est à l'abri d'une maladie chronique donc la stigmatisation des enfants n'a pas lieu d'être* ».

B.T, âgé de 24 ans « *les drépanocytaires sont pareils aux autres malades, c'est vrai que des fois l'ictère des yeux associé au retard staturo pondérale auxquels ils sont victime peut faire peur mais cela ne justifie en rien leurs stigmatisations car ils n'ont pas demandé à être malade*».

### **Perception de la prise en charge de la drépanocytose**

Le manque de centres spécialisés en prise en charge de la drépanocytose, l'incurabilité de la maladie associés à un coût élevé des soins dans un pays où le seuil de pauvreté n'est pas à négliger, influencent les prises de décisions quant au choix entre médecine traditionnelle et médecine moderne et/ ou l'observance des traitements médicaux.

D.F, âgée de 17 ans « *je ne peux me prononcer sur la prise en charge des drépanocytaires cependant je pense qu'il faut plus de médecins et de salles de consultation dans les hôpitaux afin que le service soit rapide car s'il faut toujours faire des longues files d'attente dans la souffrance c'est décourageant* ».

B.D, âgé de 20 « *les douleurs sont souvent insupportables et les crises récurrentes, il arrive parfois que le traitement médical simple ne suffise pas donc on fait recours à la médecine traditionnelle pour soulager le malade. Des fois il est très difficile de recevoir des soins dans l'immédiat à l'hôpital quand ce n'est pas les longues files d'attente, c'est le médecin qu'on ne voit pas dans ce cas avant d'emmener le patient à l'hôpital on se procure des médicaments (antalgiques) dans les pharmacies "par terre" qu'on donne au malade avant de se rendre à l'hôpital* ».

R.K, âgée de 23 ans « *quand tu pars à l'hôpital et que ton argent finisse le reste de la prise en charge se fait avec beaucoup de difficulté au point où tu es obligé de rentrer avec le malade contre ton gré et te rabattre sur les médicaments traditionnels afin d'essayer de soulager le patient* ».

B.K, âgée de 18 ans « *selon moi il faut créer d'autres centre comme le CRLD au mali et réduire le cout des soins car personnes n'ignorent qu'il a la pauvreté au Mali* »

### **Opinion sur la prévention de la drépanocytose**

La prévention ayant une place de choix dans la lutte contre les maladies chroniques toute fois son application reste difficile d'une part à cause du manque d'information et d'autre part à cause du cout :

M.G, âgé de 24 ans « *vu que la médecine à beaucoup évolué je dirais qu'on peut prévenir la drépanocytose en faisant des tests sanguins à l'hôpital* ».

A.C, âgée de 20ans « *oui on peut prévenir la drépanocytose. Dans notre famille il existe beaucoup de drépanocytaire et je crois que c'est le fait que nous pratiquons les mariages consanguins qui engendrent tout cela surtout quand il y a déjà des drépanocytaires dans la famille donc je dirais que en évitant les mariages consanguins cette maladie aussi pourrait diminuer* ».

F.D, âgée de 16 ans « *Comment peut-on prévenir une maladie héréditaire ou une maladie surnaturelle ?* ».

Le dépistage étant disponible, son adhésion reste encore difficile :

C.Y, âgée de 21 ans « *Je ne savais pas qu'il existe un dépistage contre la drépanocytose* ».

B.K, âgé de 17 ans « *je sais que le dépistage existe, mais je me dis que c'est pour ceux qui sont malade et que ça doit couter cher* ».

Le changement de comportement nécessite une connaissance biomédicale de la drépanocytose par la population :

M.G, âgé de 20 ans « *Je pense qu'il faut accentuer les campagnes de sensibilisation en langues locales afin que tout le monde aie des connaissances sur cette maladie cela éviterai de faire souffrir des enfants dans l'avenir* ».

N.T, âgée de 24 ans « *si le dépistage est possible il faudrait faire sa promotion, le rendre accessible et surtout le faire à un cout abordable* ».

## **COMMENTAIRES ET DISCUSSION**

## VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

### ➤ **Caractéristiques sociodémographiques des jeunes.**

Notre étude a concerné 183 jeunes provenant de la commune VI précisément du quartier de Yirimadio en relation avec nos critères d'inclusion à l'étude.

Le sexe masculin était le plus représenté avec 56 % soit un sex-ratio H/F de 1.27, ce résultat se rapproche à celui de KOREISSI. M [81] qui avait trouvé dans son étude 60% de sexe masculin avec un sexe ratio de 1.5. Contrairement, GUEDEHOUSSOU T et AL [82] en 2008 au Togo et NGOUADJEU. D et AL [83] en 2017 au Cameroun ont retrouvés une prédominance féminine avec respectivement 56% et 66.5%, soit un sex-ratio de 0.79 et 0.5 en leur faveur.

Dans notre étude les jeunes de 24 ans étaient majoritaires et représentaient 18% de nos enquêtés, avec 73.8% de célibataires.

L'ethnie bambara était la plus représentée avec 36.1% suivit des malinké 12.6 %, des peulh 10.9% et des Sarakolés ou soninkés 9.3%. SOUMANO. C [84] a trouvé des résultats similaires avec 36.7% pour les bambaras, 18.9% pour les malinkés, 11.1% pour les peulh, et 10% pour les Sarakolés. Cette prédominance des bambaras pourrait s'expliquer par leur fort pourcentage dans la population malienne, comme signalé par d'autres auteurs [85].

Le niveau d'étude prédominant était le secondaire avec 31.7%, cependant ce résultat est inférieur à celui de NGOUADJEU. D et AL [83] au Cameroun chez qui le niveau de scolarisation au secondaire était de 52%. Cette différence pourrait s'expliquer par un taux de scolarisation élevé au Cameroun [86].

### ➤ **Perceptions et connaissances sur la drépanocytose.**

A été exclu de notre étude tout jeune n'ayant jamais attendu parlé de la drépanocytose car il ne parvenait pas à nous donner des réponses claires. Certaines réponses contradictoires furent vite remarquées. Ainsi 100% des jeunes retenus dans notre étude avait déjà attendu parlé de la drépanocytose.

La source d'information la plus citée par les jeunes était l'entourage par 54.6%, suivit de la télé 18%. Ces résultats se rapproche de :

L'étude de SANGHO et AL au Mali en 2009 qui avait trouvé que les média ne représentaient que 10,6% de la source d'information derrière les voisins (42%), et les parents (27%) [87] ;

Et celle de NGOUADJEU. D et AL [83] qui avait trouvé que les informations étaient pour la plupart reçues au travers d'une tierce personne (51,5%), ensuite les média (27%). Cela

pourrait s'expliquer par une faible implication des média dans la lutte contre la drépanocytose.

Dans notre étude nous avons obtenu deux (2) noms locaux autres que le « KOLOCI » : « JOLICIBANA » par 5.5% et « KOLODIMI » par 2.2%.

Ce résultat est similaire à celui de DIARRA. Y [88] qui avait trouvé respectivement 5.6% et 1,9%. Cependant SOUMANO. C [84] dans son étude avait recensé 25 noms locaux autres que le « KOLOCI » ; et DIARRA. A [89] 8 noms locaux. Ces différences pourraient s'expliquer par le fait que l'étude de SOUMANO. C [84] était étendue au six (6) communes du district de Bamako ; celle de DIARRA. A à quatre (4) quartiers et à deux localités proches de la capitale (Siby et Kongola) tandis que la nôtre n'a concerné qu'un seul quartier de la commune VI.

Dans notre étude 24% des jeunes définissaient la drépanocytose comme étant une maladie héréditaire, ce résultat est superposable à celui de DIAWARA. F [90] (32.2%). Néanmoins 49.2% de nos enquêtés étaient plus précis dans leur définition, en la caractérisant comme une maladie héréditaire non contagieuse. Par ailleurs :

7.7% des jeunes ignoraient le caractère héréditaire de la maladie et la définissaient comme étant une maladie contagieuse,

3.8% des jeunes affirmaient que la drépanocytose est une maladie héréditaire contagieuse,

Et 7.7% avaient une perception différente des autres et étaient convaincus que la maladie est due à un mauvais sort.

Dans notre étude les modes de transmission de la maladie étaient mal élucidés par les jeunes :

14.8% des jeunes ne connaissaient aucun mode de transmission de la maladie,

33.9% des jeunes n'ont donné que des modes erronés de transmissions tels que la transmission de la drépanocytose se fait à travers une mère ou un père drépanocytaire, ou encore que tout le monde pouvait attraper la maladie. Ce résultat témoigne d'un manque d'information précis des jeunes sur la drépanocytose.

Une hémoglobine anormale est considérée comme unique cause de la maladie par 68.3% des jeunes, contre 80% dans l'étude de GUEDEHOUSSOU T et AL [83] au Togo et 87% dans l'étude de DIARRA.Y [88] au Mali.

Cependant :

19.1% des jeunes ignoraient la cause de la maladie ;

7.7% la liaient à un mauvais sort et 4.9% avançaient d'autres causes telles que le paludisme (3.7%) ou le froid (1.2%).

Dans notre étude 33% des jeunes avaient déjà vu une personne drépanocytaire. Cela pourrait s'expliquer par une prévalence élevée de la drépanocytose au Mali.

Les jeunes de notre étude n'étaient pas unanimes sur l'âge d'apparition des premiers symptômes de la maladie :

39.9% des jeunes n'avaient aucune idée sur la question,

24% des jeunes estimaient l'âge d'apparition des premiers symptômes entre 6-10ans,

13.1% des jeunes à un âge supérieur à 10 ans,

Seulement 23% avaient donné une bonne estimation de l'âge d'apparition des premiers symptômes (entre 6 mois- 1 ans). Cela pourrait s'expliquer par le manque d'informations des jeunes sur cette pathologie.

Le signe clinique le plus cité par les jeunes fut les douleurs ostéo-articulaires par 37.7% des jeunes ce résultat est inférieur à celui de DIARRA. Y (68.1%) [88]. La fréquence de ce signe pourrait se justifier par le fait que la transcription en langue bambara de la drépanocytose donne le KOLOCI « douleurs qui brise les os ».

22,4% de nos enquêtés ont affirmé avoir assisté à une manifestation de crise douloureuse cela pourrait s'expliquer une fois de plus par la prévalence élevée de cette tare dans la population malienne.

Comme chez TRAORE R [91], et SOUMANO. C [84] au Mali, 20.8% des jeunes ignoraient les facteurs favorisant la survenue de crise douloureuse drépanocytaire tandis que 31.8% des jeunes identifiaient le froid comme le principal facteur favorisant la survenue de crise douloureuse drépanocytaire. Ce résultat est inférieur à celui de NGOUADJEU. D et AL [83] (60,5%).

Comme chez SOUMANO. C [84] 57.9% des enquêtés ignoraient Les formes cliniques de la drépanocytose, et 68.3% ignoraient les complications. Cela pourrait s'expliquer par une connaissance limitée des jeunes sur la drépanocytose.

34.4% des jeunes caractérisaient la drépanocytose comme une pathologie incurable due pour certains à sa cause héréditaire (77 ,8%) et pour d'autres à sa cause maléfique (22,2%),

31.7% étaient convaincus qu'un traitement bien conduit pourrait sauver les malades qu'il soit médical (79,3%) ou traditionnel (17,2%),

Par contre 33.9% ignoraient le caractère curable ou pas de la drépanocytose, Néanmoins 80.9% de nos enquêtés reconnaissent le médecin comme premiers recours en cas de découverte de la maladie.

### ➤ **Pratiques de prévention**

83.6% des jeunes étaient conscients du caractère dépistable de la drépanocytose, néanmoins 56,2 % des jeunes ne savaient pas s'ils se feront dépister contre la drépanocytose. Cela pourrait s'expliquer par l'ignorance de l'importance du dépistage par les jeunes.

88.9% des jeunes avaient reconnu l'hôpital comme le premier lieu de dépistage de la maladie. Néanmoins 13.7% des jeunes ignoraient les personnes cibles à un dépistage et 21.3% ont donné une mauvaise réponse.

30.6% des enquêtés ignoraient le caractère préventif de la drépanocytose ce résultat est inférieure à celui de SOUMANO. C [84] qui estimait à 56,11% ceux qui ne connaissaient pas les moyens de prévention.

9.8% étaient convaincus qu'il n'existait aucun moyen de prévention efficace contre la maladie et 54% des jeunes donnaient comme moyens de prévention d'éviter les mariages consanguins. Ce résultat est nettement supérieur à celui de SOUMANO. C [84] dont l'analyse sur la question comment prévenir la maladie nous avait permis de constater que seulement 3,33% savaient qu'il faut éviter le mariage consanguin. Cela pourrait s'expliquer par la révolte des jeunes face à cette pratique.

## **CONCLUSION**

## VII. CONCLUSION

Tout au long de notre étude, nous avons tenté d'étudier les perceptions et les pratiques de prévention des jeunes de 15 à 25 ans sur la drépanocytose : cas du quartier de Yirimadio. Cela nous a permis de mieux cerner le poids des perceptions et des représentations sur les pratiques de préventions de la drépanocytose. A cet effet nous avons constaté que malgré que la drépanocytose soit souvent associée à la sorcellerie ou à la malédiction ; la majorité des jeunes avaient une perception rationnelle sur la drépanocytose :

- 49,2% reconnaissaient le caractère héréditaire non contagieux de la maladie,
- 68,3% considéraient une hémoglobine anormale comme unique cause de la maladie,
- 80,9% étaient convaincus que l'hôpital est le premier recours en cas de découverte de la maladie.

Cependant les éléments de préventions restent encore ambigus pour les jeunes :

- 56,2% des jeunes ne savaient pas s'ils se feront dépister contre la drépanocytose,
- 13,7% ignoraient les personnes cibles à un dépistage,
- 23,1% ont donné une mauvaise réponse à cette question.

Les échanges avec les jeunes nous ont permis de relever des zones d'ombres sur la connaissance de la pathologie (notamment sur les modes de transmission de la maladie, l'âge d'apparition des manifestations cliniques, les facteurs favorisant la survenue des crises douloureuses drépanocytaires, les complications, les signes cliniques et les moyens thérapeutiques) et d'identifier les attentes des jeunes.

La prévention reste un allié incontournable dans la lutte contre la drépanocytose ; son application reste certes difficile. Cependant l'information, l'éducation communautaire et la sensibilisation restent capitales afin d'éviter des idées reçues souvent erronées sur la drépanocytose et emmener les populations vers un changement de comportement.

Considérant l'intérêt intellectuel que cette maladie suscite, ces résultats permettront d'apporter des axes d'amélioration sur la conception des programmes d'informations, d'éducation communautaire et de renforcer les programmes nationaux de lutte contre la drépanocytose.

## **RECOMMENDATIONS**

## **VIII. RECOMMANDATIONS.**

Au terme de notre étude, nous formulons les recommandations suivantes :

### **Aux autorités socio-sanitaires et politiques :**

- Renforcer les campagnes de sensibilisation contre la drépanocytose sur les medias,
- Créer des unités de diagnostic et de prise en charge dans les hôpitaux du Mali,
- Promouvoir la formation continue des personnels soignant,
- Introduire l'électrophorèse de l'hémoglobine dans les examens obligatoires de la femme enceinte,
- Instaurer le dépistage systématique des nouveau-nés partout au mali,
- Renforcer le plateau technique au niveau des laboratoires des structures de santé périphérique.

### **Au Ministre en charge de l'Enseignement secondaire général :**

- Introduire les cours sur la drépanocytose dans le programme de l'enseignement secondaire du Mali,
- Planifier la formation des enseignants du secondaire, et du professionnel sur la drépanocytose,

### **Aux personnels sanitaires :**

- Etablir un dialogue cohérent et en langage facile avec les familles et les enfants malades afin de les éduquer à mieux appréhender la maladie,
- Renforcer la collaboration multidisciplinaire dans la prise en charge de la drépanocytose,
- Référer le malade dans les structures spécialisés en cas de plateau technique insuffisant et/ou complications.

### **A la population:**

- Respectez les consignes du personnel soignant,
- Promouvoir la Vaccination de vos enfants sans oubliez les vaccins obligatoires,
- Promouvoir les initiatives citoyennes comme AMLUD.
- Eviter les automédications,
- Respectez le Programme Elargie de Vaccination de votre enfants sans oubliez les vaccins obligatoires,

### **Aux futurs mariés**

- Faites toujours un dépistage prénuptial.

## **REFERENCES**

## IX. REFERENCES

1. Fondation Pierre Fabre. Nos programmes de lutte contre la drépanocytose. [En ligne].

<https://www.fondationpierrefabre.org/fr/decouvrir-nos-programmes/lutte-contre-la-drepanocytose>

Page consulté le 31 Octobre 2019

2. Modell B, Darlison M. Global epidemiology of haemoglobin disorders and derived service indicators. Bulletin of the World Health Organization (BLT). 2008; 86(6):480–487.

3. [https://www.drepavie.org/2011\\_06\\_19\\_mali.pdf](https://www.drepavie.org/2011_06_19_mali.pdf)

Consulté le 01 Octobre 2019.

4. Organisation Mondiale de la Santé. 59ème assemblée mondiale de la Santé, A59/9, 24 avril 2006, document relatif à la drépanocytose (non disponible sur le site de l’OMS). Consultable sur

[http://archive.wikiwix.com/cache/?url=http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf\\_files/WHA59/A59\\_9fr.pdf&title=OMS%202006](http://archive.wikiwix.com/cache/?url=http://apps.who.int/gb/ebwha/pdf_files/WHA59/A59_9fr.pdf&title=OMS%202006)

5. Fournier-Charriere E, Dommergues JP. La douleur de la crise drépanocytaire chez l’enfant, sémiologie, évaluation et méthodes de traitement : la place des antalgiques majeurs. Ann. Pédiatre (Paris), 1995, 42, no 2, 105-114.

6. Laine A, Tcherna G. 2010.« L’émergence d’une maladie multimillénaire : migrations, savoirs, inégalités dans le champ de la drépanocytose ». In V. Chasles (dir.), Santé et mondialisation. Lyon, Université Jean-Moulin-Lyon 3 : 238-261.

7. Credos. Module de formation à la prise en charge de la drépanocytose au Mali. Mars 2005.

8. Akenzua G. Screening for psychosocial dysfunction in children with sickle cell anaemia. Nigerian Journal of Paediatrics, 1990, 17, 15-21.

9. [www.fac.umc.edu.dz/biblio/mmPDF/ladrepanocytose-causes-symptomes-et-traitement](http://www.fac.umc.edu.dz/biblio/mmPDF/ladrepanocytose-causes-symptomes-et-traitement).

Consulté le 17/10/2019 à 22h 10 minutes.

10. <https://fr.m.wikipedia.org/Drépanocytose>.

Consulté le 17/10/2019 à 10h 45 minutes.

11. <https://fr.africacheck.org/factsheets/fiche-info-drepanocytose>.

Consulté le 18 Octobre 2019.

12. Galand C, Salès-Wuillemain E. Apport de l’étude des représentations sociales dans le domaine de la santé. P.35-44.Mise en ligne sur Cairn.info le 15/03/2010.Consultable sur :

<https://doi.org/10.3917/SOC.105.0035>

13. Villani M, Flahault C, Montel S, Sultan S, Bungener C. Proximité des représentations de la maladie chez le malade et ses proches : revue de littérature et illustration Clinique. P.477-487.

Mise en ligne sur Cairn.info le 29 Janvier 2014. Consultable sur :

<https://doi.org/10.3917/bupsy.528.0477>

14. Weinman J, Petrie KJ, Moss-Morris R, Horne R. The illness perception questionnaire: a new method for assessing the cognitive representation of illness. *Psychol Health* 1996;11:431-45.

15. Agnès L. Constructions d'un stigmat sanitaire : la Drépanocytose, entre situations locales et globales. [En ligne]

<https://hal.archives-ouvertes.fr/hal-00436022>

16. Agnès L. Nommer la drépanocytose dans l'espace francophone : lieux, histoire, enjeux.

<https://uraca-basiliade.org/wp-content/uploads/2016/12/nommer-la-drepanocytose-dans-l-espace-francophone.pdf>

Consulté le 05 Mai 2019.

17. Fullwiley D. Race, biologie, et malade : la difficile organisation des patients atteints de la drépanocytose aux Etats-Unis. *Sciences sociale et santé*.vol.16,no 3, septembre 1998. P.129-158.

18. LAINÉ Agnès. 2012. « Femmes victimes. Comprendre la construction d'une anthropologie collective dans des jeux d'échelles face au risque de drépanocytose ». *Migrations santé*, n° 144-145, pp. 133-162.

19. Bonnet, D. (2009). *Repenser l'Hérédité*. Paris : Editions des Archives Contemporaines.

20. BRUCHON-SCHWEITZER, Marilou (2002) *Psychologie de la santé: modèles, concepts et méthodes*, Paris, Dunod, 440p.

21. Caplan, G. (1964). *Principles of preventive psychiatry*. Oxford : Basic Books.

22. Kaplan, R. M. (2000). Two pathways to prevention. *American psychologist*, 55, 382.

23. Bonnet D. Diagnostic prénatal de la drépanocytose et interruption volontaire de la grossesse chez les migrants africains. *Sciences sociales et santé*. Vol.23, no2, juin 2005. En ligne consultable sur

[https://www.persee.fr/doc/sosan\\_0294\\_0331\\_2005\\_num\\_23\\_2\\_1650](https://www.persee.fr/doc/sosan_0294_0331_2005_num_23_2_1650)

24. Beauvais P. La drépanocytose : Expansion Scientifique Française, Paris, 1981.
  25. Labie D, Elion J. L'endothélium vasculaire, composante majeure de la maladie drépanocytose. Méd. / science 1988 ; 14 : 352355.
  26. Haghshenass M, Ismael Beigi F: Clegg JB, Weatheral DJ. Mild Sickle cell anaemia in Iran associated with high levels of foetal haemoglobin. J Med generat.1977; 14,168-171.
  27. Barrett-Connor E. Bacterial infection and sickle cell anaemia: An analysis of 250 infections in 166 patients and a review of literature Médecine (Baltimore). 1971 50, 97; 112.
  28. Kan YW, Dozy AM, Alter BP, Frigoletto FR, Nathan DG. Detection of the sickle gene in the human foetus: Potential for intrauterine diagnosis of sickle cell anaemia N Engl J.Med. 1972.
  29. Hebbel RP, Yamada O, Moldow CF, Jacob HS, White JG, Eaton JW. Abnormal adherence of Sickle Erythrocytes to cultured vascular endothelium:possible mechanism for microvascular occlusion in sickle cell disease. J Clin Invest .1980; 65:156
  30. [www.drepaconseils.org/journée-mondiale-de-la-drépanocytose](http://www.drepaconseils.org/journée-mondiale-de-la-drépanocytose).
- Consulté 10 Aout 2019.
31. United Nations, General Assembly, sixty-third session, Resolution A 63/237. Consultable sur:  
[www.undemocracy.com/A-RES-63-237.pdf](http://www.undemocracy.com/A-RES-63-237.pdf).
  32. Gentilini M, Duflo B. Les Anémies Tropicales. In : Médecine Tropicale. 3e ed : Paris. Flammarion Médecine – Sciences 1982,p. 425 - 48.
  33. Begue P, Quinet B. Drépanocytose de l'enfant. - Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Pédiatrie MO80 A20, 1-1985.
  34. Bernard J, Levu JP, Clauvel JP, Rain JD, Varet B. Déficits en globules rouges.Notion d'Anémie. Mécanisme physiopathologique des Anémies. In : Abrégé d'Hématologie. 3e éd., Paris: Masson, 1980, p.45-59.
  35. Aufradet E. Drépanocytose et activité physique: conséquences sur les mécanismes impliqués dans l'adhérence vasculaire, l'inflammation et le stress oxydatif. Université de Lyon 2012.
  36. Sangare A. La douleur drépanocytaire. Journal Panafricain de la douleur 1995, Numéro, spécial drépanocytose, 2-5.
  37. Labie D, Wajcman H. Biologie de l'hémoglobine S. Epidémiologie et génétique.Physiopathologie. Biologie clinique. Diagnostic anténatal. In : La Maladie Drépanocytaire.Paris. Bégué P. Editions Sandoz. 1984. p14-63.
  38. Elsevier Paris, SFAR. Conférence d'actualisation sur la drépanocytose 1997.

[https://www.sfar.org/sfar\\_actu/ca97/html/ca97\\_003/97\\_03.htm](https://www.sfar.org/sfar_actu/ca97/html/ca97_003/97_03.htm)

39. Begue P, Quinet B. Drépanocytose de l'enfant. Encycl. Med. Chir. (Paris, France), Pédiatrie MO80 A20, 1-1985.

40. Gentilini M, Duflo B. Les Anémies Tropicales. In : Médecine Tropicale. 3e ed : Paris. Flammarion Médecine Sciences 1982, p. 425 - 48.

41. Fleming AF. The presentation, management and prevention of crisis in sickle cell disease in Africa. Blood Reviews 1989, 3, 1828.

42. Beyeme-Owono M, Chiabi A. Physiopathologie et Clinique de la drépanocytose chez l'enfant. Clinics in Mother and Child health ; Vol I, N° 1 Janvier - Avril 2004.

43. Traoré NL. La drépanocytose chez l'enfant: chez l'enfant. [En ligne]

[www.slideshare.net/mobile/nouhoumltraore/prise-en-charge-de-la-drepanocytose-chez-lenfant-2016-62500739](http://www.slideshare.net/mobile/nouhoumltraore/prise-en-charge-de-la-drepanocytose-chez-lenfant-2016-62500739).

Consulté le 01/11/2019.

44. La Drepanocytose Encyclopedie Orphanet Grand Public. [En ligne].

[www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/Drepanocytose-FRfrPub125v01.pdf).

Consulté le 01 décembre 2019.

45. Diarra Assitan D. Aspects épidémiocliniques des enfants drépanocytaires suivis en Pédiatrie de 2005 – 2008. Thèse de Médecine. Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako.

46. [www.icarweb.fr/IMG/pdf/15-15.pdf](http://www.icarweb.fr/IMG/pdf/15-15.pdf).

47. Begue P. La maladie drépanocytaire. Paris, Sandos édition, 1984 ; 309.

48. [www.drepanosite.free.fr/pdf/Drepanocytose.pdf](http://www.drepanosite.free.fr/pdf/Drepanocytose.pdf).

49. Serjeant GH. Sickle cell disease. In: Haemoglobinopathies. Annales Nestlé 1998, 56,2,53-63.

50. Scott T. Miller. « How I treat acute chest syndrome in children with sickle cell disease », Blood, vol. 117, no 20, 19 mai 2011, P. 5297-5305 (PMID 21406723, DOI 10.1182/blood-2010-11-261834, lire en ligne [archive])

51. Berkane N, Nizard J, Dreux B, Uzan S, Girot R. Drépanocytose et grossesse. Complications et prise en charge. Path Biol 1999; 47(1): 46-54.

52. Fort AT, Morrisson JC, Berreras L, Diggs LW, Fish SA. Counseling the patient with sickle cell disease about reproduction pregnancy outcome does not justify the maternal risk. Am J Obstet Gynecol 1971; 111: 324-327.

53. Lane PA. Sickle cell disease. *Pediatr Clin North Am* 1996; 43: 639-664.
54. Wayne AS. Transfusion management of sickle cell disease. *Bood* 1993; 81: 1109-1123.
55. Aubry P. Hemoglobinoze. Institut Tropicale. Université de Bordeaux. [En ligne]  
[www.medecinetropicale.free.fr/cours/hémoglobinoses.pdf](http://www.medecinetropicale.free.fr/cours/hémoglobinoses.pdf).

Consulté le 24 février 2019

56. Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, et al. Mortality in sickle cell disease. Life expectancy and risk factors for early death. *N Engl J Med.* 1994 ; 330 : 1639-1644.
57. Gonzalez-Redondo JM, Stoming TA, Lanclos KD, Gu YC, Kutlar A, Kutlar F, et al. Clinical and genetic heterogeneity in black patients with homozygous betathalassemia from the southeastern. United States *Blood* 1988 ; 72 : 1007-1014.
58. Christakis J, Vavatsi N, Hassapopoulou H, Angeloudi M, Papadopoulou M, Loukopoulos D, et al. A comparison of sickle cell syndromes in northern Greece *Br. J. Haematol.* 1991 ; 77 : 386-391.
59. Goldcher A. Conseil génétique et drépanocytose. *Rev Prat* 1992; 42 : 1896-9.
60. Galacteros F. Diagnostic néonatal des hémoglobinopathies. *Rev Prat (Paris)* 1992 ; 42 : 1893-5.
61. Dembele M. Etude des plantes médicinales utilisées dans la prise en charge de la drépanocytose à Bamako (mali). Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ;2018. n°34 p125.
62. Moreno JL, Baribwira C, Engohan E, Ngaka D, Depreville G. Cholestase intra-hépatique chez l'enfant drépanocytaire. Réversibilité par l'exsanguino-transfusion partielle. *Ann Pédiatr* , 1999, 41, 4, 210-14.
63. Parez N, Begue P. Complications hépatobiliaires chez l'enfant. In : R.Girot, P. Bégué et F. Galactéros. *La drépanocytose*. Paris, JL Eurotext, 2003 : 177.
64. Ohene-Frempong K, Weiner SJ, Sleeper LA. Cerebrovascular accidents in sickle cell disease: rates and risk factors. *Blood* 1998;1,91:288-94.
65. Beauvais P, Verlhac S, Bernaudin F. Complications neurologiques et vasculopathie cérébrale au cours de la drépanocytose. In Girot R., Bégué P., Galactéros F. eds. *La drépanocytose*. Paris. John Libbey Eurotext, 2003, 145-160.
66. Ohene-Frempong K., Weiner S J, Sleeper LA, Miller ST, Embury S, Moohr JW, et al. Cerebrovascularaccidents in sickle cell disease: rates and risk factors. *Blood* 1998 ; 91 : 288-294.

67. Da Silva BW. Profil. Epidémiologique, clinique, biologique, thérapeutique et évolutif de la drépanocytose chez l'enfant (expérience de l'unité d'hémo-oncologie du service de pédiatrie du CHU HASSAN II-FES). Thèse de médecine. Guinée-Bissau, 2015.

68. Begue P, Castello-Herbretau B. Infections graves chez l'enfant drépanocytaire: aspects cliniques et prévention. Arch Pediatr, 2001, 8 ; 732s-41s.

69. Vichinsky EP, Neumayr LD, Earles AN, Williams R, Lennette ET, Dean D, et al. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease.

70. Burnet MW, Bass JV, Cook BA. Etiology of osteomyelitis complicating sickle cell disease. Pediatrics, 1998, 101, 296-7.

71. Diallo JS, Wade A, N'diaye R. Manifestations oculaires de la drépanocytose. Sandoz éd 1984 ; 173-9.

72. Friedman MJ. Ultrastructural damage to the malaria parasite in the sickle-cell. J Protozool 1979; 26 : 195-9.

73. Gerry JL, Bulkley BH, Hutchins GM. Clinicopathologic analysis of cardiac dysfunction in 52 patients with sickle cell anemia Am. J Cardiol. 1978 ; 42 : 211-216.

74. Ataga KI, Sood N, De Gent G, Kelly E, Henderson AG, Jones S, et al. Pulmonary hypertension in sickle cell disease Am J Med 2004; 117: 665-669.

Pulmonary hypertension as a risk factor for death in patients with sickle cell disease N Engl J Med 2004; 350:886-895.

75. Gadwin M T, Sachdev V, Jison ML, Shizukuda Y, Plehn JF, Minter K, et al. Sandoz éd 1984 ; 173-9.

76. Reinert P. Vaccins chez le drépanocytaire. [En ligne]

[www.devsante.org/articles/vaccins-chez-le-drepanocytaire](http://www.devsante.org/articles/vaccins-chez-le-drepanocytaire).

Consulté le 22 septembre 2019.

77. Gellen-Dautremer J, Brousse V, Arlet JB. Complications aiguës de la drépanocytose. La Revue du praticien. vol. 64, no 8, 20 octobre 2014, p. 1114-1119.

78. Cavazzana-Calvo M, Hacein-Bey-Abina S, Fischer A. Dix ans de thérapie génique: réflexions. Med Sci (Paris) 2010 ; 26 : 115-118. Cross Ref PubMed Google Scholar.

79. Haute Autorité de Santé. - Guide – Affection de longue durée : Syndromes drépanocytaires majeurs de l'adulte. Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. Janvier 2010. [En ligne]

[https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/201004/ald\\_10\\_guide\\_drepano\\_adulte\\_web.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/201004/ald_10_guide_drepano_adulte_web.pdf).

Consulté le 15 mars 2019.

80. Maiga FK. Etude de la morbidité et de la prise en charge des cas au CSCOM des logements sociaux de Yirimadio. Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ;2015, n°37 p105.

81. Koreissi M. Complications aiguës de la drépanocytose dans le service de Pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ;2009, n°72, p94.

82. Guedehoussou T, Gbadoe A, Lawson-Evi K et al. Connaissances de la drépanocytose et pratiques de prévention dans la population d'un district urbain de Lomé, Togo. Bull SocPatholExot. 2009; 102(4): 247.

83. Ngouadjeu Dongho TE, Tetsoyo Mboumeu M, Eposse C, Akazong C, Njouendou AJ, Assob NJC, et al. Connaissances attitudes et pratiques des parents de drépanocytaire au sujet de la drépanocytose. Cas de l'Hôpital General et Laquintinie de Douala. Afr J of Integ Health 2017, 07(02):28-35.

84. SOUMANO C. Enquête sur les connaissances et attitudes des mères face à la prise en charge des enfants drépanocytaires dans les ménages à Bamako.

Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako;2004, n°45-49 p72.

85. Pays Enclaves N°6 de L'école Normale Supérieure de Bamako

(Département d'études et de recherches d'histoire et de géographie).

86. Institut de Statistique de l'UNESCO. Education et alphabétisme. [En ligne] [www.uis.unesco.org/fr/country/cm](http://www.uis.unesco.org/fr/country/cm).

Consulté le 09 Avril 2020.

87. Sangho H, Keita H, Keita A, Diarra F, Belemou B, Dia A, et al. Enquête CAP des ménages sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire à Bamako. Mali Medical.2009; 24 (3): 53-6.

88. Diarra YN. Etude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mère-enfants le luxembourg » et au chu gabriel touré. Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ;2011, p113.

89. DIARRA A. Importance des données anthropologiques dans la prise en charge de la drépanocytose. Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ; 2000 n°43 p113.

90. Diawara F. Dynamique de la mobilisation sociale pour une prise en charge globale de la drépanocytose à Bamako. Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ; 2008.

91. Traore R. Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie de l'HGT (Bamako). Thèse de médecine. Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie de Bamako ; 2002, p61.

## **ANNEXES**

## X. ANNEXES

### FICHE D'ENQUETE

1. Date...../...../...../

2. Identification : ...../...../...../

3. Quartier de résidence : /...../

1=Yirimadio

2=Senou

3=Niamana

4=Missabougou

5=Banankabougou

6=Faladié

7=Sogoniko

8=Sokorodji

99= autre à préciser /..... /

4. Sexe : /...../

1=Masculin

2=Féminin

5. Age à préciser : /...../

6. Ethnie déclarée : /...../

1=Bambara

2=Sarakolé

3=Malinké

4=Peulh

5=Sonrhäï

6=Bozo

7=Dogon

8=Senoufo

99=Autre à préciser / ..... /

7. Statut : /...../

1=Célibataire

2=Fiancée

3=Marié(e)

4=Veuf/ve

5=Divorcé(e)

99=Autre à préciser /..... /

8. Niveau de scolarisation: /..... /

1=Non scolarisé(e)

2=Primaire

3=Secondaire

4=Superieur

## Perception de la drépanocytose

9. Avez-vous déjà entendu parler de la drépanocytose (KOLOCI) ? /..... /

1=Oui

2=Non

10. Si oui, où avez-vous entendu parler de la drépanocytose pour la première fois ?

/..... /

1=A la radio

2=A la télé

3=Dans mon entourage

4=Lors d'une campagne de sensibilisation

99=Autre endroit à préciser /..... /

11. Quels sont les noms locaux de la drépanocytose que vous connaissez ?

.....  
12. Que pensez-vous de la drépanocytose ? / ..... /

C'est une maladie contagieuse / ..... /

1=oui

2=non

C'est un mauvais sort / ..... /

1=oui

2=non

C'est une maladie héréditaire / ..... /

1=oui

2=non

C'est une maladie non contagieuse / ..... /

1=oui

2=non

88=Ne sais pas

99=Autres à préciser

13. Qui peut attraper la drépanocytose? /..... /

Les enfants issus de parents drépanocytaires /..... /

1=oui

2=non

Les enfants issus d'un père drépanocytaire /..... /

1=oui

2=non

Les enfants issus de parents présentant au moins un gène drépanocytaire / ..... /

1= oui    2=non

Les enfants issus d'une mère drépanocytaire /..... /

1=oui

2=non

N'importe qui peut avoir la drépanocytose / ..... /

1=oui

2=non

88=Ne sais pas

99=Autre à préciser /..... /

14. Quelle cause attribuez-vous à la drépanocytose? / ..... /

1=Hémoglobine anormale (maladie du sang)

2=Mauvais Sort

88=Ne sais pas

99=Autre à préciser / ..... /

15. Avez-vous déjà vu une personne drépanocytaire ? /..... / 1=Oui

2=Non

16. A partir de quel âge la maladie se manifeste-t-elle ? / ..... /

1=Entre 3 mois-1 an

2= Entre 6-10 ans

3=Supérieur à 10 ans

88=Ne sais pas

99= Autre à préciser /..... /

17. Quels sont les signes cliniques de la drépanocytose ? /..... /

Anémie / ..... /

1=Oui

2=Non

Douleurs abdominales / ..... /

1=Oui

2=Non

Douleur thoracique / ..... /

1=Oui

2=Non

Douleurs ostéo-articulaires / ..... /

1=Oui

2=Non

Syndrome pied-main / ..... /

1=Oui

2=Non

Ictère / ..... /

1=Oui

2=Non

Tachycardie / ..... /

1=Oui

2=Non

Retard staturo-pondéral / ..... /

1=Oui

2=Non

88= Ne sais pas

99= Autre à préciser /..... /

18. Avez-vous déjà assisté à une manifestation de crise douloureuse drépanocytaire ?

/ ..... /

1=Oui

2=Non

19. Quels sont les facteurs favorisant la survenue d'une crise drépanocytaire ? / ..... /

Hypoxie /..... /

1=Oui

2=Non

Infections /..... /

1=Oui

2=Non

Grossesse /..... /

1=Oui

2=Non

Stress /..... /

1=Oui

2=Non

Exercice physique intense /..... /

1=Oui

2=Non

Déshydratation /..... /

1=Oui

2=Non

Froid /..... /

1=Oui

2=Non

Altitude /..... /

1=Oui

2=Non

Hyperthermie /..... /

1=Oui

2=Non

Asthme / ..... /

1=Oui

2=Non

88=Ne sais pas

99=Autre à préciser /..... /

20. Quelles sont les formes de la drépanocytose que vous connaissez ? / ..... /

Forme sévère (SS) / ..... /

1=oui

2=non

Forme minime (AS) / ..... /

1=oui

2=non

88=Ne sais pas / ..... /

99=Autre à préciser / ..... /

21. Quelles sont les complications possibles de la maladie ? / ..... /

Détresse respiratoire /..... /

1= oui

2= non

Anémie sévère /..... /

1= Oui

2= Non

Hémiplégie /..... /

1= Oui

2= Non

Retard staturo-pondéral /..... /

1= Oui

2= Non

Atteinte cardiaque /..... /

1= Oui

2= Non

Ulcère de la jambe /..... /

1= Oui

2= Non

Déficit neurologique /..... /

1= Oui

2= Non

Atteinte ophtalmique /..... /

1= Oui

2= Non

Atteintes rénales /..... /

1= Oui

2= Non

88= Ne sais pas

99= Autres à préciser / ..... /

22. Pensez-vous qu'on peut guérir la drépanocytose ? / ..... /

1=Oui

2=Non

23. Si oui, comment ?

.....

24. Si non, pourquoi ?

.....

25. Qui doit-on consulter en cas de découverte de la maladie ? / ..... /

1=Le médecin

2=Le tradithérapeute

3=Le marabout

88=Ne sais pas

99=Autres à préciser / ..... /



## **GUIDE D'ENTRETIEN FOCUS GROUPE**

### **Questionnaire**

#### PERCEPTIONS SUR LA DREPANOCYTOSE

1. Que pensez-vous de la drépanocytose ?
2. Connaissez-vous d'autres appellations de la drépanocytose ?
3. Comment savoir si une personne est atteinte de drépanocytose ?
4. Quelles sont les différentes formes de la maladie ?
5. Doit-on stigmatiser les drépanocytaires?

#### PERCEPTION ET OPINIONS SUR LE PRISE EN CHARGE DE LA DREPANOCYTOSE

6. Que pensez-vous de la prise en charge de la drépanocytose dans les hôpitaux au MALI ?
7. Selon vous comment peut-on améliorer les conditions de vie des malades drépanocytaires ?

#### OPINION SUR LA PREVENTION DE LA DREPANOCYTOSE

8. Peut-on prévenir la maladie ?  
Si oui, comment ?  
Si non, pourquoi ?
9. avez-vous déjà pensé à vous faire dépister ?
10. Selon vous comment peut-on lutter contre la drépanocytose ?

## FICHE SIGNALÉTIQUE

NOM : MOMNOUGUI

PRENOM : KIYI PENDA

Email : kiyipenda@gmail.com

TITRE DE LA THESE : Perception et pratiques de prévention des jeunes de 15 à 24 ans du quartier de Yirimadio en commune VI (Bamako, Mali) sur la drépanocytose.

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2019 -2020

VILLE DE SOUTENANCE : BAMAKO

PAYS D'ORIGINE : CAMEROUN

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque de la faculté de médecine et d'Odonto-Stomatologie du Mali

SECTEUR D'INTERET : Sante publique et éthique médicale.

RESUME : Notre étude sur les perceptions et les pratiques de prévention des jeunes de Yirimadio sur la drépanocytose nous a permis de nous rendre compte que les jeunes ont des perceptions rationnelles sur la définition de la pathologie, la cause, et les recours en cas de découverte de la maladie.

Néanmoins son mode de transmission, les signes cliniques, les facteurs favorisant les crises douloureuses drépanocytaires, les formes cliniques, les complications ainsi que les pratiques de prévention restent encore mal connus par les jeunes.

Il s'agissait d'une enquête par interview directe de 183 personnes (103 hommes et 80 femmes) âgées de 15 ans à 24 ans. Notre échantillonnage a été calculé à l'aide de la formule de SCHWART.

Notre enquête s'est déroulée du 01 Aout au 31 Septembre 2019 dans le quartier de Yirimadio. Notre questionnaire a été structuré et testé lors d'un entretien focus groupe portant sur les variables sociodémographiques, les perceptions, les connaissances et les pratiques de préventions sur la drépanocytose. Tous les jeunes retenus pour notre étude avaient déjà entendu parler de la drépanocytose, 49.2% la définissent comme étant une maladie héréditaire non contagieuse, 14,8% ignoraient les modes de transmission, 68,3% considèrent qu'une hémoglobine anormale est l'unique cause de la maladie, 39,9% des jeunes ignoraient l'âge d'apparition des premiers symptômes, 37,7% ne reconnaissaient que les douleurs ostéo-articulaires comme signe clinique, 31,7% ont identifiés le froid comme le seul facteur favorisant la survenue de crises douloureuses drépanocytaires, les formes cliniques étaient méconnues par 59.9% et 68.3% ignoraient toutes complications de la pathologie.

Les pratiques de prévention contre la maladie étaient mal élucidées par les jeunes : 56.2% ignoraient s'ils se feront dépister, 13,7% ignoraient les personnes cibles à un dépistage et 23.1% ont donné une mauvaise réponse à cette question.

Une lutte efficace contre la drépanocytose implique une bonne connaissance de la pathologie par les populations et cela passe par l'information, la sensibilisation, et l'éducation.

**MOTS CLEFS** : Perceptions, Pratiques, prévention, jeunes 15 à 24ans, drépanocytose, Yirimadio, commune VI, Bamako

## **SERMENT D'HIPPOCRATE**

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

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

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 confrères si j'y manque.

Je le jure