

MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT  
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE  
SCIENTIFIQUE

REPUBLIQUE DU MALI

UN PEUPLE - UN BUT - UNE FOI



**U.S.T.T-B**

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES  
TECHNIQUES ET DES TECHNOLOGIES  
DE BAMAKO



FACULTE DE MEDECINE ET  
D'ODONTOSTOMATOLOGIE

Année universitaire 2020-2021

N° : .....

## TITRE

**EVALUATION DE L'ETAT NUTRITIONNEL  
DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES SUIVIS  
AU DEPARTEMENT DE PEDIATRIE DU  
CHU-GABRIEL TOURE DE BAMAKO**

## THESE

Présentée et soutenue publiquement le 25/06/2021  
devant le jury de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

**Par M. Abdoulaye DAO**

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

**(DIPLOME D'ÉTAT)**

## Jury

**PRESIDENT DU JURY** : Professeur Mounirou BABY  
**MEMBRE DU JURY** : Docteur Hawa Gouro DIALL  
**CO-DIRECTEUR DE THESE** : Docteur Mohamed El mouloud CISSE  
**DIRECTEUR DE THESE** : Professeur Abdoul Aziz DIAKITE

## **✚ DEDICACES**

### **✚ Je dédie ce travail :**

#### **➤ A Allah :**

➤ Le Tout miséricordieux, je te rends grâce de m'avoir donné le courage et la détermination de pouvoir mener ce travail ainsi que les biens faits que tu ne cesses de m'octroyer.

Ô Allah accorde ta bénédiction à notre prophète Mouhamed qui a ouvert ce qui était clos, qui a clos ce qui a précédé, celui qui soutient la vérité par la vérité, le guide dans le droit chemin, ainsi que sa famille, suivant sa valeur et l'estimation.

#### **➤ A mon père : Souleymane DAO**

Toi qui nous as inculqué le goût du travail, tu nous as aussi enseigné la discipline, la rigueur et l'ambition. Parceque tu m'avais toujours soutenu même les moments difficiles et respecté mes choix, j'ai voulu mener ce travail à terme pour que tu sois fier de moi. Puisse Allah te donner longue vie.

#### **➤ A ma mère : Gniré SANOGO**

Chère mère, Je te remercie chaque jour de m'avoir donné la vie. Tu ne plies face à aucune difficulté. Ton amour inconditionnel me ravit, ta force me rend fier et c'est un privilège de t'avoir comme mère. Maman exemplaire, simple, tendre et compréhensive. Ces qualités humaines font de toi un être exceptionnel. Tu nous as appris à se serrer les coudes quelles que soient les difficultés et saches que tous les bienfaits que tu as accordés aux enfants d'autrui se paient. Tu ne sais peut-être pas combien je t'aime et c'est certainement parce que je ne l'exprime pas, mais mon cœur s'ouvre quand je rentre et te vois. Je prie Dieu de te garder encore longtemps à nos côtés. Amen.

#### **➤ A mes frères et sœurs de la famille Lozou**

Que mon devoir de frère soit pour vous une source de satisfaction et de courage. Mes pensées, mes invocations, ma fraternité et mon amour vous accompagnent intensément, faites mieux que moi ! Que l'amour du travail

bien fait anime davantage notre volonté ! Toute ma reconnaissance pour vous tous.

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

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

## **REMERCIEMENTS**

### ➤ **A TOUTE LA FAMILLE DAO**

Je ne saurais apprécier la famille à sa juste valeur car elle a été et serait toujours pour moi une source d'espoir et motivation.

Acceptez ce travail comme témoignage de notre indéfectible reconnaissance. Que le seigneur vous récompense en bien. Amen !

### ➤ **A Docteur Salif DAO et sa famille en France**

Je tiens énormément à vous remercier au fond du cœur pour votre soutien indéterminé à tous les niveaux pour la réalisation de ce travail. Que Dieu vous protège et bénisse la famille.

➤ **A Dr Bassidi T. SAMAKE, Dr Issa COULIBALY, Dr Ibrahim KEITA, Dr Fatoumata DIARRA, Dr Konimba SANOGO, Dr Nouhoum Drissa SANOGO, Dr Moussa TRAORE, Dr Nicole kpakoutou.** Merci pour votre implication sans condition dans ce travail. Qu'Allah vous donne une longue vie garnie de bonheur et de succès Amen !

#### ➤ **A ma fiancée : M<sup>lle</sup> Aminata Kanté**

Ma tendre chérie, ma confidente je t'avoue que ce travail témoigne mon amour pour toi et sois rassurée que nous ferons de bon chemin ensemble.

#### ➤ **A mes amis :**

Adama DAO, Daouda DEMBELE, Lassina DAO, Ousmane SANOGO, Drissa DAO, Oumar DEMBELE, Nouhoum Kollé DEMBELE, Souleymane DAO, Dramane BERHHE, Abdoulaye ARAMA, Cheick Oumar DIAWARA, Yaya DAO, Brehima DAO, Youssouf DAO, Soumaïla KEITA et spécialement à Lucien Koye.

Chers amis, je vous dis merci pour votre considération et le soutien moral inconditionnels.

➤ **A Toute l'administration de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie et de la Faculté de Pharmacie.**

➤ **Mes sincères remerciements aux Enseignants de la FMOS/FAPH.**

➤ **A tout le personnel du Département de pédiatrie du CHU- Gabriel Touré :**

➤ les **Pédiatres**, les **médecins en spécialisation** et les **Infirmiers**

Mention spéciale à mes collègues **internes et particulièrement à celles de l'unité Drépanocytose Fatoumata Dramé et Oumou Diarra Sidibé.**

Sachez que la réalisation du présent travail n'aurait pas pu voir le jour sans votre soutien et votre collaboration.

Afin de n'oublier personne, mes vifs remerciements s'adressent à tous ceux qui m'ont aidé de près ou de loin dans l'accomplissement de ce travail.

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

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

**A tous les enfants drépanocytaires :** mes amis enfants sachez que nous partageons tous la même douleur.



## **HOMMAGE AUX MEMBRES DU JURY**

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

#### **Professeur Mounirou BABY**

- **Professeur titulaire d'hématologie ;**
- **Spécialiste en Immuno-hématologie et transfusion sanguine ;**
- **Directeur général du centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose (CRLD) ;**
- **Ancien Directeur général du centre national de transfusion sanguine (CNTS) ;**
- **Ancien Directeur général du CHU Gabriel Touré.**

Vous nous avez marqué dès notre premier contact par votre simplicité. Votre sens de l'organisation, votre rigueur d'homme de science nous ont fascinés. Vous avez été disponible malgré vos multiples occupations, nous en sommes honorés.

Veillez trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance. Vos critiques seront les bienvenues et contribueront, nous en sommes convaincu, à améliorer ce modeste travail.

➤ **A notre Maître et juge**

**Docteur Hawa Gouro Diall**

- **Médecin pédiatre ;**
- **Spécialiste en Néonatalogie ;**
- **Praticienne hospitalière au CHU Gabriel Touré ;**
- **Maître de recherche en pédiatrie ;**
- **Point focal Nutrition au Service de Pédiatrie du CHU Gabriel Touré.**

Cher Maître,

Merci d'avoir accepté de siéger dans ce jury malgré vos nombreuses occupations.

Votre abord facile et la simplicité de votre accueil dès notre première rencontre ont suscité en nous une grande admiration.

Nous saluons vos qualités scientifiques, votre rigueur ainsi que votre sens critique.

Trouvez ici, cher maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance.



➤ **A notre Maître et Co-directeur**

**Dr Mohamed El mouloud Cissé**

- **Médecin pédiatre ;**
- **Praticien hospitalier ;**
- **Maître de recherche en pédiatrie ;**
- **Diplômé dans la prise en charge de la drépanocytose.**

Cher Maître,

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

➤ **A notre Maître et Directeur de thèse**

**Professeur Abdoul Aziz DIAKITE**

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

Cher Maître,

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

## TABLE DES ILLUSTRATIONS

### LISTE DES FIGURES :

<b>Figure 1</b> : Représentation de l'hémoglobine.....	5
<b>Figure 2</b> : Population atteinte de l'anémie falciforme en Afrique .....	7
<b>Figure 3</b> : Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire.....	9
<b>Figure 4</b> : Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire.....	10
<b>Figure 5</b> : Formation réversible de filaments tactoïdes en milieu désoxygéné.....	11
<b>Figure 6</b> : Mécanisme de la falciformation des hématies.....	12
<b>Figure 7</b> : Schéma des transports ioniques impliqués dans la déshydratation des globules rouges drépanocytaires et sites d'actions de thérapeutiques expérimentales.....	13
<b>Figure 8</b> : Adhésion des globules rouges à l'endothélium dans la drépanocytose.....	16
<b>Figure 9</b> : Technique de mesure de la taille des enfants.....	23
<b>Figure 10</b> : Technique de mesure du périmètre brachial des enfants.....	24
<b>Figure 11</b> : Dysfonctionnements métaboliques entraînés par la malnutrition aiguë.....	28
<b>Figure 12</b> : Photo d'un nourrisson de 8 mois atteint de Marasme.....	30
<b>Figure 13</b> : Photo d'un nourrisson de 8 mois atteint de kwashiorkor.....	31
<b>Figure 14</b> : Répartition des patients selon leur résidence.....	50
<b>Figure 15</b> : Répartition des patients selon le sexe.....	51
<b>Figure 16</b> : Répartition des patients selon le mariage consanguin.....	53

**LISTE DES TABLEAUX :**

<b>Tableau I :</b> Classification des nutriments selon Golden.....	21
<b>Tableau II :</b> Comparaison des types de nutriments selon leur fonction.....	22
<b>Tableau III :</b> Classification de la malnutrition selon Waterloo.....	25
<b>Tableau IV :</b> Classification de la malnutrition selon Gomez.....	26
<b>Tableau V :</b> Classification de la malnutrition selon Kanawati et Mac Lauren.....	27
<b>Tableau VI :</b> Le degré de la malnutrition selon le périmètre brachial.....	27
<b>Tableau VII :</b> Le degré de la malnutrition selon le rapport P/T.....	28
<b>Tableau VIII :</b> Dose de vitamine A en fonction de l'âge.....	43
<b>Tableau IX :</b> Répartition des patients selon l'âge.....	50
<b>Tableau X :</b> Répartition des patients selon l'âge du père.....	50
<b>Tableau XI :</b> Répartition des patients selon l'âge de la mère.....	51
<b>Tableau XII :</b> Répartition des patients selon l'âge de la découverte.....	51
<b>Tableau XIII :</b> Répartition des patients selon la profession des parents.....	52
<b>Tableau XIV :</b> Répartition des patients selon le niveau d'instruction des parents.....	52
<b>Tableau XV :</b> Répartition des patients selon la Parité des mère.....	53
<b>Tableau XVI :</b> Répartition des patients selon les habitudes alimentaires...53	
<b>Tableau XVII :</b> Répartition des patients selon le statut vaccinal (PEV).....	54
<b>Tableau XVIII :</b> Répartition des patients selon les vaccins hors PEV.....	54
<b>Tableau XIX :</b> Répartition des patients selon les signes cliniques.....	54
<b>Tableau XX :</b> Répartition des patients selon les circonstances de découverte de la drépanocytose.....	55
<b>Tableau XXI :</b> Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique..55	
<b>Tableau XXII :</b> Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine de base.....	56
<b>Tableau XXIII :</b> Répartition des patients selon le périmètre brachial (PB)..56	
<b>Tableau XXIV :</b> Répartition des patients selon l'Indice de masse corporelle.....	56
<b>Tableau XXV :</b> Répartition des patients selon le Rapport Poids/ Age.....	57
<b>Tableau XXVI :</b> Répartition des patients selon le Rapport Taille/ Age.....	57

<b>Tableau XXVII</b> : Répartition des patients selon le Rapport poids /Taille...	57
<b>Tableau XXVIII</b> : Répartition des patients selon les formes de malnutrition.....	58
<b>Tableau XXIX</b> : Répartition des patients selon la nécessité de prise en charge.....	58
<b>Tableau XXX</b> : Répartition des patients selon les types de prise en charge.....	58
<b>Tableau XXXI</b> : Répartition des patients selon le devenir.....	59
<b>Tableau XXXII</b> : Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique et les formes de malnutrition.....	59
<b>Tableau XXXIII</b> : Répartition des patients selon l'âge de découverte et les formes de malnutrition.....	59
<b>Tableau XXXIV</b> : Répartition des patients selon la parité et les formes de malnutrition.....	60
<b>Tableau XXXV</b> : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine de base et le phénotype hémoglobinique.....	60
<b>Tableau XXXVI</b> : Répartition des patients selon les habitudes alimentaires et les formes de malnutrition.....	61

## Liste des abréviations /sigles/acronymes

**ADN** : Acide Désoxyribo Nucléique

**ATPE** : Aliment Thérapeutique Prêt à l'Emploi

**AVC** : Accident Vasculaire Cérébral

**CHU** : Centre Hospitalo-universitaire

**CLHP** : Chromatographie liquide à haute pression

**CMV** : Complexe minéraux-Vitamines

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

**CVO** : Crise vaso-occlusive

**ECBU** : Examen Cytobactériologique des Urines

**EDSM** : Enquête Démographique de Santé du Mali

**Hb** : Hémoglobine

**Hb A** : Hémoglobine A

**Hb C** : Hémoglobine C

**Hb F** : Hémoglobine F

**HbS** : Hémoglobine S

**HIV** : Virus de l'Immunodéficience Humaine

**HU** : Hydroxyurée

**IDR** : Intradermo-réaction à la Tuberculine

**IEF** : Isoélectrofocalisation

**IgG** : Immunoglobuline G

**IM** : Intramusculaire

**IMC** : Infirmité motrice cérébrale

**IV** : Intraveineux

**Kg** : kilogramme

**MAS** : Malnutrition Aigüe Sévère

**Ml** : Millilitre

**NCHS** : National Center for Health Statistics

**NFS** : Numération Formule Sanguine

**NO** : Monoxyde d'Azote

**OMS** : Organisation Mondiale de la Santé

**P/A** : Poids pour Age

**P/T** : Poids pour Taille

**PAM** : Programme Alimentaire Mondial

**PB** : Périmètre Brachial

**PC** : Périmètre crânien

**PCIMA** : Prise en Charge Intégrée de la Malnutrition Aigüe

**PCR** : Polymérase Chain Réaction

**PNLP** : Programme National de Lutte Contre le Paludisme

**RéSoMal** : Solution de Réhydratation pour Enfants Malnutris

**SIDA** : Syndrome d'Immunodéficience Acquise

**SNG** : Sonde Nasogastrique

**STA** : Syndrome Thoracique Aigu

**S $\beta$ + Thal** : S Beta plus thalassémie

**S $\beta$ <sup>0</sup> Thal** : S Beta zero thalassémie

**T/A** : Taille /Age

**TSS** : Technique de Supplémentation par Succion

**UNICEF** : Fonds des Nations Unies pour l'Enfance

**URENAM** : Unité de Récupération et d'Education Nutritionnelle en Ambulatoire Modérée

**URENAS** : Unité de Récupération et d'Education Nutritionnelle en Ambulatoire Sévère

**URENI** : Unité de Récupération et d'Education Nutritionnelle Intensive

**VWF** : Facteur de Von Willebrand

**TABLE DES MATIERES :**

Introduction .....	1
Objectifs .....	3
<b>1-Généralités</b> .....	4
1.1 Définition.....	4
1.2 Structure de l'hémoglobine(Hb).....	4
1.3 Fonction de l'hémoglobine(Hb).....	5
1.4 Historique de la drépanocytose.....	6
1.5 Epidémiologie.....	7
1.6 Physiologie et Physiopathologie.....	8
1.6.1 Physiologie de la drépanocytose.....	8
1.6.2 Physiopathologie de la drépanocytose.....	10
1.6.2.1 Physiopathologie moléculaire.....	10
1.6.2.1.1 Polymérisation des molécules d'hémoglobine drépanocytaire.....	10
1.6.2.1.2 Déformation du globule rouge.....	11
1.6.2.2 Physiopathologie cellulaire.....	12
1.6.2.2.1 Déshydratation des globules rouges.....	12
1.6.2.2.2 Altérations structurales et fonctionnelles de la membrane érythrocytaire.....	13
1.6.2.2.3 Modification de l'hémostase.....	14
1.6.2.2.4 Caractéristiques rhéologiques des globules rouges drépanocytaires.....	14
1.6.2.2.5 Globules blancs et rhéologie.....	14
1.6.2.3 Physiopathologie vasculaire.....	15
1.6.2.3.1 Phénomènes d'adhérence des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium vasculaire.....	15
1.6.2.3.2 Anomalie du tonus vasculaire.....	15
1.7 Formes cliniques.....	16
1.7.1 Forme homozygote SS .....	16
1.7.2 Forme hétérozygote AS .....	17
1.7.3 Formes associées.....	17
1.7.3.1 Double hétérozygotes SC.....	17
1.7.3.2 Thalaso-drépanocytaires.....	17



1.7.4 Autres types.....	18
1.8 Diagnostic.....	18
1.8.1 Maladie drépanocytaire.....	18
1.8.2 Diagnostic biologique.....	18
1.8.3 Diagnostic prénatal.....	19
1.8.4 Diagnostic à la naissance.....	20
<b>2 Malnutrition.....</b>	<b>20</b>
2.1 Définition de la malnutrition.....	20
2.2 Epidémiologie.....	20
2.3 Classification de la malnutrition.....	21
2.3.1 Classification selon la nature des nutriments.....	21
2.3.2 Classification de la malnutrition selon les mesures et indices anthropométriques.....	22
2.3.2.1 Mesures anthropométriques.....	22
2.3.2.2 Indices anthropométriques.....	24
2.3.3 Classification de la malnutrition selon Waterloo.....	25
2.3.4 Classification de la malnutrition selon Gomez.....	26
2.3.5 Classification de kanawati et Mac Lauren.....	27
2.3.6 Degré de la malnutrition selon le périmètre branchial.....	27
2.3.7 Degré de malnutrition selon le rapport Poids/Taille.....	28
2.4 Physiopathologie de la malnutrition aiguë sévère.....	28
2.5 Formes cliniques de la malnutrition.....	29
2.5.1 Marasme.....	30
2.5.2 Kwashiorkor.....	30
2.5.3 Kwashiorkor-marasmique.....	31
2.5.4 Malnutrition chronique ou retard de croissance.....	31
2.6 Causes de la malnutrition.....	32
2.6.1 Accès insuffisant aux aliments et nutriments ou insécurité alimentaire.....	32
2.6.2 Insuffisance des soins pour les enfants et les femmes.....	33
2.6.3 Insuffisance des services de santé et un environnement mal sain.....	33
2.7 Facteurs de risque.....	33
2.7.1 Facteurs psychologiques et familiaux.....	33

2.7.2 Facteurs socio-économiques.....	34
2.7.3 Facteurs médicaux.....	34
2.8 Complications.....	34
2.8.1 Déshydratation.....	34
2.8.2 Diarrhée.....	34
2.8.3 Infections.....	35
2.8.4 Autres complications.....	35
2.9 Conduites à tenir.....	39
2.9.1 Traitement.....	39
2.9.1.1 Principes généraux.....	39
2.9.1.2 Principes du traitement.....	39
2.9.1.2.1 Phase aiguë.....	39
2.9.1.2.2 Phase de transition.....	39
2.9.1.2.3 Phase de réhabilitation (Phase 2).....	40
2.9.1.3 Traitement des complications.....	41
2.9.2 L'éducation nutritionnelle.....	44
2.9.3 Surveillance.....	44
<b>3 Méthodologie.....</b>	<b>45</b>
3.1 Lieu et cadre d'étude.....	45
3.2 Type et période d'étude.....	46
3.3 Population d'étude.....	46
3.4 Echantillonnage.....	46
3.4.1 Critères d'inclusion.....	46
3.4.2 Critères de non-inclusion.....	47
3.4.3 Echantillon.....	47
3.5 Déroulement de l'enquête.....	47
3.6 Ethique et déontologie.....	48
3.7 Définitions opérationnelles.....	48
<b>4 Résultats.....</b>	<b>50</b>
4.1 Etude descriptive.....	50
4.1.2 Caractéristiques sociodémographiques.....	50
4.1.2.1 Résidence des patients.....	50
4.1.2.2 L'âge.....	50

4.1.2.3 Sexe.....	51
4.1.2.4 Profession et niveau d'instruction des parents.....	52
4.1.3 Antécédents.....	53
4.1.3.1 Mariage consanguin.....	53
4.1.3.2 Parité.....	53
4.1.3.3 Habitudes alimentaires.....	53
4.1.3.4 Statut vaccinal.....	54
4.1.4 Caractéristiques cliniques et biologiques.....	54
4.1.5 Evaluation et prise en charge nutritionnelle.....	56
4.1.5.1 Périmètre brachial.....	56
4.1.5.2 Indice de masse corporelle.....	56
4.1.5.3 Rapport Poids/Age.....	57
4.1.5.4 Rapport Taille/Age.....	57
4.1.5.5 Rapport Poids/Taille.....	57
4.1.5.6 Formes de malnutrition.....	58
4.1.5.7 Nécessité de prise en charge.....	58
4.1.5.8 Différents types de prise en charge.....	58
4.1.6 Devenir des patients.....	59
4.2 Etude analytique.....	59
<b>5 Commentaires et Discussion.....</b>	<b>62</b>
5.1 Caractéristiques sociodémographiques.....	62
5.2 Caractéristiques cliniques et biologiques.....	63
5.3 Evaluation et prise en charge nutritionnelle.....	64
5.4 Devenir des patients.....	64
conclusion.....	65
Recommandations.....	66
▪ Références.....	67
▪ Fiche signalétique.....	72
▪ Fiche d'enquête.....	73
▪ Serment d'Hippocrate.....	77

## **INTRODUCTION :**

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive définie par la présence dans le globule rouge d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S (Hbs) [1]. Sa pathogénie implique une mutation ponctuelle au niveau du codon n°6 du gène  $\beta$  de la globine : une adénine normalement présente est remplacée par une thymidine [1, 2]. La conséquence de cette mutation ponctuelle est la synthèse d'une chaîne protéique  $\beta$  anormale ( $\beta_s$ ) dont la particularité est de présenter en position 6 une valine au lieu d'un acide glutamique [1].

C'est la maladie génétique la plus fréquente au monde, nous assistons chaque année à la naissance de plus de 300000 enfants atteints de syndrome drépanocytaire majeur (SDM) [2, 3]. La maladie est certes fréquente en Afrique, cependant elle concerne actuellement des milliers de familles dans plusieurs pays du monde : Antilles (12%), les noirs américains (9%), les sujets non mélanodermes au Moyen-Orient, Arabie Saoudite, Inde, Turquie, Grèce, Maghreb et aussi en Europe de l'Ouest en raison des mouvements des populations atteintes [2].

- **En Afrique** : sa prévalence varie entre 10-40% selon les régions et les ethnies [3].
- **Au Mali** : le trait drépanocytaire est très répandu puisque sa distribution ethnico-géographique varie entre 4 et 15% du Nord au Sud dont 3% des formes majeures [3].

Ces formes majeures sont sujets à des complications chroniques qui retentissent sur la croissance staturo-pondérale des enfants donnant ainsi des tableaux de malnutrition.

La malnutrition est un état pathologique général ou spécifique résultant de l'absence, de l'insuffisance, de l'utilisation ou de la part excessive dans l'alimentation d'un ou de plusieurs nutriments essentiels [1, 4]. Elle se manifeste par des phénomènes cliniques et peut être décelée au moyen d'épreuves physiologiques ou d'examen de laboratoire, il peut s'agir de déficit protéidique ou en micro nutriments [4]. Ce déficit peut être prévenu par le suivi régulier des patients drépanocytaires [4].

Le mécanisme des troubles nutritionnels peut se résumer par des particularités chez le sujet drépanocytaire liées aux besoins énergétiques, protéiques et en micronutriments.

Les conséquences du déficit énergétique peuvent entraîner :

- ✓ un retard de développement pondéral ;
- ✓ un retard de croissance staturale ;
- ✓ un retard du développement pubertaire ;
- ✓ des troubles cognitifs.

Ces effets sont plus marqués chez le garçon et à l'adolescence.

Le déficit d'apport protéique est responsable généralement d'une faible masse maigre (amyotrophie) et une augmentation du risque infectieux. La déshydratation intra et extracellulaire, le stress oxydatif sont dus aux apports hydriques insuffisants, associés à un déficit d'apport en calcium pouvant être à l'origine des crises vaso occlusives.

Quant aux carences en magnésium, en zinc, aux différentes vitamines (A, B1, B6, B9, B12) et la vitamine D, elles peuvent favoriser un retard de croissance, une accentuation de l'hémolyse, une insuffisance de synthèse d'hémoglobine et une fragilité osseuse.

La prévention et le traitement de ces troubles nutritionnels constituent une composante essentielle dans la prise en charge de la maladie drépanocytaire en s'appuyant sur les apports nutritionnels conseillés : bonne hydratation, et supplémentation en vitamines.

Certes, des études ont été faites concernant beaucoup d'aspects de la drépanocytose, mais son retentissement sur l'état nutritionnel des enfants n'a pas fait l'objet d'étude dans notre unité fonctionnelle. C'est pour cela que nous nous proposons d'évaluer l'état nutritionnel des enfants drépanocytaires suivis CHU- Gabriel Touré.

➤ **Objectifs**

➤ **Objectif général**

- Évaluer l'état nutritionnel des enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU-Gabriel Touré.

➤ **Objectifs spécifiques**

- Déterminer la fréquence de la malnutrition chez les enfants drépanocytaires suivis à l'unité fonctionnelle ;
- Identifier les différents signes de malnutrition rencontrés chez les enfants drépanocytaires ;
- Déterminer les différentes formes de malnutrition présentes chez les enfants drépanocytaires suivis.

## **1 - GENERALITES**

### **1.1 Définition**

La drépanocytose est une hémoglobinopathie due à une mutation ponctuelle sur le gène codant pour la chaîne bêta de l'hémoglobine [5].

### **1.2 Structure de l'hémoglobine (Hb)**

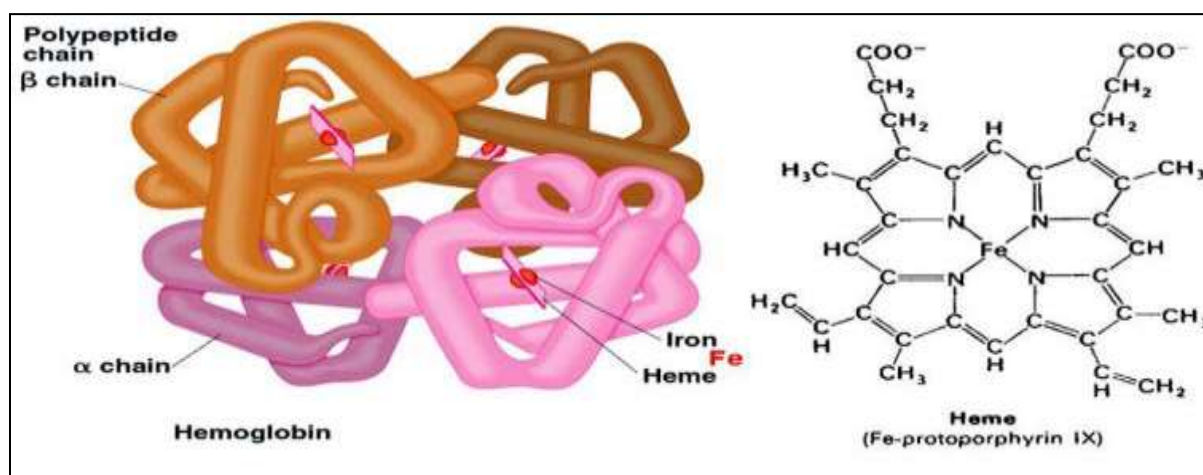
La molécule d'hémoglobine, formée d'un hétéro tétramère, telle qu'elle est présente chez tous les vertébrés, provient d'une duplication, remontant à environ 750 millions d'années [6]. L'hémoglobine est constituée de quatre chaînes polypeptidiques, les chaînes de globine, dont il existe plusieurs entités (leur structure primaire) [5, 6]. Normalement, une molécule d'hémoglobine est formée de deux types de chaînes, identiques deux à deux [4, 6]. L'hémoglobine A (HbA), la forme majoritaire circulant dans le sang des adultes de l'espèce humaine, un vertébré mammifère, est constituée de deux chaînes de type alpha ( $\alpha$ ) et deux chaînes de type bêta ( $\beta$ ) [1, 6]. La chaîne  $\alpha$  comporte 141 résidus d'acides aminés et la chaîne  $\beta$  146, les deux types de chaînes comportent de nombreux résidus d'acides aminés dans les mêmes positions [6]. Les résidus d'histidine réalisent des liaisons de coordination métallique avec l'atome de fer fixé dans la molécule d'hème [6]. L'un de ses résidus histidine (Histidine distale) lie directement le fer sous forme  $Fe^{2+}$ , l'autre (Histidine proximale) le lie par l'intermédiaire de la molécule d'oxygène ( $O_2$ ) quand l'hémoglobine est oxygénée (dite alors oxyhémoglobine) [2, 6].

Les structures tertiaire (conformation 3D) et quaternaire (association des chaînes) de l'hémoglobine ont été analysées par diffraction des rayons X (radiocristallographie) [1, 2]. Ces analyses ont montré l'orientation des hélices, la nature des contacts entre les chaînes en confirmant la structure oligomérique à quatre chaînes [6]. Les chaînes de globine portent toutes de nombreuses hélices alpha dans leur structure secondaire, 7 pour la chaîne  $\alpha$  (notées de A à G) et 8 pour la chaîne  $\beta$  (notées de A à H) [7].

Pour la molécule d'hème, elle est définie comme une ferro-protoporphyrine de type IX. L'atome de fer situé en son centre est sous forme réduite ( $Fe^{++}$ ) aussi bien dans l'hémoglobine oxygénée ( $HbO_2$ ) et la carboxyhémoglobine ( $HbCO$ ) que dans l'hémoglobine désoxygénée (désoxyHb)

[3, 6, 7]. La forme oxydée ( $Fe^{+++}$ ) est impropre au transport de l'oxygène, elle est caractéristique de la méthémoglobine (metHb) [7]. Dans cette forme, l'atome de fer est lié sur sa face distale à un groupe hydroxyle [1, 6, 7]. Les hémichromes sont une autre forme d'oxydation où le fer ferrique est directement lié à un résidu de la face distale : cette structure est génératrice de radicaux libres dangereux pour la membrane érythrocytaire, partiellement responsables des complications hémolytiques observées chez les patients porteurs d'hémoglobines instables ou thalassémiques [7, 8].

Dans l' $HbO_2$ , l'atome de fer présente six liaisons de coordination, quatre interviennent dans la structure de l'hème, la cinquième amarre l'hème à la globine au niveau de l'Histidine F8 (dite « histidine proximale ») et la sixième fixe la molécule d'oxygène entre l'Histidine E7 (dite « histidine distale ») et la Valine E11. Dans la désoxyHb, l'atome de fer, plus volumineux que dans l' $HbO_2$  est penta coordonné [8].



**Figure 1 :** Représentation de l'hémoglobine [9]

### 1.3 Fonction de l'hémoglobine (Hb) [8, 9]

Les globules rouges, constitués pour 33 % de leur poids par l'hémoglobine, sont à l'origine du pouvoir oxyphorique du sang. Ainsi chez l'homme, avec un taux normal de 14 à 15 g/dl d'hémoglobine, la capacité de transport d'un décilitre de sang est d'environ 20 ml d'oxygène. Ce même volume de plasma ne peut transporter sous forme dissoute que 0,5ml d'oxygène. Il est impératif de pouvoir libérer facilement une fraction importante de cet oxygène au niveau des tissus pour créer un gradient de  $pO_2$  suffisant entre le sang



artériel et la mitochondrie, lieu où il sera finalement utilisé par le métabolisme cellulaire. Le transport d'oxygène par le sang intéresse les physiologistes depuis la fin du XIX siècle. Leur forme sigmoïde indique que l'oxygène se fixe mieux sur un globule rouge déjà bien oxygéné que sur un globule largement désoxygéné. Inversement, il s'en libère d'autant plus facilement que le globule est peu oxygéné. Ce phénomène témoigne d'une fixation coopérative : l'oxygénation d'une sous-unité du tétramère a pour conséquence d'augmenter l'affinité pour l'oxygène des autres sous-unités encore désoxygénées, indiquant une interaction entre les quatre molécules d'hème.

#### **1.4 Historique de la drépanocytose [10, 11]**

En 1910 James Herrick décrit des globules rouges allongés, irrégulièrement déformés chez un patient anémique des Antilles. L'anomalie a en fait été détectée par Ernest Irons, son stagiaire. La forme anormale des globules rouges la plus fréquente sur le frottis étant celle d'une faucille, le nom « anémie falciforme » a été retenue.

La recherche s'est construite à partir de cette anomalie morphologique. Il est apparu que les cellules falciformes sont moins souples que les érythrocytes normaux. Elles ont donc des difficultés à passer dans les capillaires, dont le diamètre est souvent inférieur à la moitié du diamètre d'un globule rouge. Par ailleurs, les cellules falciformes sont optiquement biréfringentes, ce qui indique une structure régulièrement ordonnée dans la cellule. Étant donné que le contenu d'un globule rouge se compose principalement d'hémoglobine (95 % des protéines), la présence d'une hémoglobine anormale a été rapidement suspectée.

En 1949, Linus Pauling (Prix Nobel de chimie 1954) et ses collègues ont découvert que l'hémoglobine anormale porte une charge électrique plus positive que l'hémoglobine normale. Outre un début d'hypothèse physiopathologique sur le phénomène de falciformation, cela signifiait que les deux hémoglobines pouvaient être séparées par électrophorèse.

Max Perutz (Prix Nobel 1962) a élucidé la structure tridimensionnelle de l'hémoglobine par cristallographie aux rayons X.

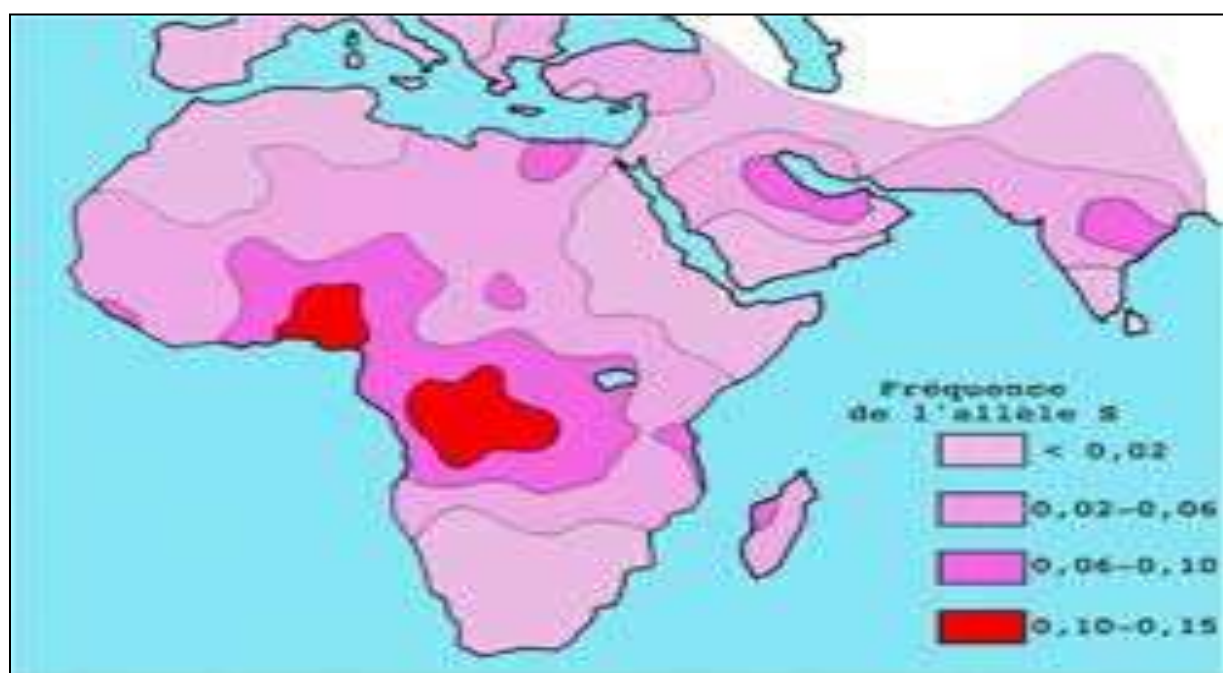
En 1957, Vernon Ingram a découvert à Cambridge que l'anomalie moléculaire de la drépanocytose consiste en une substitution d'un seul acide aminé dans la molécule d'hémoglobine. C'est Janet Watson qui a noté que les symptômes n'apparaissent chez le nourrisson qu'après la baisse du taux d'hémoglobine fœtale (HbF).

Entre 1965-1970 il y avait la mise en place des premiers traitements antibiotiques prophylactiques aux USA.

En 1995 l'hydroxurée est devenue le premier médicament prouvé, qui prévient les complications de la drépanocytose démontré dans une étude multicentrique.

### 1.5 Epidémiologie

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine très répandue dans le monde. Elle est placée en quatrième position des plus grandes maladies après le cancer, le sida et le paludisme d'après l'Organisation Mondiale de la santé (OMS).



**Figure 2** : Population atteinte de l'anémie falciforme en Afrique [12].

Son taux de létalité : 12 à 15% avant 20 ans, elle est responsable de souffrance, d'hospitalisation, d'absentéisme scolaire [12].

Sa distribution géographique est particulière, se confondant avec les zones d'endémie palustre ou ayant une histoire d'endémie palustre [12, 13].

Cette affection a une distribution géographique précise. Elle est très fréquente en Afrique, notamment en Afrique Noire, en Amérique du Nord (Etats-Unis), en Amérique du Sud (Brésil) et dans les Antilles. Elle existe également dans les pays du Maghreb (Algérie, Maroc, Tunisie), en Sicile, en Grèce, en Inde et dans tout le Moyen-Orient jusqu'en Arabie Saoudite [14]. Enfin, en raison des mouvements de populations de ces régions vers l'Europe de l'Ouest, la drépanocytose est maintenant répandue en France, en Angleterre, au Portugal, en Belgique, aux Pays-Bas, en Allemagne, etc [14]. Elle a une prévalence de 1 drépanocytose homozygote pour 1200 naissances, 1/3000 naissances en France, 1/30 naissances en Afrique Noire, 1/280 aux Antilles [15].

D'après l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS), près de 5 % de la population mondiale sont porteurs d'un gène responsable d'une anomalie de l'hémoglobine et chaque année, près de 300 000 nourrissons naissent dans le monde avec des syndromes thalassémiques (30 %) ou une drépanocytose (70 %) [16].

L'OMS estime le taux des porteurs au Maroc à 6,5%, ce qui laisserait supposer l'existence de 30.000 cas de formes majeures de thalassémie et drépanocytose au Maroc [15, 16, 17].

Au Cameroun la prévalence de la drépanocytose se situe entre 18,2 et 25% pour les porteurs du trait drépanocytaire (AS) et de 1 à 2% pour les homozygotes(SS) [18].

En Côte d'Ivoire 12 % de la population sont porteurs d'hémoglobine S [19].

Au Mali sa prévalence est estimée à 12% avec 3% pour la forme homozygote. La prévalence de l'insuffisance rénale est mal connue et pourrait atteindre 5% à 18% de la population drépanocytaire [3].

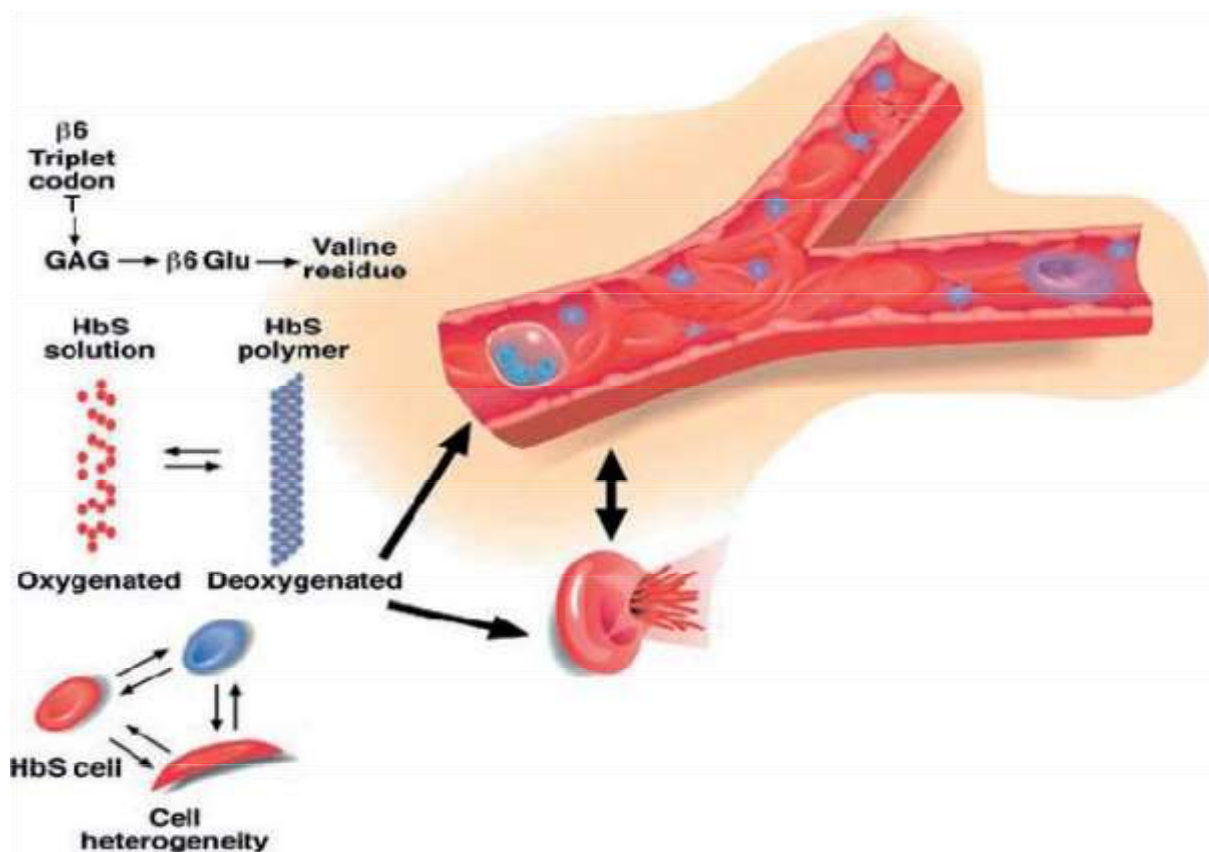
## **1.6 Physiologie et Physiopathologie**

### **1.6.1 Physiologie de la Drépanocytose**

La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale (S), la polymérisation de l'HbS dans un milieu désoxygéné entraîne une déformation des globules rouges et une diminution de leur plasticité favorisant une hémolyse et donc une anémie. Par ailleurs,

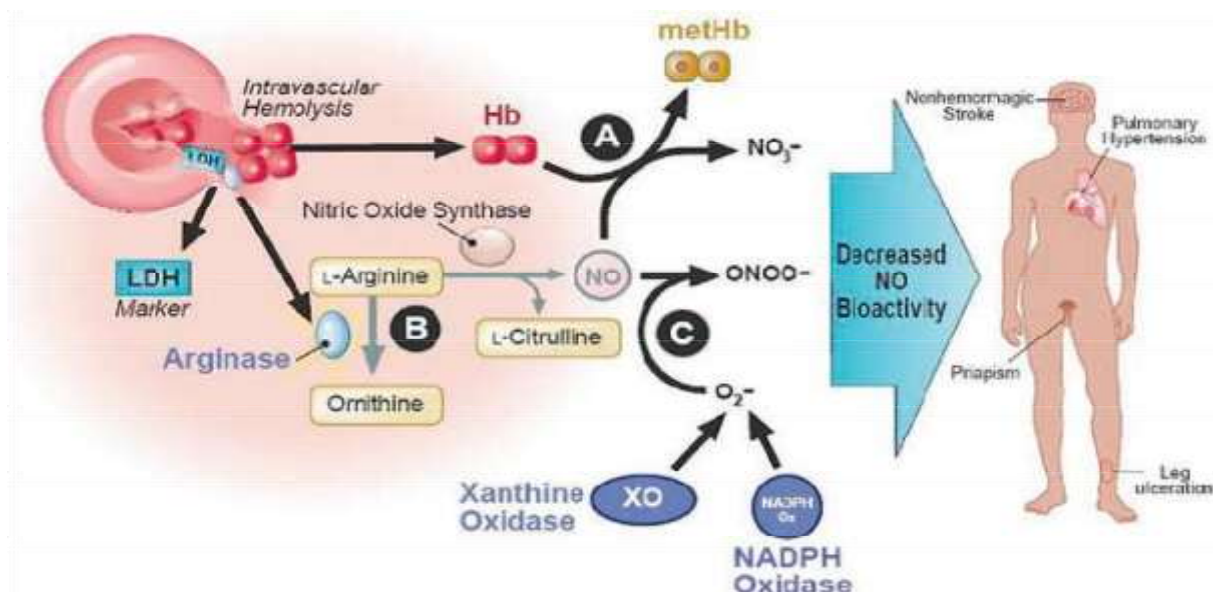
apparaissent des phénomènes vaso-occlusifs qui diminuent l'apport en oxygène dans les organes en cause [20].

D'autres facteurs interviennent dans la physiopathologie de la maladie : augmentation de l'adhérence des globules rouges vis-à-vis de l'endothélium vasculaire qui est activé, vasoconstriction liée à la consommation du monoxyde d'azote induite par l'hyper hémolyse [20].



**Figure 3** : Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire [20].

L'hémoglobine drépanocytaire HbS présente une mutation ponctuelle dans le sixième codon du gène de la globine  $\beta$  sur le chromosome 11, substituant la valine hydrophobe à la glutamine qui est un acide aminé hydrophile [19, 20]. A l'état désoxygéné les molécules d'HbS se polymérisent et mènent à la formation d'érythrocytes falciformes dont la moindre résistance mécanique favorise la vaso-occlusion et l'hémolyse [19, 20].



**Figure 4** : Physiopathologie de l'anémie drépanocytaire [20].

La liaison de l'hémoglobine libre au NO est environ 1000fois plus forte que celle de l'hémoglobine intracellulaire. L'arginase dégrade l'arginine nécessaire à la synthèse du NO [19, 20]. De plus le taux accru de xanthine-oxydase et de NADPH-oxydase (libérées par les hépatocytes nécrosés) dans le plasma y entraine des concentrations élevées de radicaux d'oxygène, dont la réaction avec le NO produit du nitrite et de nitrate [19].

La combinaison de ces processus provoque une forte chute de la concentration de NO [20]. La réduction de la concentration du NO dans les vaisseaux conduit à une vasoconstriction qui au niveau clinique peut à son tour entraîner l'infarctus cérébral, l'hypertension pulmonaire, le priapisme ou l'ulcère cutané [19, 20].

## 1.6.2 Physiopathologie de la drépanocytose

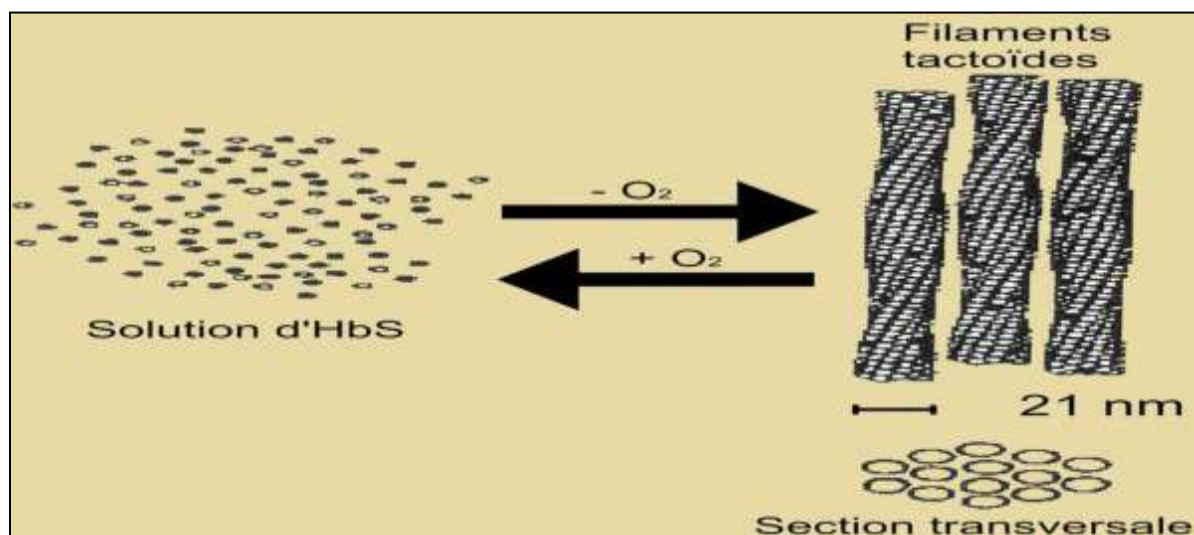
### 1.6.2.1 Physiopathologie moléculaire

#### 1.6.2.1.1 Polymérisation des molécules d'hémoglobine drépanocytaire [21]

##### • Mécanismes de la polymérisation [21, 22].

Les 270 millions de molécules d'Hb contenues dans chaque GR sont pratiquement en contact les unes avec les autres, certaines forces répulsives localisées à leur surface les empêchant de se polymériser. Cette solubilité est modifiée par un ensemble d'interactions hydrophobes lors de la

substitution Glu par Val en position 6 de la chaîne  $\beta$ . Le remplacement de l'acide glutamique neutre par un acide aminé apolaire hydrophobe la valine, modifie le rapport aussi bien entre les sous-unités de l'Hb qu'entre deux molécules d'Hb voisines. Cette substitution suffit donc pour rompre l'équilibre et amorcer une cristallisation en milieu désoxygéné. On observe alors une gélification du contenu cellulaire : des cristaux allongés en forme d'aiguille longue de 1 à 15 microns se forment, ce sont des tactoïdes.



**Figure 5 :** Formation réversible de filaments tactoïdes en milieu désoxygéné

#### • Facteurs modulateurs de la polymérisation [23]

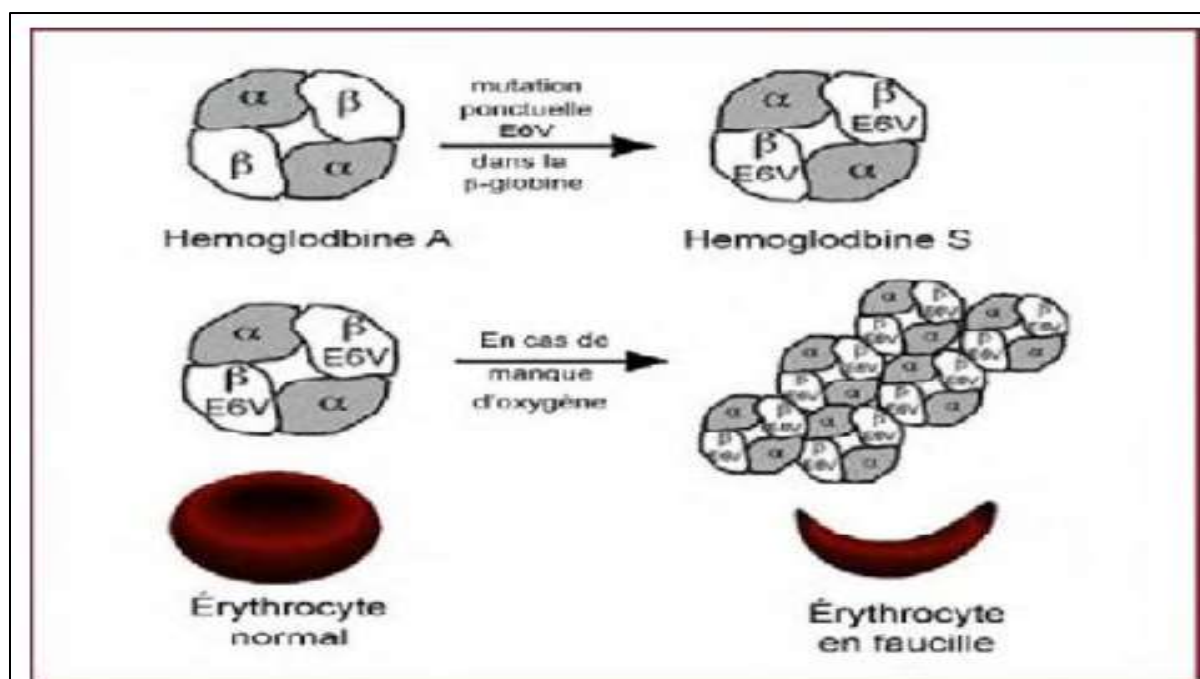
: Certains facteurs physico-chimiques favorisent la polymérisation, on peut citer :

- la concentration en HbS ;
- l'augmentation de la température ;
- un taux élevé en 2-3 diphosphoglycérate ;
- la diminution de pH ou acidose ;
- une Pa O<sub>2</sub> basse < 45 mm Hg.

#### 1.6.2.1.2 Déformation du globule rouge drépanocytaire [22]

La polymérisation des molécules d'hémoglobine S dans leur configuration désoxygénée provoque la formation intracellulaire de longues fibres allongées. La formation de ces fibres entraîne une modification de forme du globule rouge qui acquiert un aspect en « faucille » : le drépanocyte.





**Figure 6** : Mécanisme de la falciformation des hématies [24].

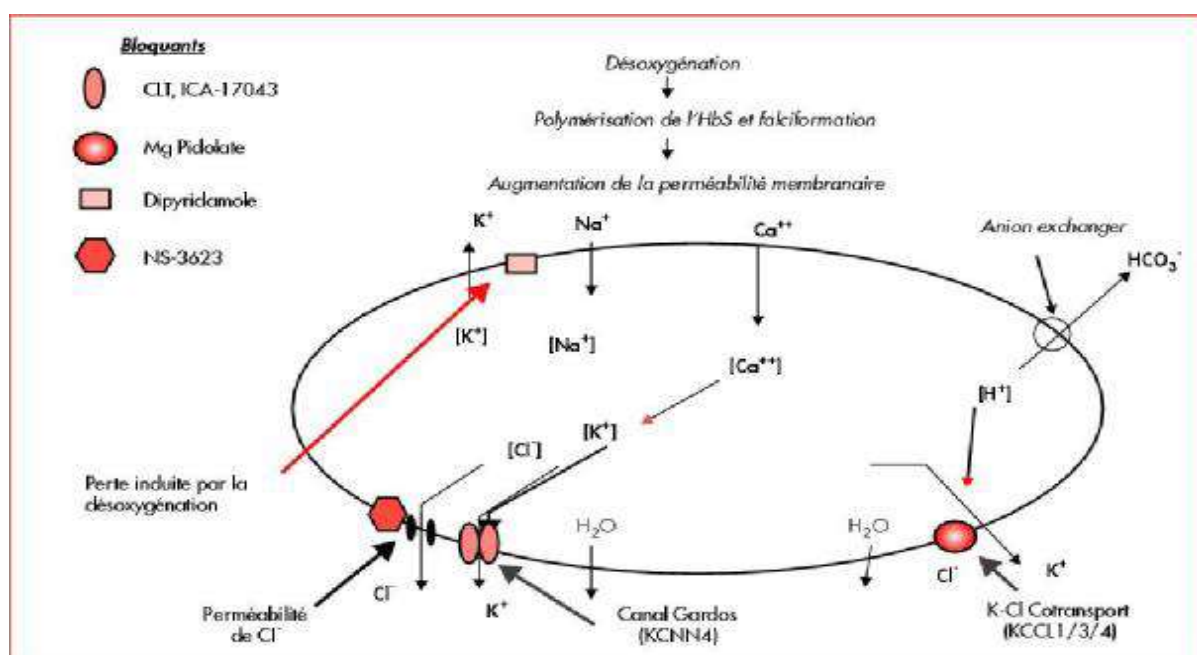
### 1.6.2.2 Physiopathologie cellulaire [21, 22, 23, 25]

#### 1.6.2.2.1 Déshydratation des globules rouges

La déshydratation qui survient tant au stade de réticulocyte qu'au stade plus mature est un phénomène important dans la constitution de l'anémie et de la diminution de la durée de vie érythrocytaire. Elle s'effectue dans la circulation où la plupart des réticulocytes arrivent cependant avec un volume élevé et une faible densité. L'hydratation des GR dépend de trois systèmes de transports ioniques transmembranaires :

- canaux Gardos : canaux  $K^+$  dépendants du  $Ca^{2+}$  ;
- co-transport  $K^+ / Cl^-$  via la concentration en  $Mg^{2+}$  ;
- pompes  $Na^+ / K^+$  : Lors des phases de désoxygénation, l'augmentation de la perméabilité membranaire induite par la polymérisation favorise l'entrée de  $Ca^{2+}$  extracellulaire qui active les canaux  $K^+$  (canaux Gardos), rejetant ce dernier hors de la cellule. L'équilibre osmotique et hydrique conduit à une perte d'eau et de  $Cl^-$  dans le milieu extracellulaire. L'excès de  $Ca^{2+}$  s'accumule dans les vésicules endocytiques qui empêchent sa détection par les pompes acide adénosines triphosphate (ATP), chargées d'évacuer le  $Ca^{2+}$  de la cellule. A chaque épisode de la falciformation la concentration intra-érythrocytaire de  $Ca^{2+}$  augmente. L'utilisation d'un inhibiteur des canaux  $K^+$ , le

clotrimazole a permis dans des essais cliniques de diminuer la déshydratation des globules rouges soulignant le rôle de ces canaux. La concentration intra érythrocytaire de  $Mg^{2+}$  est un des régulateurs du transport  $k^+/cl^-$  : l'augmentation de la concentration globulaire de  $Mg^{2+}$  induit une baisse de l'activité de transport  $kcl$  et de la perte d'eau, favorise ainsi l'hydratation du GR.



**Figure 7** : Schéma des transports ioniques impliqués dans la déshydratation des globules rouges drépanocytaires et sites d'actions de thérapeutiques expérimentales. [25].

#### 1.6.2.2.2 Altérations structurales et fonctionnelles de la membrane érythrocytaire [10, 25].

Si l'HbS polymérise en situation d'hypoxie, elle est instable en présence d' $O_2$  et forme des corps de Heinz qui augmentent sa fragilité mécanique notamment dans le flux circulatoire. Cette instabilité de l'HbS et sa tendance à polymériser induisent des altérations structurales de la membrane du GR SS au sein de la bicouche phospholipidique des protéines transmembranaires et des protéines du cytosquelette de la face interne ou externe de la membrane. Les dérivés de l'HbS instable génèrent des radicaux libres qui oxydent la membrane. La surface des GR SS est propice à une hyperfixation d'immunoglobuline G (IgG) proportionnelle de la densité globulaire. Cela favoriserait leur séquestration et leur destruction par les



macrophages du système réticuloendothélial. Enfin les GR SS adhèrent anormalement aux cellules endothéliales, facilitant l'occlusion vasculaire et l'hémolyse intra vasculaire.

#### **1.6.2.2.3 Modifications de l'hémostase [10, 22].**

De nombreuses anomalies de l'hémostase induisent un état d'hypercoagulabilité biologique chez les sujets drépanocytaires :

- la thrombocytose liée à l'asplénie fonctionnelle /autosplénie ;
- coagulopathie avec génération de la thrombine formation de fibrine activation plaquettaire ;
- diminution des protéines inhibitrices (PC, PS) de la coagulation ;
- augmentation du facteur de Von Willebrand (VWF) ;
- activation de la prothrombine (in vitro) par les GR SS denses falciformés en raison de l'exposition de phospholipides membranaires pro coagulants (phosphatidylsérine) à la surface des drépanocytes.

#### **1.6.2.2.4 Caractéristiques rhéologiques des globules rouges drépanocytaires : Hyperviscosité [26].**

La rhéologie des GR SS dépend de multiples paramètres :

- viscosité sanguine ;
- hématokrite ;
- CCMH ;
- les propriétés mécaniques et rapport surface/volume des GR. Ces paramètres sont liés, la modification de l'un influençant l'autre.

#### **1.6.2.2.5 Globules blancs et rhéologie [26]**

Des facteurs liés aux leucocytes encore mal connus interviennent certainement, il existe fréquemment une hyperleucocytose au cours des crises douloureuses. Les patients ayant les leucocytoses les plus élevées ont une mortalité plus élevée. La leucopénie induite par l'hydroxyurée participe peut-être à la diminution de la morbi-mortalité de la drépanocytose avec ce traitement. L'asplénie fonctionnelle favorise une augmentation modérée de la leucocytose à la phase d'état.

### **1.6.2.3 Physiopathologie vasculaire**

#### **1.6.2.3.1 Phénomènes d'adhérence des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium vasculaire [26, 27]**

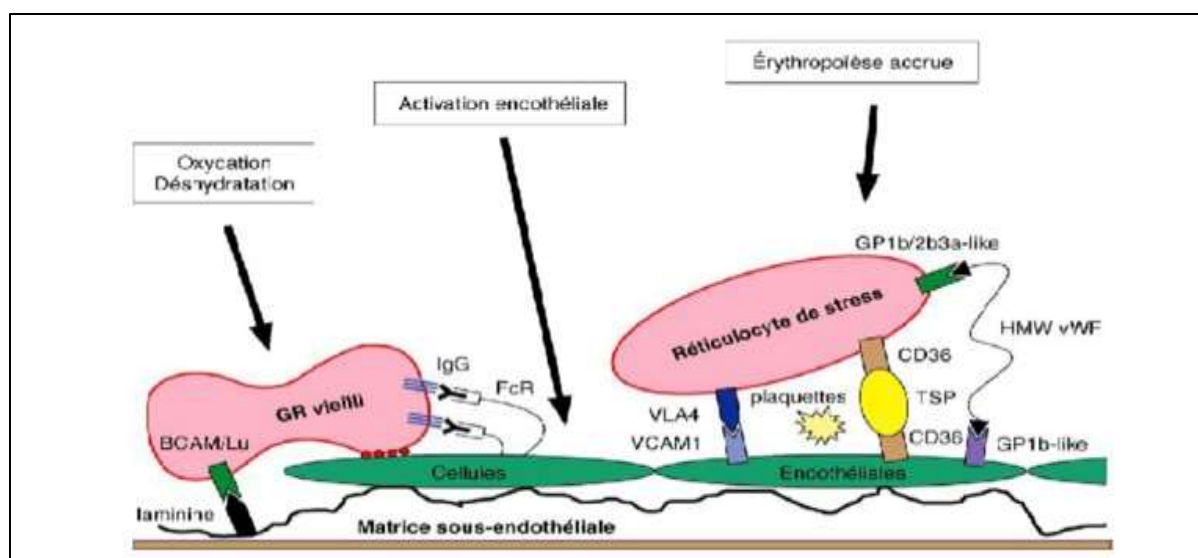
L'hypothèse actuelle est celle d'un mécanisme en deux étapes. La première ferait intervenir des globules rouges jeunes, les réticulocytes prématurément sortis de la moelle qu'on a pu assimiler à « des réticulocytes de stress ». Les réticulocytes drépanocytaires expriment des protéines utilisées normalement pour leur fixation intra médullaire : une intégrine, VLA-4 ou (α4β1) qui se lie directement à la protéine VCAM-1 de l'endothélium et CD36 qui interagit avec une autre molécule CD36 exprimée sur l'endothélium par l'intermédiaire d'une molécule de thrombospondine. Ces partenaires protéiques, les premiers identifiés sont vraisemblablement les plus importants, mais ne sont de loin pas les seuls. D'autres mécanismes d'interaction ont été identifiés entre la protéine B Cam/LU du globule rouge drépanocytaire et la laméline sous endothéliale et entre les multimères du facteur de Von Willebrand et les récepteurs sur le GR et de l'endothélium.

Le groupe de RP Hebbel a mis en évidence chez les drépanocytaires une activation des cellules endothéliales qui s'exagère au moment des crises vaso occlusives avec libération des cellules endothéliales activées dans la circulation. Ces cellules expriment en excès des molécules adhésives, VCAM-1, ICAM-1 sélectine. L'hyperleucocytose est presque constante chez les drépanocytaires et les granulocytes, par leur volume et leurs propriétés adhésives, sont un facteur important de ralentissement de la circulation. Les processus adhésifs, les troubles rhéologiques complexes restent un phénomène majeur de la drépanocytose et de presque toutes ses complications aiguës.

#### **1.6.2.3.2 Anomalie du tonus vasculaire [26, 27]**

Un développement plus récent est la mise en évidence du rôle du monoxyde d'azote (NO) « puissant vasodilatateur » et de l'endothéline-1 (ET-1) « puissant vasoconstricteur » dans la pathologie vasculaire en général, et plus spécifiquement celle de la drépanocytose. Il est intéressant de noter que le

taux d'ET-1 circulante est abaissé chez les drépanocytaires traités par l'hydroxyurée. L'action moléculaire de l'hydroxyurée (HU) est rattachée au NO qui induit la production d'HbF par l'activation de la guanylatecyclase soluble (sGC) qui est elle-même dépendante de NO. Un gradient artérioveineux de NO est observé après infusion de nitrites, même à des concentrations physiologiques. De même, la desoxyhémoglobine a une activité réductrice des nitrites. Par conséquent, il ya une association entre l'hypoxie tissulaire, l'allostérie de l'Hb et la bioactivation des nitrites. L'hémoglobine a ainsi, outre son rôle de transporteur d'oxygène, un rôle physiologique contribuant à la vasodilatation.



**Figure 8** : Adhésion des globules rouges à l'endothélium dans la drépanocytose.

## 1.7 Formes cliniques

### 1.7.1 Forme homozygote SS [22, 23, 28]

Elle est de loin la forme la plus grave. Sous l'effet protecteur de l'HbF, les trois premiers mois de l'enfant drépanocytaire sont asymptomatiques. Elle est ensuite d'une grande sévérité : 25 à 50% meurent avant 2 ans et 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte. Dès l'âge de 4 mois il existe une anémie hémolytique et vers 6 mois souvent une splénomégalie qui tend à disparaître après 17 ans. Le syndrome main-pied dont le maximum de fréquence se situe entre le 6<sup>ème</sup> et le 18<sup>ème</sup> mois après la naissance est la première complication souvent révélatrice de la maladie. Il est caractérisé par une

tuméfaction aiguë et douloureuse du dos des mains et des pieds empêchant les mouvements des mains et la marche. L'œdème déborde souvent à la paume et à la plante du pied. Il prédomine aux métacarpes et aux métatarses, mais peut déborder sur les phalanges, voire sur l'ensemble des doigts ou des orteils qui sont boudinés. L'atteinte peut se limiter à une main ou à un pied. Le syndrome main-pied s'accompagne de fièvre les premiers jours, sans qu'une infection locale soit nécessairement associée. Cette poussée dure 3 à 5 jours, rarement une semaine.

### **1.7.2 Forme hétérozygote AS [26, 27]**

Appelée couramment trait drépanocytaire, le sujet porteur est exempt de toute complication affectant l'état général ou hématologique dans les conditions physiologiques normales. La concentration érythrocytaire de l'hémoglobine S est trop faible pour que la falciformation se produise in vivo. Cela n'est possible qu'en cas de circonstances exceptionnelles. Le risque le plus grand pour les porteurs du trait drépanocytaire est d'ordre génétique.

### **1.7.3 Les Formes associées [28]**

Elles associent une autre hémoglobinopathie à l'hémoglobinose S.

#### **1.7.3.1 Double hétérozygotes S/C [27, 28]**

Elle est l'hémoglobinose la plus répandue après la drépanocytose SS et se caractérise par la présence de deux hémoglobines S et C sous leur forme hétérozygote. Elle est surtout répandue dans la race noire de l'Afrique de l'Ouest. Les bases physiopathologiques du double hétérozygotisme SC sont les mêmes que celles de la drépanocytose SS : c'est la falciformation des hématies qui est à l'origine des manifestations cliniques. L'électrophorèse de l'Hb ne montre pas d'Hb A, l'Hb S et l'Hb C sont à égalité (45 à 55 %), l'Hb F varie de 2-10% donc un peu plus basse que dans les formes SS, l'HbA2 est normale 1-3 %.

#### **1.7.3.2 Les Thalaso-drépanocytaires [28]**

Elles sont fréquentes et doivent être subdivisées selon le type  $\beta^+$  ou  $\beta^0$  de la thalassémie. Il y a deux modes d'expression des S/ $\beta^+$  thalassémies, l'une sévère où l'Hb A n'excède pas 15% et l'autre assez bénigne où l'Hb A avoisine 25 %. Le mode d'expression clinique est assez variable dans sa sévérité qui,

en règle générale est comparable à celle de l'homozygote S/ $\beta^0$  thalassémie [22, 28].

#### **1.7.4 Les autres types [21]**

Ce sont la persistance héréditaire d'Hb fœtale, l'hémoglobinoses D Punjab, la drépanocytose S/O Arabe et la drépanocytose A/S Antilles.

### **1.8 Diagnostic**

#### **1.8.1 La maladie drépanocytaire [4, 29]**

L'évolution clinique naturelle de la drépanocytose se caractérise schématiquement par quatre périodes évolutives :

➤ **la période néonatale** : silencieuse, sans expression clinique, du fait d'un taux élevé de l'hémoglobine fœtale qui a un pouvoir d'inhibition de la gélification de l'hémoglobine S, condition favorable à la falciformation des globules rouges drépanocytaires ;

➤ **la période de 6 mois à 5 ans** : caractérisée principalement par les complications infectieuses graves responsables d'hospitalisations fréquentes et d'une mortalité importante, d'accidents de séquestrations spléniques souvent mortelles ;

➤ **la période de 5 à 15 ans** : marquée, surtout par la survenue fréquente de crises douloureuses ostéoarticulaires, mais également d'épisodes infectieux graves en particulier, les ostéomyélites. C'est dans cette tranche d'âge que les accidents vasculaires cérébraux et le syndrome thoracique aigu sont fréquents.

#### **1.8.2 Diagnostic biologique**

➤ **Techniques de diagnostic [14].**

##### **❖ Isoélectrofocalisation (IEF)**

Une technique permettant de séparer les hémoglobines de migration identique en électrophorèse sur un support de gel d'agarose.

##### **❖ Chromatographie liquide à haute pression (CLHP)**

Variant BioRad pour quantification [14].

##### **❖ Test d'Itano [14]**

C'est un test de solubilité réduite consiste à mélanger un hémolysât de globules rouges avec un tampon phosphate concentré en présence d'un réducteur, l'hydrosulfite de sodium. L'apparition d'un trouble dans le milieu indique l'existence d'une Hb anormale.

#### ❖ **Test de falciformation ou test d'Emmel [14]**

Il a été mis au point en 1917 par Emmel qui a constaté la déformation en faucille des hématies des sujets atteints de drépanocytose lorsque celles-ci sont placées dans un milieu pauvre en oxygène. Ce test biologique consiste à mettre les hématies à étudier dans une atmosphère désoxygénée qui provoque la polymérisation suivie de la gélification de l'HbS intra-érythrocytaire entraînant la falciformation des hématies.

#### ❖ **Phénotype hémoglobinique [30, 31]**

La technique la plus utilisée pour le diagnostic de la drépanocytose permet la détermination de ses formes homo ou hétérozygotes en basant sur la migration des différents types d'Hb dans un champ électrique sur un support approprié, en fonction de leur charge électrique et de leur solubilité. Les différentes méthodes d'électrophorèse permettent de poser un diagnostic positif de la drépanocytose et de différencier les porteurs du trait drépanocytaire (AS) des malades homozygotes (SS).

#### **1.8.3 Diagnostic prénatal [30, 31]**

Il peut être réalisé chez les couples d'hétérozygotes. La biologie moléculaire permet de faire le diagnostic vers la 10<sup>ème</sup> semaine de grossesse, à partir d'une biopsie de villosités choriales, ou parfois par isolement de cellules fœtales dans le sang maternel (par Cytométrie de flux). Les techniques moléculaires étudient l'ADN. La mutation du gène porte sur un site de clivage de l'enzyme de restriction Mst II : le site n'étant plus clivé après digestion enzymatique, on obtient un fragment d'ADN anormalement long, que l'on peut amplifier avec des oligonucléotides spécifiques de la région de mutation (PCR).

#### **1.8.4 Diagnostic à la naissance [31]**

Il permet la prise en charge avant l'apparition des signes cliniques. Il ne se réalise que sur goutte de sang récupéré sur papier buvard puis récupération de l'hémolysat. Les techniques d'isoélectrofocalisation sont plus performantes pour identifier les fractions très modérées avec moins de 10% HbS. En pratique : la présence d'Hb F, d'une quantité variable (souvent faible) d'Hb S, et l'absence d'Hb A sont utilisées pour le diagnostic. On ne peut séparer l'Hb S/S, l'Hb S/ $\beta$ 0 thalassémie, et l'Hb S/PHHF. En cas de difficulté diagnostique on étudie l'enfant plus tard ou les parents sur les tracés électrophorétiques ou on utilise la PCR pour différencier Hb S/S et Hb S/ $\beta$ 0 thalassémie.

## **2- MALNUTRITION**

### **2.1 Définition de la malnutrition [32]**

La malnutrition est un état pathologique général ou spécifique résultant de l'absence, de l'insuffisance, de l'utilisation ou de la part excessive dans l'alimentation d'un ou de plusieurs nutriments essentiels. Elle se manifeste par divers phénomènes cliniques et peut être décelée au moyen d'épreuves physiologiques ou d'examen de laboratoire. Il peut s'agir de déficit protidique ou en micro nutriment (iode).

### **2.2 Epidémiologie [32, 33, 34, 35]**

La malnutrition sévit le plus souvent avant l'âge de 5 ans, le pic de fréquence se situe entre 0-3 ans, dû le plus souvent à un sevrage mal conduit.

Selon le rapport annuel des Nations Unies, parmi les enfants âgés de moins de 5 ans, 52 millions souffrent d'émaciation dont 17 millions d'émaciation sévère et 155 millions présentent un retard de croissance. La malnutrition joue un rôle dans environ 45% des décès chez les enfants de moins de cinq ans dans les pays à revenu faible ou intermédiaire. En Afrique de l'Ouest, en 2014, 32% des enfants de moins de cinq ans souffraient de malnutrition chronique, 9% de malnutrition aiguë et 20% d'insuffisance pondérale. Le Mali connaît, depuis 2012 la crise politico-sécuritaire qui dégrade la situation nutritionnelle comme le montre les résultats des études antérieures réalisées au plan national. En 2013, l'EDSM-V a rapporté une

prévalence nationale de 13% de malnutrition aiguë globale (MAG) et de 5,1% de malnutrition aiguë sévère (MAS). Selon les résultats de la même enquête, la malnutrition chronique demeure préoccupante avec une prévalence nationale de 38,3% et l'insuffisance pondérale de 26%.

## 2.3 Classification de la malnutrition

### 2.3.1 Classification selon la nature des nutriments

Les nutriments sont classés selon le type de réponse observée en cas de carence : réduction de la concentration tissulaire (type I) ou réduction de la croissance (type II).

**Tableau I** : Classification des nutriments selon Golden [37, 35]

Type I	Type II
Fer	Azote
Iode	Acides aminés essentiels
Cuivre	Potassium
Calcium	Magnésium
Sélénium	Phosphore
Thiamine	Soufre
Riboflavine	Zinc
Pyridoxine	Sodium
Niacine	Chlore
Acide folique	-
Cobalamine	-
Vitamine A, D, E, K	-

**Les carences en nutriments de type I** : apparaissent après un certain délai. Le diagnostic se fait en reconnaissant les signes cliniques spécifiques et/ou en mesurant la concentration du nutriment dans le sang ou dans les tissus. Le déficit en nutriments de type I entraîne des pathologies spécifiques.

**Les Carences en nutriments de type II** : la carence en un des nutriments de type II entraîne un déséquilibre des autres nutriments du groupe, la réponse est la même en cas de carence de l'un ou l'autre de ces nutriments. Ce déficit entraîne une malnutrition.



Il n'y a pas de période de convalescence après la maladie. L'anorexie est la manifestation clé de la malnutrition. La vitesse de croissance est le principal déterminant des besoins.

**Tableau II** : Comparaison des types de nutriments selon leur fonction [37, 36]

Type I	Type II
Nutriments fonctionnels	Nutriments de la croissance
Présence de réserve corporelle	Pas de réserve corporelle
Concentration tissulaire réduite en cas de carence	Concentration tissulaire stable
Présence de signes spécifiques	Pas de signes spécifiques
Pas de ralentissement de la croissance	Ralentissement de la croissance
Concentration variable dans le lait maternel	Concentration stable dans le lait maternel

### **2.3.2 Classification de la malnutrition selon les mesures et indices anthropométriques**

#### **2.3.2.1 Mesures anthropométriques [36, 35]**

Les mensurations anthropométriques des enfants donnent des indications objectives de leur état nutritionnel et sont relativement faciles à réaliser. Les données nécessaires sont :

- poids en kilogramme ;
- taille (debout) en centimètres si l'enfant a 24 mois ou plus ;
- taille (couchée) en centimètres si l'enfant a moins de 24 mois ;
- Périmètre Brachial (PB) en millimètre.

❖ Poids (kg)

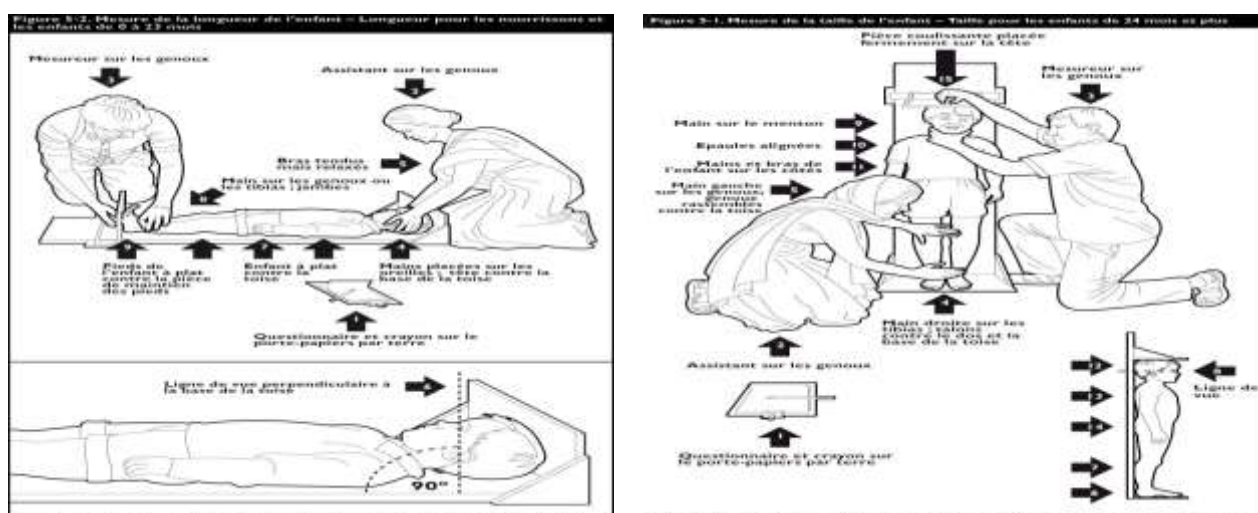
Les trois (3) types de balance qui sont utilisés pour évaluer le poids sont :

- balance pèse-bébé SECA ;
- balance Salter pour la prise du poids chez l'enfant ;
- balance pèse-personne mère/enfant : C'est une balance électronique qui permet de peser la mère, puis l'enfant après avoir taré (remettre à zéro).

❖ Taille (cm)

Au-delà de 2 ans, on utilise une toise verticale et pour les moins de 2 ans la toise horizontale. Ayant ôté ses chaussures, le sujet se tient debout sur une surface plane contre la tige verticale, les pieds parallèles, les talons, les fesses, les épaules et l'arrière de la tête touchant la tige. La tête doit être tenue droite, le bord inférieur de l'orbite de l'œil se trouvant sur le même plan horizontal que l'ouverture du conduit auditif externe (ligne de Francfort), les bras tombent naturellement. La partie supérieure de l'appareil, qui peut être une équerre métallique ou un bloc de bois ( curseur de la toise) est abaissée jusqu'à aplatir les cheveux et entre en contact avec le sommet du crâne pour les plus de 2 ans ou les talons tout en les joignant avec sa main libre chez les moins de 2 ans. Si la chevelure est épaisse, il faudra en tenir compte. La précision doit être de 0,5cm.

La prise de la taille nécessite deux personnes : un opérateur et son assistant.



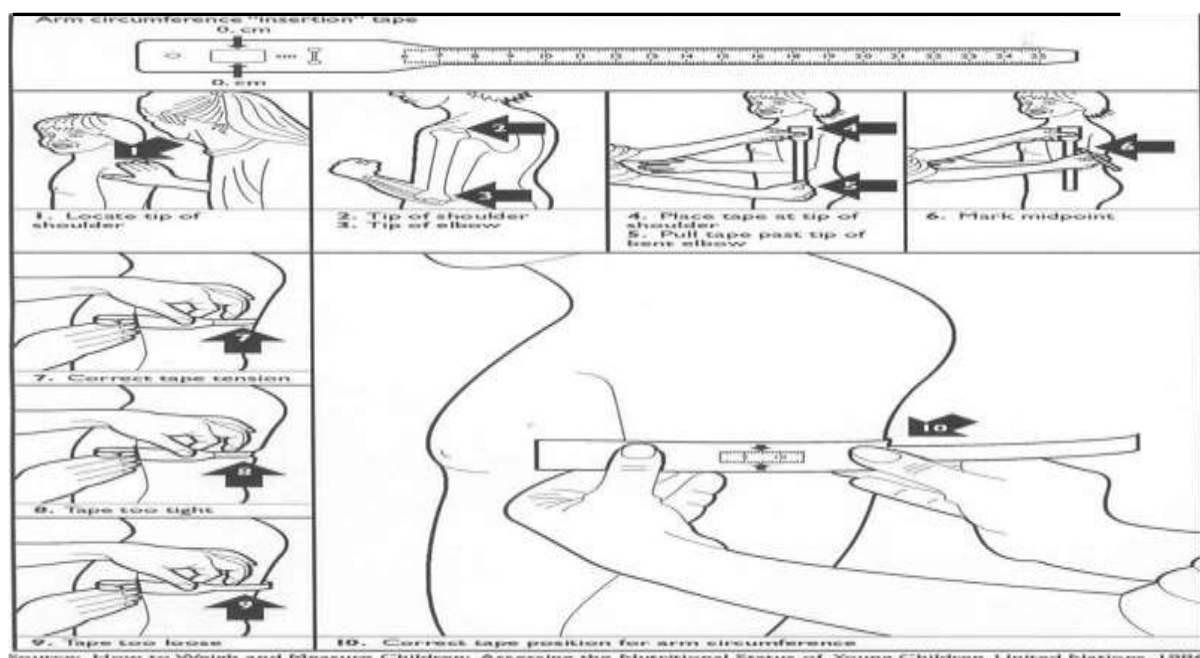
**Figure 9** : Technique de mesure de la taille des enfants [36, 37]

❖ Périmètre Brachial (mm)

**Indication** : le périmètre brachial mesure le tour du bras. Il est utilisé pour l'évaluation de l'état nutritionnel chez les enfants âgés de 6 à 59 mois, les adultes (femmes enceintes et allaitant).

**Matériel** : La mensuration se fait à l'aide d'un mètre ruban ou d'une bandelette colorée (bande de Shakir).

**Technique** : déroulez la bande de Shakir ou le mètre ruban autour du bras gauche placé le long du corps à mi-hauteur entre l'articulation de l'épaule et le coude (le mètre ruban ne doit être ni serré, ni lâche). Lire le chiffre au millimètre près.



**Figure 10** : Technique de mesure du périmètre brachial des enfants [36, 34].

### 2.3.2.2 Indices anthropométriques

#### ✓ Rapport Poids/Taille

Il exprime le poids d'un enfant en fonction de sa taille. Il met en évidence la maigreur ou malnutrition aiguë appelée émaciation. Il présente l'avantage d'être indépendant de l'âge souvent difficile à obtenir.

✓ **Rapport Poids/Âge**

L'indice poids/âge exprime le poids d'un enfant en fonction de son âge. Cet indice est utilisé dans les consultations de PMI car c'est un bon moyen d'apprécier l'évolution nutritionnelle d'un enfant d'une consultation à l'autre.

✓ **Rapport Taille/Âge**

L'indice taille/âge exprime la taille d'un enfant en fonction de son âge. Il met en évidence un retard de croissance ou malnutrition chronique.

✓ **Indice de masse corporelle (IMC)**

Cet indice est défini comme le rapport poids/taille<sup>2</sup>, la minceur du corps au rapport entre le poids corporel et la superficie du corps plutôt que sa taille. Les individus ayant un IMC supérieur à 30 sont considérés comme obèses et ceux ayant un IMC inférieur à 16 comme maigreux sévère.

**2.3.3 Classification de la malnutrition selon Waterloo**

De nombreux systèmes de classification proposés, celle de Waterloo est actuellement la plus largement utilisée et recommandée par l'OMS. Son principe consiste à comparer les mesures anthropométriques de l'enfant aux normes de référence du national center for Health Statistics (NCHS).

**Tableau III** : Classification de la malnutrition selon Waterloo [37, 35]

Degrés de malnutrition	Arrêt de croissance : Taille/Âge (chronique)	Amaigrissement Poids/Taille (Aigue)
Normal	> 95%	> 90%
Degré mineur	[87,5% - 95% [	[80% - 90% [
Degré modéré	[80% - 87,5% [	[70% - 80% [
Degré sévère	< 80%	< 70%

Parmi les enfants ayant un faible poids par rapport à leur âge, on rencontre en fait deux catégories très différentes :

- les enfants ayant un retard de croissance en taille, mais dont les proportions sont restées normales ;

- les enfants de taille normale mais qui sont maigres. Ce deuxième type d'enfants correspond à la description clinique originale du marasme.

Ces deux tableaux cliniques peuvent être reconnus en examinant la taille lors de l'évaluation nutritionnelle de ces enfants.

On définit ainsi le retard de croissance par comparaison de la taille de l'enfant avec celle d'enfants de son âge ayant une croissance normale.

- **Taille/Âge** =  $\frac{\text{Taille du sujet}}{\text{Taille de l'enfant normal du même âge}} \times 100$

L'amaigrissement est évalué en comparant le poids de l'enfant à celui d'enfants normalement nourris ayant la même taille.

- **Poids/ Taille** =  $\frac{\text{poids du sujet}}{\text{Poids de l'enfant normal du même âge}} \times 100$

Notons que lorsque le poids d'un enfant est faible pour sa taille, on peut parler de malnutrition aigüe. Cette malnutrition aigüe évolue dans le temps, la carence nutritionnelle ne permettant pas à l'enfant de grandir : la taille de l'enfant sera faible pour son âge, ainsi apparaît la malnutrition chronique.

#### 2.3.4 Classification de la malnutrition selon Gomez

Elle caractérise l'enfant en fonction de son poids par rapport à celui d'un enfant normal de même âge : on parle ici d'insuffisance pondérale. Elle reflète à la fois une malnutrition aigüe et chronique.

Dans ce système « l'enfant normal de référence utilisé est le 50<sup>ème</sup> percentiles des standards de Berton », les degrés sont représentés dans le tableau ci-dessous :

**Tableau IV** : Classification de la malnutrition selon Gomez [37, 35]

Degrés malnutrition	de	Poids/Âge = $\frac{\text{poids du sujet}}{\text{Poids de l'enfant normal du même âge}} \times 100$
Normal		≥ 90%
Degré 1 (mineur)		[75% - 90% [
Degré 2 (modérée)		[60% - 75% [
Degré 3 (sévère)		≤ 60%

Les critères de Gomez : ces critères transforment en classes les percentiles de déficit de poids rapportés à l'âge :

- le déficit léger : 10% – 25% correspond au rapport P/A [75%-90% ];
- le déficit modéré : 26% - 40% correspond au rapport P/A [60%-75% ];
- le déficit sévère  $\geq 40\%$  correspond au rapport P/A  $\leq 60\%$ .

### 2.3.5 La classification de Kanawati et Mac Lauren

**Tableau V** : Classification de la malnutrition selon Kanawati et Mac Lauren [49].

Degré de malnutrition	Périmètre brachial/ Périmètre Crânien
Normal	>31%
1 <sup>er</sup> degré	[28% – 31%]
2 <sup>ème</sup> degré	[25% – 27%]
3 <sup>ème</sup> degré	<25 %

Elle évalue le rapport du périmètre brachial sur le périmètre crânien.

### 2.3.6 Degré de la malnutrition selon le périmètre branchial

Le périmètre branchial (PB) est souvent utilisé pour évaluer l'état nutritionnel. La mesure est effectuée au milieu du biceps (à mi-distance de la ligne acromion-olécrane). En fonction du résultat, l'état nutritionnel est déterminé et oriente la thérapie.

**Tableau VI** : Le degré de la malnutrition selon le périmètre brachial [37].

Mesures du périmètre brachial	Niveau de malnutrition
$\geq 125$ mm	Normale
$\geq 115$ mm et $< 125$ mm	Malnutrition aigüe modérée
$< 115$ mm	Malnutrition aigüe sévère

### 2.3.7 Degré de malnutrition selon le rapport Poids/ Taille

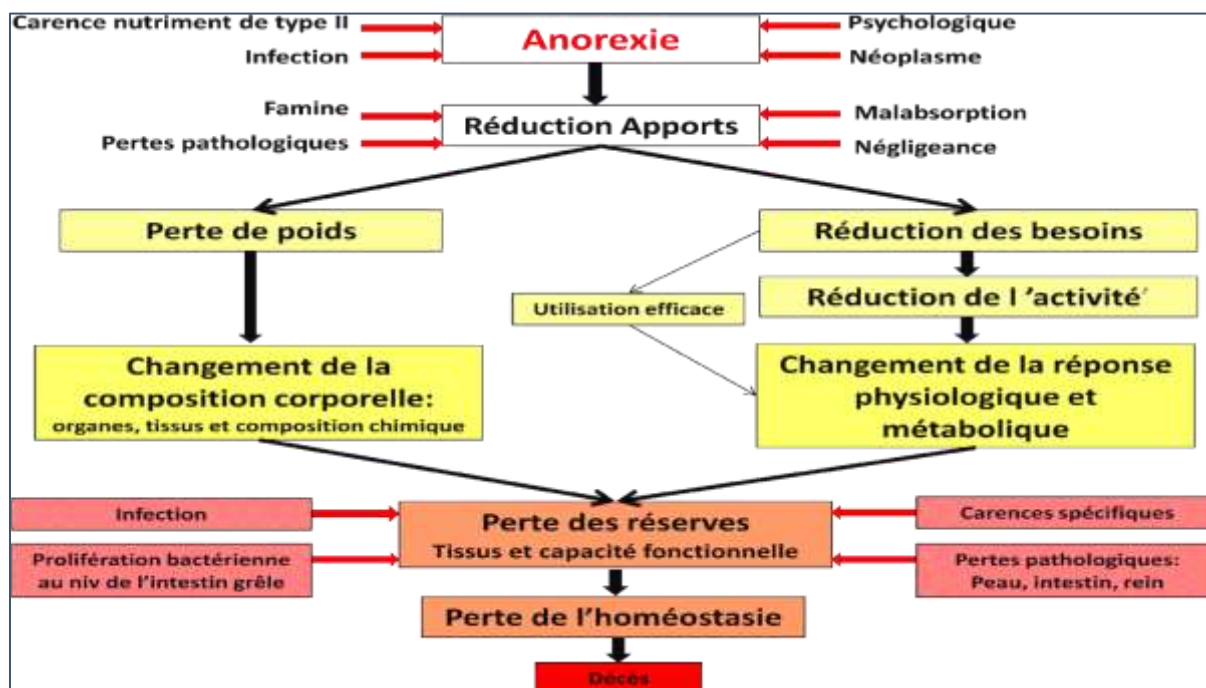
**Tableau VII** : Le degré de la malnutrition selon le rapport P/T [37, 35]

Rapport P/T	Niveau de malnutrition
< -3 Z score	Malnutrition aigüe sévère
≥ -3 et < -2 Z score	Malnutrition aigüe modérée
≥ -2 et < -1,5 Z score	Malnutrition légère
≥ -1,5 Z score	Normale

Le rapport poids/ taille est utilisé pour évaluer l'état nutritionnel des enfants. L'état nutritionnel et les schémas thérapeutiques sont déterminés en fonction des résultats.

### 2.4 Physiopathologie de la malnutrition aigüe sévère [37, 35]

La physiopathologie de la malnutrition est décrite par le schéma ci-dessous



**Figure 11** : Dysfonctionnements métaboliques entraînés par la malnutrition aigüe

La séquence des événements conduisant à la malnutrition aigüe a généralement comme point de départ **une réduction de la prise alimentaire**.

Celle-ci peut être due à une carence en apports en cas de pénurie alimentaire, à une carence en nutriments, à une maladie intestinale, à une malabsorption, à une maladie hépatique, une infection ou néoplasie.

L'apport alimentaire insuffisant (en qualité ou en quantité) entraîne :

- un amaigrissement qui puise dans les réserves de la masse grasseuse de l'individu puis dans la masse musculaire, entraînant une perte de poids, puis réduction des besoins de nutrition, réduction du métabolisme de base, augmentation de l'eau corporelle, compensant la diminution de la masse grasse ;
- un ralentissement des différentes fonctions vitales ;
- un ralentissement de l'activité de la pompe à sodium avec comme conséquence :
  - une concentration intracellulaire de sodium et chute de potassium ;
  - une forte perméabilité des membranes des cellules, devenant donc plus active que chez les sujets normaux, d'où un besoin énergétique très accru ;
  - cette chute de  $K^+$  intracellulaire peut entraîner une hypotonie musculaire, une apathie mentale, une diminution du débit cardiaque dû à une diminution de la fréquence cardiaque et à une réduction du volume systolique, des perturbations hormonales entraînant une baisse de l'insuline, du glucagon, des catécholamines, de la thyroxine, de la triiodothyronine, et une réduction de la néoglycogénèse ;
- une réduction de la concentration tissulaire en zinc, cuivre, manganèse, magnésium et sélénium dû à une baisse du métabolisme ;
- une perte de la réponse inflammatoire et immunitaire : la fièvre, la leucocytose, formation de pus, tachypnée sont souvent absents ou inaperçus et mettent souvent en jeu le pronostic vital du malnutri.

## **2.5 Les formes cliniques de la malnutrition**

La malnutrition aiguë sévère peut être classée en trois grandes entités cliniques : le marasme, le kwashiorkor, et le kwashiorkor-marasmique (forme mixte).



### **2.5.1 Le Marasme**

L'enfant souffrant du marasme perd du poids de façon évidente, ses côtes et zygomatiques sont visibles, ainsi que des articulations très apparentes. Il présente une fonte musculaire massive, particulièrement à la racine des membres (épaules et fesses) et il ne lui reste pratiquement plus de graisse sous cutanée. La peau est fine et atrophique, semble trop grande pour l'enfant, et présente de nombreux plis.



**Figure 12** : Photo d'un nourrisson de 8 mois atteint de Marasme [37, 35]

### **2.5.2 Le Kwashiorkor**

Le terme de kwashiorkor (terme issu de la langue Ga du Ghana, désignant l'enfant sevré à la suite de la naissance d'un enfant plus jeune) a été utilisé pour la première fois pour désigner un type particulier de malnutrition sévère associé à des œdèmes par Cicely Williams en 1933.

Le cas le plus typique est celui d'un enfant de 1 à 2 ans ayant des cheveux fins et friables qui développe des œdèmes associés à des lésions cutanées et à une hépatomégalie. L'enfant est apathique mais devient vite irritable dès que l'on essaie de le manipuler. Le kwashiorkor est une maladie aiguë apparaissant de façon brutale.

L'interrogatoire révèle que les œdèmes, la perte de l'appétit et les changements d'humeur se sont installés en quelques jours. Il existe parfois une histoire d'épisodes d'œdèmes disparaissant spontanément, mais ceci est plutôt rare [51]. Cliniquement, le kwashiorkor se distingue des autres types de malnutrition par son caractère aigu. Ces patients ont une rétention généralisée de sodium.



**Figure 13** : Photo d'un nourrisson de 8 mois atteint de kwashiorkor [37, 35]

### **2.5.3 Kwashiorkor-marasmique (forme mixte)**

L'enfant est à la fois amaigri et gonflé d'œdème. Cette forme combine les caractéristiques cliniques du marasme et du kwashiorkor : un retard de croissance sévère à la fois pondéral et statural, la présence d'œdème, des lésions cutanées plus ou moins importantes, une perte de tissus musculaires et de la graisse sous-cutanée.

### **2.5.4 Malnutrition chronique ou retard de croissance [36, 35]**

Elle est mesurée par l'indice taille/âge et se caractérise par des enfants rabougris (trop petit pour leur âge). Elle peut être causée par un déficit chronique in utero ou des infections multiples. Elle apparaît au-delà de 24 mois et est irréversible. Un retard de croissance augmente de façon significative la probabilité d'un décès prématuré. Les enfants ayant un retard de croissance sont plus vulnérables aux infections, ont une altération de

leur développement cognitif et une faible capacité au travail à l'âge adulte. Elle touche 28 % des enfants de 0 à 5 ans et 9,2% dans sa forme sévère.

## **2.6 Les causes de la malnutrition [35, 36]**

Les trois principales causes sous-jacentes de la malnutrition telles que définies par le cadre conceptuel de l'UNICEF sont :

- accès insuffisant aux aliments et nutriments ou insécurité alimentaire ;
- insuffisance des soins pour les enfants et les femmes ;
- insuffisance des services de santé et un environnement mal sain.

### **2.6.1 Accès insuffisant aux aliments et nutriments ou insécurité alimentaire**

Il s'agit d'une production ou une acquisition des quantités suffisantes d'aliments par les familles pouvant leur fournir l'énergie et les nutriments dont elles ont besoin.

Les solutions à ce problème ne relèvent pas du secteur de la santé une priorité à la satisfaction du besoin de sécurité alimentaire, au détriment des soins de santé, ce qui peut conduire à des sérieux problèmes de santé et de nutrition.

Inadaptation par les mères, du régime alimentaire aux étapes du développement de l'enfant, conduisant parfois à des graves erreurs diététiques telles que:

- allaitement artificiel trop précoce, avec une mauvaise utilisation du lait en poudre ou du lait concentré sucré mal dilué ;
- emploi exclusif de farine non ou trop faiblement lactée pour la préparation des bouillies, sans les enrichir en protéine ou en énergie ;
- allaitement maternel exclusif trop prolongé ;
- sevrage trop brutal, avec emploi de méthode agressive pour l'enfant (piment, feuilles ou médicaments amers) ;

- on n'incite pas l'enfant à manger lorsqu'il n'a pas d'appétit et lorsqu'il est malade, on ne lui donne que de l'eau ou des tisanes.

### **2.6.2 Insuffisance des soins pour les enfants et les femmes**

Les femmes prennent peu de temps pour s'occuper des besoins de soins des enfants. L'insuffisance des soins peut comprendre les situations suivantes :

- ne pas nourrir de façon adéquate les enfants malades ;
- ne pas donner suffisamment d'attention aux besoins de santé des femmes enceintes et des adolescentes ;
- ne pas allaiter au sein de manière appropriée.

### **2.6.3 Insuffisance des services de santé et un environnement mal sain**

Des services de santé de faible qualité, trop chers, trop éloignés ou pas assez organisés pour satisfaire les besoins de la population, à savoir :

- faible couverture vaccinale ;
- insuffisance de soins prénataux ;
- faible couverture en accouchements assistés ;
- prise en charge inadéquate des enfants malades et des malnutris sévères ;
- manque d'eau et d'infrastructures d'assainissement (latrines, échantillon des eaux usées etc).

## **2.7 Les facteurs de risque [35, 36]**

### **2.7.1 Facteurs psychologiques et familiaux**

Le sevrage survient souvent au moment d'une nouvelle grossesse de la mère. L'enfant est alors séparé brutalement de sa mère qui l'a jusqu'alors entourée de soins très attentifs et à laquelle il est très attaché. La mère est moins disponible car elle doit s'occuper de l'enfant plus jeune.

A la séparation douloureuse vécue par l'enfant, peut s'ajouter une certaine jalousie vis à vis du nouveau-né, cette expérience psychologique entraîne des symptômes de la dépression chez l'enfant à type de tristesse, d'anorexie, d'apathie.

Les enfants de familles très nombreuses, avec des grossesses trop rapprochées, de mère célibataire, de parents séparés ou divorcés sont plus exposés à la malnutrition.

### **2.7.2 Facteurs socio-économiques**

L'urbanisation, le surpeuplement dans les villes, la pauvreté, le chômage, les conditions socio-économiques défavorables.

Les aliments riches en protéines coûtent chers et bien de familles ne peuvent s'en procurer quotidiennement.

### **2.7.3 Facteurs médicaux [35, 36, 37]**

Les infections répétées telles que la rougeole, la coqueluche, les parasitoses intestinales, les gastro-entérites, la tuberculose accélèrent l'évolution de la maladie et font apparaître des signes graves de malnutrition chez un enfant déjà en équilibre nutritionnel instable.

## **2.8 Complications [35, 36]**

### **2.8.1 Déshydratation**

Un mauvais diagnostic et un traitement inapproprié de la déshydratation est la cause la plus fréquente de décès chez les enfants malnutris sévères. Il est difficile de distinguer la déshydratation du choc septique chez un enfant qui souffre de malnutrition sévère.

Des signes d'hypovolémie sont visibles dans les deux cas et, faute de traitement, ces signes s'aggravent progressivement.

De "légère", la déshydratation devient "grave", s'accompagnant d'une perte de poids de 5 à 10% et plus, tandis que la septicémie "débutante" devient vite "avancée" quand le sang cesse d'irriguer les organes vitaux.

En outre, la septicémie est souvent précédée d'épisodes diarrhéiques et d'une certaine déshydratation, ce qui brouille le tableau clinique.

### **2.8.2 La diarrhée**

Elle constitue une des premières causes de la mortalité des enfants de 0 à 5 ans. La diarrhée occasionne 60% des décès des enfants de 0-4 ans au Mali.

La déshydratation complique souvent le tableau quand il y a une diarrhée aiguë.

### **2.8.3 Les infections**

Elles sont fréquentes à cause du déficit immunitaire créé par la malnutrition. Elles se manifestent par les broncho-pneumonies, les otites, la rougeole, la coqueluche, la tuberculose et la septicémie.

### **2.8.4 Autres complications**

#### ➤ **Défaillance cardiaque**

Une défaillance cardiaque peut survenir en cas de réhydratation trop rapide (particulièrement par voie veineuse), d'anémie sévère, de transfusion de sang ou de plasma, ou utilisation d'une alimentation trop riche en sodium.

Cette complication peut également survenir en début de réalimentation intensive, quand le sodium quitte les cellules et passe dans le volume circulant à une vitesse plus rapide que ne peut l'éliminer le rein. Il faut penser à une défaillance cardiaque devant une détérioration de l'état général avec gain de poids.

Le premier symptôme d'insuffisance cardiaque est une augmentation de la fréquence respiratoire (>50/min pour les enfants de 5 à 11 mois et >40/min pour ceux de 1 à 5 ans).

Le traitement devra commencer pour toute augmentation de la fréquence respiratoire de plus de 5 cycles/minute, ou devant :

- toute augmentation du volume ou de la sensibilité du foie ;
- geignement expiratoire (signe de raideur des poumons) ;
- râles crépitants ou bronchiques ;
- reflux hépato-jugulaire ;
- cardiomégalie (ceci est très difficile à évaluer en pratique) ;
- bruits du galop à l'auscultation du cœur ;

- diminution de la concentration du taux l'Hémoglobine, cette diminution est généralement un signe de surcharge liquidienne et non une diminution du taux de globules rouges ;
- en cas d'insuffisance cardiaque, il faut cesser de donner des liquides aussi bien par voie orale que par voie veineuse. Un diurétique comme le furosémide (1mg/kg) donné par voie veineuse peut être efficace mais la fonction rénale est souvent altérée.

En cas d'augmentation du rythme cardiaque avec perte de poids, il faut penser à une pneumonie. Comme les enfants sévèrement malnutris ont un déficit en potassium, les digitaliques sont rarement utilisés ; mais on peut donner la digoxine à une dose inférieure à la normale (5mg/kg en dose unique) en utilisant des préparations pédiatriques si disponibles.

En cas d'anémie associée, le traitement de la défaillance cardiaque est prioritaire, la transfusion ici est contre indiquée.

#### ➤ **Hypothermie**

Les nourrissons de moins de 12 mois et ceux qui sont atteints de marasme, des lésions cutanées étendues ou des infections graves, sont particulièrement exposés à l'hypothermie. Si la température rectale est inférieure à 35,5°C ou si la température axillaire est inférieure à 35,0°C, il est important de réchauffer le bébé :

- utiliser la technique du kangourou qui consiste à allonger l'enfant sur la poitrine ou le ventre de sa mère et à les envelopper dans la même couverture, ou bien vêtir l'enfant (bonnet compris) ;
- donner à boire des boissons chaudes à la mère (de l'eau chaude est suffisante) pour réchauffer la peau de celle-ci ;
- prendre la température rectale toutes les 30 minutes pendant que l'enfant se réchauffe.

La température axillaire n'est pas une mesure fiable de la température corporelle pendant le réchauffement, la température ambiante convenable chez les patients sévèrement malnutris se situe entre 28 et 32°C.

➤ **Anémie sévère**

Si le taux d'hémoglobine est supérieur ou égal à 4 g/dl (ou l'hématocrite supérieur ou égal à 12%) et que le patient a commencé le traitement de F75 depuis plus de 48h et moins de 14 jours, ne donner aucun traitement sauf une dose unique d'acide folique à l'admission.

Si le taux d'hémoglobine est inférieur à 4 g/dl (ou l'hématocrite inférieure à 12%) dans les 24 premières heures suivant l'admission. Il faut alors donner :

- 10 ml/kg de sang total ou mieux de culot globulaire pendant 3 heures ;
- mettre à jeun pendant 2 à 3 heures après la transfusion. Les patients sévèrement malnutris ont habituellement une surcharge en fer et une capacité réduite à transporter le fer. Ils sont donc incapables d'éviter l'utilisation du fer par les bactéries, et se protègent mal des effets toxiques du fer. Il est dangereux de donner du fer en début de traitement, même en cas d'anémie sévère. L'emploi de suppléments en fer est réservé à la phase de réhabilitation nutritionnelle.

➤ **Hypoglycémie**

Tous les enfants atteints de malnutrition sévère présentent un risque d'hypoglycémie (glucose sanguin <54mg/dl ou <3mmol/l), cause majeure de décès pendant les deux premiers jours du traitement. L'hypoglycémie peut survenir lors d'une infection systémique grave ou lorsqu'un enfant malnutri a passé 4 à 6 heures sans nourriture, comme c'est souvent le cas pendant son transport jusqu'à l'hôpital. Pour prévenir l'hypoglycémie, tout enfant qui arrive au centre doit recevoir de l'eau sucrée ou du lait F75 qu'il ait ou pas une glycémie basse.

Le traitement consiste à donner à l'enfant :

- s'il est conscient, donner 50 ml de glucose ou de saccharose à 10%, ou la préparation F75 ou du F100 par voie orale, selon ce qui est le plus rapidement disponible ;
- si l'enfant perd conscience, ne peut pas être réveillé ou à des convulsions, lui administrer 5 à 10ml/kg de poids corporel de glucose 10% par sonde nasogastrique ou 50ml de glucose ou de saccharose à 10%.



Lorsque l'enfant reprend conscience, lui donner immédiatement la préparation F75 et continuer à l'alimenter fréquemment avec la préparation F75, par voie orale ou par sonde nasogastrique, afin d'éviter une récurrence.

➤ **Convulsions**

En cas de convulsions, il faut :

- dégager les voies aériennes, mettre en position latérale de sécurité ;
- donner de l'oxygène pour moins d'un an (avec lunette) à 0,5 l/min, et pour les plus d'un an à 1 l/min ;
- donner du diazépam intra rectal 0,5 mg/kg dilué dans 1 ml de sérum physiologique à répéter 10 min après en cas d'inefficacité ;
- si l'enfant a la diarrhée, mettre en IV lente à la même dose ;
- si le diazépam est inefficace ou en cas de convulsions répétées, utiliser le phénobarbital ;
- contrôler la glycémie.

La plupart des enfants contaminés par le VIH/SIDA répondent au traitement de la malnutrition aiguë sévère de la même façon que ceux qui ne sont pas affectés. Le traitement de la malnutrition est le même pour les patients avec ou sans VIH, ce traitement doit commencer au moins une semaine avant l'introduction des antirétroviraux pour diminuer le risque d'effets secondaires sérieux qui sont associés à l'usage des ARV.

Les enfants HIV positif doivent recevoir du cotrimoxazole en mesure prophylactique contre la pneumonie à pneumocystis.

➤ **La conjonctivite**

Procéder au lavage des yeux et des mains puis utiliser la Tétracycline pommade ophtalmique, 2 applications par jour pendant 7 jours. Penser également à la xérophtalmie en cas d'opacité cornéenne et au trachome (Azithromycine 20 mg / kg en dose unique).

## **2.9 Conduites à tenir**

### **2.9.1 Traitement**

#### **2.9.1.1 Principes généraux :**

- réparer les troubles digestifs ;
- traitement des complications associées ;
- restauration progressive de l'état nutritionnel par un régime hyperprotidique et hyper calorique.

Seules les malnutritions graves et compliquées sont prises en charge en milieu hospitalier.

#### **2.9.1.2 Principes du traitement [35, 36]**

##### **2.9.1.2.1 Phase aiguë (ou Phase 1)**

Les patients qui nécessitent la PEC en URENI ont un appétit faible et/ou des complications médicales, comme la diarrhée, déshydratation, septicémie, pneumonie, anémie sévère, etc. C'est pourquoi les patients sont souvent traités à la fois pour leur complication et leur malnutrition.

La PEC des formes sévères de complications est prioritaire sur la prise en charge du traitement de routine et peut impliquer des changements dans la façon dont le traitement systématique est appliqué.

##### **❖ Traitement nutritionnel (F75)**

Le traitement nutritionnel de la Phase Aiguë (Phase 1) repose sur le F75.

Le F75 est différent du F100-dilué ; sa composition en nutriments est totalement différente et il a été conçu pour les patients souffrant de malnutrition aiguë sévère compliquée, ayant souvent des infections et des fonctions hépatique et rénale endommagées. Ils ne doivent pas prendre de poids avec le F75. Ce produit permet aux fonctions biochimiques, physiologiques et immunologiques de commencer à se rétablir avant d'être exposées au stress additionnel de la reconstruction des nouveaux tissus.

##### **2.9.1.2.2 Phase de transition**

Cette phase prépare le patient à la Phase de Réhabilitation/Phase 2 à l'URENI ou à son transfert en ambulatoire vers l'URENAS. Occasionnellement, la Phase de Réhabilitation peut se faire en centre hospitalier (URENI), si les conditions de prise en charge en ambulatoire ne sont pas réunies. S'il y a absence d'URENAS à proximité du domicile du patient, celui-ci décide de rester à l'URENI (voir section : Prise en charge des moins de 6 mois ou de moins de 3 kg avec accompagnante, etc.)

La Phase de Transition dure de 1 à 5 jours, mais elle peut être plus longue, en particulier lorsqu'une autre pathologie est associée telle que la TB ou le

VIH/SIDA ; une phase de transition prolongée est un critère d'échec au traitement.

#### ❖ **Traitement nutritionnel**

La seule différence avec la Phase Aiguë est le changement de régime diététique : on passe de l'utilisation du F75 à l'ATPE ou au F100, si l'ATPE n'est pas accepté par le patient continuer à le proposer.

#### **2.9.1.2.3 Phase de réhabilitation (Phase 2) à l'URENI**

Bien qu'il soit fortement recommandé que la phase de réhabilitation nutritionnelle se fasse en ambulatoire au niveau d'un URENAS, ce n'est pas toujours possible de le faire.

Si l'accompagnant n'est pas capable d'assurer le suivi de l'enfant à domicile, si l'environnement familial n'est pas propice à ce genre de prise en charge, qu'aucun autre membre de la famille ne souhaite prendre soin de l'enfant, un enfant abandonné non pris en charge par un orphelinat, pas de service d'URENAS opérationnel ou une rupture de stock d'ATPE :

Alors ces patients vont devoir rester à l'URENI jusqu'à guérison complète.

#### ❖ **Traitement nutritionnel (F100 ou ATPE)**

Les enfants allaités doivent toujours recevoir le lait maternel avant le F100 ou l'ATPE et c'est à la demande.

Pendant la phase de réhabilitation nutritionnelle (phase 2), les patients peuvent recevoir un apport illimité de F100 ou ATPE (sans toutefois dépasser plus de 200 kcal/kg/j).

À l'URENI, le lait F100 ou l'ATPE peuvent être utilisés durant cette phase ; ils sont nutritionnellement équivalents (à l'exception du fer qui n'est pas dans le F100 contrairement à l'ATPE) et l'un peut être remplacé par l'autre.

**F100** (100ml = 100kcal) : il est donné en cinq à six repas par jour. Une bouillie peut être donnée aux patients qui ont plus de 24 mois (environ 8 kg), ce n'est pas nécessaire ni souhaitable de donner de la bouillie mais beaucoup d'enfants réclament la nourriture qu'ils connaissent et donc une bouillie peut être donnée comme un repas à part entière et utilisée comme incitation pour consommer les aliments thérapeutiques. Il est préférable de la donner lors du dernier repas de la journée pour être sûr que la quantité de lait F100 ait été administrée durant la journée, ce qui permet à l'enfant de digérer sa bouillie durant la nuit.

Les **ATPE** peuvent être utilisés à l'URENI. Les avantages de leur utilisation sont : l'allègement de la charge de travail et de la supervision par le personnel soignant, aucune préparation n'est nécessaire. Ces aliments

peuvent être consommés toute la journée et la mère peut nourrir son enfant elle-même durant la nuit, de plus, il n'est pas nécessaire de donner un supplément de fer à l'enfant.

### **2.9.1.3 Traitement des complications**

- **Phase initiale ou de rééquilibration** : elle consiste à la correction d'une éventuelle déshydratation chez le malnutri.
- **Traitement de la déshydratation avec choc chez le marasmique [36, 35]**

La fenêtre thérapeutique est très étroite du fait que les enfants sévèrement malnutris peuvent passer de la déshydratation à l'hyperhydratation avec surcharge liquidienne et défaillance cardiaque. Le traitement se fait par perfusion intraveineuse (IV), il consiste à utiliser l'une des solutions suivantes :

- ringer Lactate avec 5 % de glucose (moitié ringer lactate + moitié glucosée) ou
- solution demi-salée avec 5 % de glucose (moitié salée + moitié glucosée) ;
- dans le cas où il est difficile de reconstituer sur place le mélange, il est préférable d'utiliser le ringer lactate seul ;
- donner 15 ml/kg en IV durant la première heure et réévaluer l'état de l'enfant ;
- s'il y a perte continue de poids ou si le poids reste stable continuer avec 15 ml/kg en IV la prochaine heure, continuer jusqu'à ce qu'il y ait gain de poids avec perfusion 15 ml/kg représente 1,5% du poids corporel avec le gain de poids attendu après 2 heures est de 3% du poids corporel ;
- s'il n'y a pas d'amélioration et que l'enfant gagne du poids, il faut alors conclure que l'enfant a un choc toxique, septique, ou cardiogénique, ou une défaillance hépatique. Il faut alors arrêter le traitement et rechercher d'autres causes de pertes de conscience.

Dès que l'enfant reprend conscience ou que les pulsations cardiaques ralentissent pour redevenir normales, arrêter la perfusion et traiter l'enfant par voie orale ou par sonde nasogastrique avec 10 ml/kg/heure de RéSoMal.

➤ **Traitement de la déshydratation dans le kwashiorkor [36, 35]**

Tous les enfants présentant des œdèmes ont une augmentation du volume total hydrique et de sodium, ils sont hyper hydratés.

Les patients souffrant de malnutrition œdémateuse ne peuvent pas être déshydratés, cependant ils sont hypovolémiques. L'hypovolémie (volume sanguin circulant bas) est due à la dilatation des vaisseaux sanguins avec un débit cardiaque peu élevé. Si un enfant kwashiorkor a une diarrhée profuse et que son état général se détériore cliniquement, alors la perte liquidienne peut être remplacée sur la base de 30ml de RéSoMal par selle aqueuse.

Le traitement de l'hypovolémie chez un patient atteint de kwashiorkor est le même que celui du choc septique.

➤ **Traitement des infections**

L'antibiothérapie doit être systématique pour tout patient sévèrement malnutri, même s'il ne présente aucun signe d'infection.

- **Le traitement de première intention selon l'état clinique de l'enfant :**

- Amoxicilline orale : 50 à 100 mg/kg /j en deux prises (si l'amoxicilline n'est pas disponible, utiliser l'Ampicilline orale) ou
- Ceftriaxone : 50mg/kg/j en une injection journalière, Intraveineuse ou Intramusculaire.

- **Traitement de seconde intention pour tout signe apparent d'infection systémique**

- Gentamicine : 3 à 5 mg /kg/j en une injection journalière associée à l'antibiothérapie de première intention où
- Ciprofloxacine (perfusion ou orale à raison de 20 mg/kg/j en deux prises) associé au Métronidazole (perfusion ou orale à raison de 10 mg/kg/j en une prise). Cette option n'est recommandée qu'en cas de sepsis sévère ou de choc septique.
- Si suspicion d'infection à staphylocoques, ajouter la cloxacilline (100 à 200 mg/kg/jour, 3 fois par jour Pendant 5- 7jours).

- **Traitement de troisième intention** : dépend de la décision médicale.

**NB** : Pour la durée de l'antibiothérapie, donner soit de façon continue du début du traitement (Phase Aiguë/Phase1) jusqu'au transfert du patient vers l'URENAS, soit chaque jour durant la **phase aiguë + 4 jours**.

L'allaitement maternel doit toujours être offert avant le repas et être donné à la demande.

#### ❖ **Vitamine A**

Il y a suffisamment de vitamine A dans le F75, F100 et ATPE pour corriger les carences légères en vitamine A, des doses élevées de vitamine A ne doivent pas être données chez les enfants ne présentant pas de signes de déficiences et peuvent être dangereuses.

Donner une dose de vitamine A uniquement selon les circonstances suivantes :

- lorsque l'enfant souffre de n'importe quel signe de carences en vitamine A : ceci inclut toute infection oculaire, comme par exemple, les conjonctivites ;
- les enfants de plus de 9 mois, dans les cas d'épidémie de rougeole si l'enfant n'a pas été vacciné contre la rougeole.

**Tableau VIII** : Dose de vitamine A en fonction de l'âge

<b>Age (mois)</b>	<b>Vitamine A UI par voie orale</b>
6 à 11 mois	1 capsule de 100 000 UI (capsule bleue)
12 mois (ou 8 kg) et plus	1 capsule de 200 000 UI (capsule rouge)

#### ❖ **Acide Folique**

Il y a suffisamment d'acide folique dans le F75, F100 et l'ATPE pour le traitement de carences légères en acide folique.

S'il y a une anémie clinique, donner une dose unique d'acide folique (5mg) le jour de l'admission.

➤ **Phase de réhabilitation nutritionnelle.**

Son but est l'acquisition d'un gain pondéral maximum. Il faut apporter aux enfants suffisamment de protéines, d'énergie et d'éléments minéraux pour synthétiser de nouveaux tissus et rétablir une composition corporelle normale. On administre la préparation lactée F 100 à raison de 150 à 200 ml/kg/jour, correspondant à 150 à 200 Kcal/Kg permettant des gains de poids pouvant aller jusqu'à 20g/kg/j. Le gain de poids obtenu est mesuré en g/kg/j et calculé selon la formule suivante :

**(Poids observé - poids initial x 100) / (Poids initial x nombre de jours de traitement).**

Le poids initial est le poids au début de la phase de réhabilitation. A ce stade, la supplémentation en fer, donnée lorsque le gain de poids est bien établi > 5g/kg/j, est de 2 mg/kg/j de fer élément.

### **2.9.2 L'éducation nutritionnelle [35]**

Elle vise à :

- faire comprendre aux mères l'importance d'une alimentation équilibrée et le bien être des enfants ;
- amener à la proposition de l'allaitement maternel, et un sevrage progressif ;
- l'usage d'une alimentation variée ;
- correction des erreurs diététiques et éducatives ;
- lutter contre les préjugés et les tabous.

### **2.9.3 Surveillance**

La surveillance du poids et de la diurèse est indispensable.

Une absence de prise de poids ou une perte de poids (régression des œdèmes) ainsi que la persistance d'une diurèse adaptée aux apports sont des éléments de sécurité.

Si la voie parentérale est utilisée, la surveillance de la glycosurie est indispensable pour adapter l'apport du glucose.

### **3. METHODOLOGIE :**

#### **3.1 Lieu et cadre d'étude**

Notre étude a eu lieu au département de pédiatrie du centre hospitalier universitaire (CHU) Gabriel Touré.

Ce département est composé de :

✚ **un service de pédiatrie générale** constitué de :

- ❖ une unité d'Oncologie pédiatrique ;
- ❖ une unité Pédiatrie 1 ;
- ❖ une unité Pédiatrie 2 ;
- ❖ une unité Pédiatrie 4 ;

✚ **un service des urgences ;**

✚ **un Service de néonatalogie/ kangourou ;**

✚ **un hôpital de jour** composé :

- ❖ un centre d'excellence assurant la prise en charge des enfants infectés et affectés par le VIH ;
- ❖ une unité de prise en charge nutritionnelle (URENI) constitué :
  - un médecin Pédiatre superviseur des activités
  - deux infirmières
  - une aide-soignante
  - une sage-femme major
- ❖ une unité pour le suivi des enfants drépanocytaires ;
- ❖ une unité pour le suivi des enfants atteints de pathologie oncologique ;
- ❖ des salles pour des projets de recherche : CVD (**C**entre de **D**éveloppement des **V**accins).

**Le personnel** se compose :

- des Pédiatres ;
- des Techniciens supérieurs de santé ;
- des Techniciens de santé ;



- des Aide- soignants ;
- des Secrétaires ;
- des Manœuvres ;
- une Animatrice.

Parmi ce personnel, nous avons trois professeurs, un Maître de conférences agrégé, six Maîtres de recherche, six Maîtres-Assistants et un chargé de recherche.

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

### **3.2 Type et période d'étude**

Il s'agissait d'une étude prospective et descriptive s'étendant sur une période de 12 mois allant du 1<sup>er</sup> novembre 2019 au 31 octobre 2020.

### **3.3 Population d'étude**

Il s'agissait des enfants drépanocytaires suivis au département de Pédiatrie du CHU-GT.

### **3.4 Échantillonnage**

#### **3.4.1 Les critères d'inclusion**

Ont été inclus tous les enfants drépanocytaires âgés de 6 mois à 15 ans se présentant au suivi ou hospitalisés au département de pédiatrie.

### **3.4.2 Les critères de non- inclusion**

N'ont pas été inclus les enfants drépanocytaires n'ayant pas fait de suivi ou de consultation pendant la période d'étude.

### **3.4.3 Echantillon**

Nous avons fait un échantillonnage exhaustif pendant la période d'étude ayant fait l'objet d'une évaluation nutritionnelle.

### **3.5 Déroulement de l'enquête**

Une fiche d'enquête préétablie a été remplie pour chaque enfant.

Les données ont été recueillies à partir du cahier de suivi, de l'examen du jour et de l'interrogatoire du patient et ou de ses parents.

L'évaluation de l'état nutritionnel a été faite à l'aide des moyens suivants :

- des balances pour le poids à savoir :
  - ✓ balance pèse-bébés SECA ;
  - ✓ balance Salter pour la prise du poids chez l'enfant ;
  - ✓ balance pèse-personnes mère/enfant (une balance électronique qui permet de peser la mère, puis l'enfant après avoir taré.
- un mètre ruban pour le périmètre brachial ;
- une toise pour la taille.

Ces paramètres sont ensuite interprétés selon les normes standards 2006 de l'Organisation Mondiale de la Santé (OMS).

#### **- Les paramètres étudiés**

Les paramètres étudiés sont :

- Sociodémographiques (âge, sexe, niveau d'instruction, résidence, profession) ;
- Cliniques (pâleur, œdèmes, ictère, splénomégalie, hépatomégalie, poids, taille, périmètre brachial) ;
- Paracliniques (Numération Formule Sanguine, taux de réticulocytes, Electrophorèse de l'hémoglobine, groupe rhésus).

## - **Collecte et analyse des données**

La saisie et l'analyse des données ont été effectuées grâce au logiciel SPSS (version 22.0). Le logiciel Microsoft Word 2016 a été utilisé pour la rédaction. Le test de Khi carré ( $X^2$ ) a été utilisé pour comparer les proportions. Le seuil de significativité a été fixé à  $p \leq 0,05$ .

### **3.6 Ethique et déontologie**

Un consentement des parents a été demandé et obtenu avant le remplissage de chaque fiche d'enquête. La confidentialité des informations a été respectée lors de l'étude.

Un accord du chef de département a été obtenu pour l'exploitation des dossiers médicaux.

### **3.7 Définitions opérationnelles [33, 35]**

#### ➤ **Interprétation de l'indice Poids/Taille**

Il a été utilisé pour la tranche d'âge de 6 mois à 5 ans :

- si le rapport P/T < - 3 Z score, malnutrition aigüe sévère ;
- si le rapport P/T < - 2 et  $\geq$  - 3 z-score, malnutrition aigüe modérée ;
- si le rapport P/T compris entre - 2 et - 1 z-score, il y a risque de malnutrition ;
- si le rapport P/T compris entre - 1 et 1 z-score, l'état nutritionnel est normal ;
- si le rapport P/T compris entre 1 et 2 z-scores, il y'a risque d'obésité ;
- si le rapport P/T est > 2 z-score, il y'a obésité sévère ou hypernutrition.

#### ➤ **Interprétation de l'indice Taille /Age**

Il a été utilisé chez les enfants de 6 mois à 15 ans :

- Si le rapport T/A < -3 z score, c'est la malnutrition chronique sévère ;
- si le rapport T/A < - 2 et  $\geq$  -3 z-score, c'est la malnutrition chronique modérée ;
- si le rapport T/A est compris entre - 2 et - 1 z-score, il y a risque de malnutrition ;
- si le rapport T/A est compris entre - 1 et 1 z-score, l'état nutritionnel est normal.

➤ **Interprétation de l'indice Poids/Age**

Il a été utilisé chez tous les enfants de 6 mois à 15 ans :

- si le rapport P/A < - 3 z-score, c'est la malnutrition sévère ;
- si le rapport P/A < - 2 z-score, c'est la malnutrition modérée ;
- si le rapport P/A est compris entre - 2 et - 1 z-score, il y a risque de malnutrition ;
- si le rapport P/A est compris entre - 1 et 1 z-score, l'état nutritionnel est normal.

➤ **Interprétation de l'indice de masse corporelle (IMC)**

Il a été utilisé pour la tranche d'âge de 6 ans à 15 ans :

- si IMC < 16 maigreur sévère ;
- si IMC compris entre 16 et 16,9 maigreur modérée ;
- si IMC compris entre 17 et 18,4 maigreur marginale ;
- si IMC compris entre 18,5 et 24,9 normal ;
- si IMC  $\geq$  25 surcharge pondérale.

➤ **Interprétation du périmètre brachial (PB)**

Il a été utilisé pour la tranche de 6 mois à 5 ans :

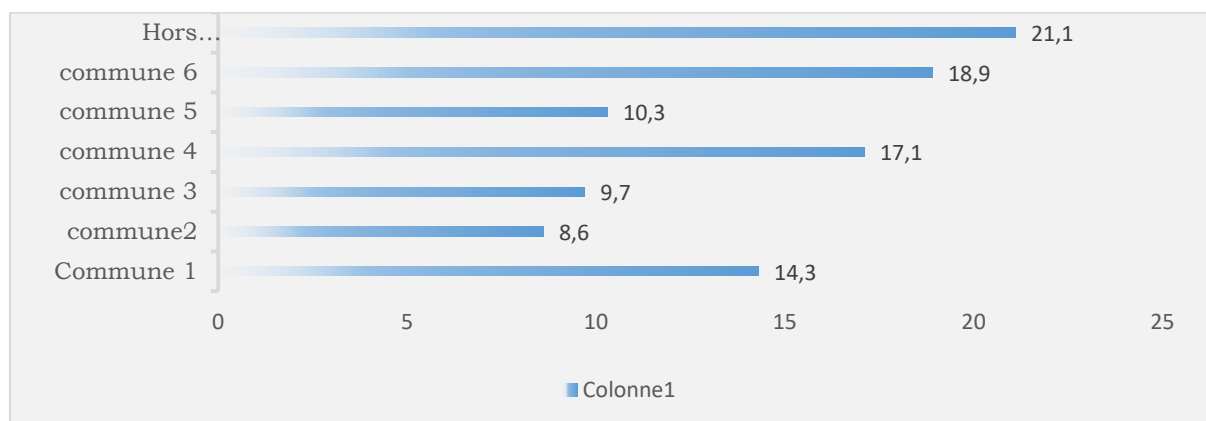
- si PB < 115 mm malnutrition aiguë sévère ;
- si PB compris entre 115 et 125 mm malnutrition aiguë modérée ;
- si PB > 125 mm normal.

## 4- RESULTATS

### 4.1 Etude descriptive

#### 4.1.2 Caractéristiques sociodémographiques

##### 4.1.2.1 La résidence des patients



**Figure 14** : Répartition des patients selon leur résidence

\*Kati : 12 ; Kéniéba : 7 ; Koulikoro : 7 ; Ségu : 4 ; Bougouni : 4 ; Gao : 2 ; Kidal : 1

Les patients étaient venus de la commune 6 de Bamako dans 18,9% de cas.

##### 4.1.2.2 L'âge

**Tableau IX** : Répartition des patients selon l'âge

Ages	Fréquence	Pourcentage
6mois - 5ans	80	45,71
6ans - 15ans	95	54,29
Total	175	100

Les patients avaient un âge compris entre 6 et 15 ans dans 54,29% de cas.

**Tableau X** : Répartition des patients selon l'âge du père

Age du Père	Fréquence	Pourcentage
[20 - 29ans]	3	1,7
[30 - 39ans]	66	37,7
[40 ans et plus [	106	60,6
Total	175	100

Les pères étaient âgés de 40 ans ou plus dans 60,6% de cas.

**Tableau XI** : Répartition des patients selon l'âge de la mère

Age de la mère	Fréquence	Pourcentage
Moins de 20 ans	2	1,1
[20 – 29 ans]	56	32
[30 à 39 ans]	75	42,9
[40 ans et plus]	42	24
Total	175	100

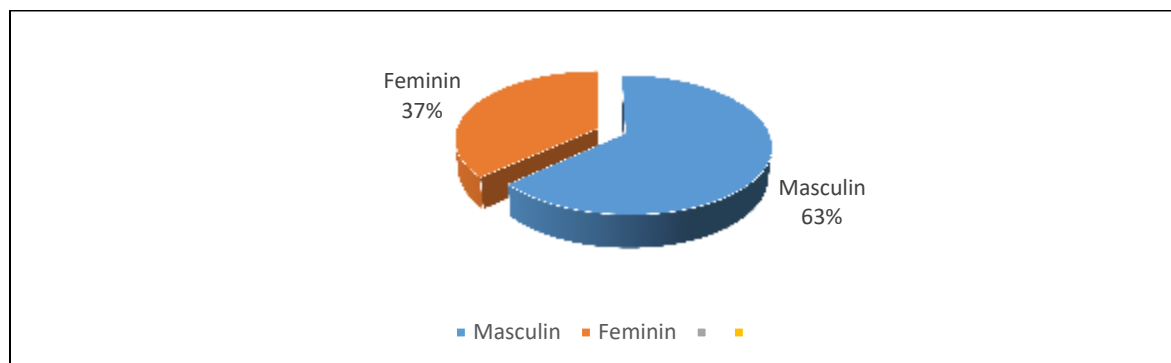
Les mères avaient un âge compris entre 30 et 39 ans dans 42,9% de cas.

**Tableau XII** : Répartition des patients selon l'âge de la découverte

Age de découverte	Fréquence	Pourcentage
[6mois - 1an]	69	39,4
[2 - 5ans]	72	41,1
[6 - 15ans]	34	19,4
Total	175	100

La tranche d'âge de 2 à 5 ans a été la plus représentée soit 41,1%.

#### 4.1.2.3 le sexe



**Figure 15** : Répartition des patients selon le sexe

Les patients de sexe masculin étaient majoritaires dans 63% de cas, soit un sex-ratio de 1,70.

#### 4.1.2.4 Profession et niveau d'instruction des parents

**Tableau XIII** : Répartition des patients selon la profession des parents

Profession	Fréquence	Pourcentage
<b>Père</b>		
Commerçants	61	34,9
Fonctionnaires	34	19,4
Eleveurs	6	3,4
Artisans	9	5,1
Chauffeurs	22	12,5
Ouvriers	43	24,5
Total	175	100
<b>Mère</b>		
Ménagère	92	52,6
Fonctionnaire	34	19,4
Commerçante	44	25,1
Coiffeuse	5	2,9
Total	175	100

Les commerçants ont représenté 34,9% chez les pères et les ménagères 52,6% chez les mères.

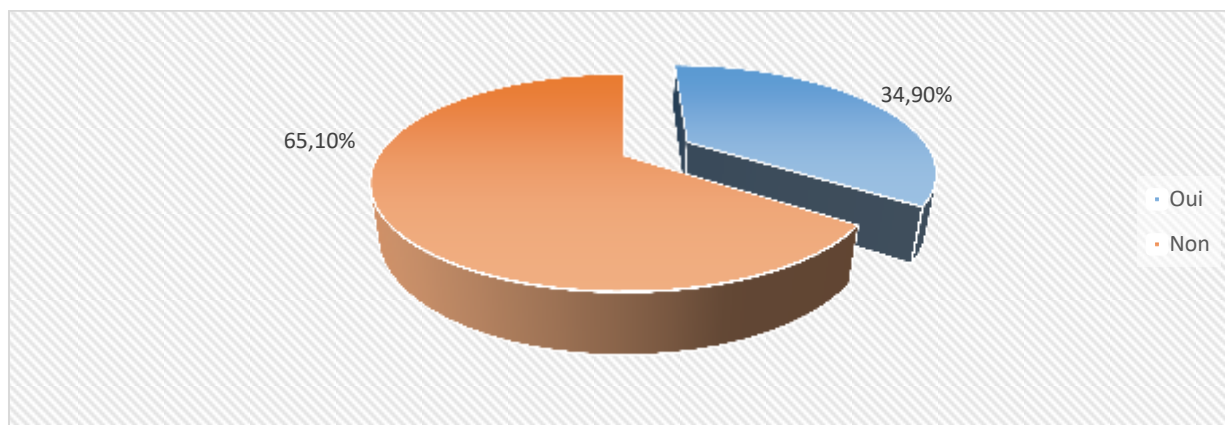
**Tableau XIV** : Répartition des patients selon le niveau d'instruction des parents

Niveau d'instruction	Père		Mère	
	Fréquence	Pourcentage	Fréquence	Pourcentage
Primaire	40	22,9	46	26,3
Secondaire	41	23,4	5	2,9
Supérieur	51	29,1	11	6,3
Non scolarisé	43	24,6	113	64,6
Total	175	100	175	100

Les non-scolarisées ont représenté 64,6% chez les mères et le niveau supérieur 29,1% chez les pères.

### 4.1.3 Antécédents

#### 4.1.3.1 Le mariage consanguin



**Figure 16** : Répartition des patients selon le mariage consanguin  
On a observé le mariage consanguin dans 34,90% de cas.

#### 4.1.3.2 La parité

**Tableau XV** : Répartition des patients selon la Parité des mères

Parité	Fréquence	Pourcentage
Primipare	11	6,3
paucipare (2-4)	108	61,7
Multipare >4	56	32
Total	175	100

Les paucipares représentaient 61,7% de cas.

#### 4.1.3.3 Habitudes alimentaires

**Tableau XVI** : Répartition des patients selon les habitudes alimentaires

Habitudes alimentaires	Fréquence	Pourcentage
Plats familiaux	135	77,1
Alimentation mixte*	40	22,9
Total	175	100

\* = Soupe, Bouillie, œuf, lait

Les patients étaient nourris à base de plats familiaux dans 77,1% de cas.



#### 4.1.3.4 Le statut vaccinal

**Tableau XVII** : Répartition des patients selon le statut vaccinal (PEV)

<b>Programme élargi de vaccination(PEV) correct</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Oui	172	98,3
Non	3	1,7
Total	175	100

Les patients étaient correctement vaccinés (selon le PEV) dans 98,3% de cas.

**Tableau XVIII** : Répartition des patients selon les vaccins hors PEV

<b>Vaccins</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Anti pneumocoque	37	21,1
Anti salmonelle	57	32,6
Anti méningocoque	45	25,7

Le vaccin anti salmonelle a été utilisé dans 32,6% de cas.

#### 4.1.4 Caractéristiques cliniques et biologiques

##### - Les signes cliniques

**Tableau XIX** : Répartition des patients selon les signes cliniques.

<b>Signes cliniques</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Pâleur palmoplantaire	16	9,1
Ictère conjonctival	27	15,4
Cheveux anormaux*	7	4
Splénomégalie	9	5,1
Hépatomégalie	2	1,1

\* = cheveux roux, fins, cassants

La pâleur palmoplantaire a été retrouvée dans 9,1% de cas suivie d'une anomalie des cheveux dans 4% de cas.

- **Circonstances de découverte de la drépanocytose**

**Tableau XX** : Répartition des patients selon les circonstances de découverte

<b>Circonstances de découverte</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
Anémie	37	21,1
douleur abdominale	25	14,3
douleur ostéoarticulaire	45	25,7
douleur thoracique	1	0,6
Bilan systématique	27	15,4
syndrome pied-main	40	22,9
Total	175	100

La douleur ostéoarticulaire a représenté 25,7% des circonstances de découverte.

- **Le phénotype hémoglobinique**

**Tableau XXI** : Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique

<b>Phénotype hémoglobinique</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
SS	121	69,1
S beta° thalassémie	29	16,6
S beta+ thalassémie	16	9,1
SC	9	5,1
Total	175	100

La forme homozygote SS était la plus représentée, soit 69,1%.

- **Le taux d'hémoglobine de base**

**Tableau XXII** : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine de base

<b>Taux d'hémoglobine de base</b>	<b>Fréquence</b>	<b>Pourcentage</b>
<5	7	4,5
[5 -8[	91	51,7
[8 -11]	77	43,8
Total	175	100

Le taux d'hémoglobine était compris entre 5 et 8 g/dl dans 51,7% de cas.

**4.1.5 Evaluation et prise en charge nutritionnelle**

**4.1.5.1 Le périmètre brachial (PB)**

<b>Périmètre brachial (mm)</b>	<b>Fréquence (n=95)</b>	<b>Pourcentage</b>
< 115	9	9,5
[115- 125]	11	11,6
≥ 125	75	78,9
Total	95	100

**Tableau XXIII** : Répartition des patients selon le périmètre brachial (PB)

Le périmètre brachial était inférieur à 115mm dans 9,5 % et compris [115-125] dans 11,6% de cas.

**4.1.5.2 Indice de masse corporelle (IMC)**

**Tableau XXIV** : Répartition des patients selon l'Indice de masse corporelle

<b>IMC</b>	<b>Fréquence (n=80)</b>	<b>Pourcentage</b>
<16	13	16
[18,5-24,9]	65	81
≥25	2	3
Total	80	100

Un déficit pondéral a été constaté dans 16% de cas.

#### 4.1.5.3 Le rapport Poids/ Age

**Tableau XXV** : Répartition des patients selon le Rapport Poids/ Age

Rapport Poids/ Age	Fréquence	Pourcentage
entre -2 et -1 z score	86	49,1
entre -2 et -3 z score	57	32,6
< -3 z score	32	18,3
Total	175	100

Le rapport Poids/ Age était <-3 z score dans 18,3% de cas.

#### 4.1.5.4 Le rapport Taille/ Age

**Tableau XXVI** : Répartition des patients selon le Rapport Taille/ Age

Rapport Taille/ Age	Fréquence	Pourcentage
entre -2 et -1 z score	91	52
entre -2 et -3 z score	68	38,9
< -3 z score	16	9,1
Total	175	100

Le rapport Taille/ Age était < -3 z score dans 9,1% de cas.

#### 4.1.5.5 Le rapport Poids /Taille

**Tableau XXVII** : Répartition des patients selon le Rapport Poids /Taille

Rapport Poids/Taille	Fréquence (n=95)	Pourcentage
entre -2 et -1 z score	75	78,9
entre -2 et -3 z score	11	11,6
< -3 z score	9	9,5
Total	95	100

Le rapport Poids/ Taille était <-3 z score dans 9,5% de cas.

#### 4.1.5.6 Les formes de malnutrition

**Tableau XXVIII** : Répartition des patients selon les formes de malnutrition

Formes de malnutrition	Fréquence	Pourcentage
Malnutrition aiguë sévère	22	12,6
Malnutrition aiguë modérée	78	44,6
Risque de malnutrition	75	42,8
Total	175	100

La malnutrition aiguë modérée a été retrouvée dans 44,6% de cas suivie de la malnutrition aiguë sévère dans 12,6%.

#### 4.1.5.7 La nécessité de prise en charge

**Tableau XXIX** : Répartition des patients selon la nécessité de prise en charge

Nécessité de prise en charge	Fréquence	Pourcentage
Oui	100	57,1
Non	75	42,9
Total	175	100

Une prise en charge a été nécessaire dans 57,1% de cas.

#### 4.1.5.8 Les différents types de prise en charge

**Tableau XXX** : Répartition des patients selon les types de prise en charge

Type de prise en charge	Fréquence	Pourcentage
Lait thérapeutique	22	12,6
Plumpy-nut	78	44,6
Conseils Nutritionnels	75	42,8
Total	175	100

Les patients étaient sous Plumpy-nut dans 44,6% de cas et sous le lait thérapeutique dans 12,6%.

#### 4.1.6 Le devenir des patients

**Tableau XXXI** : Répartition des patients selon le devenir

Devenir des patients	Fréquence	Pourcentage
Vivants	173	98,86
Décès	2	1,14
Total	175	100

Nous avons enregistré deux (2) décès au cours de l'étude.

#### 4.2 Eude analytique

**Tableau XXXII** : Répartition des patients selon le phénotype hémoglobinique et les formes de malnutrition

Phénotype hémoglobinique	Formes de malnutrition			Total
	MAS	MAM	Risque de malnutrition	
SS	13	46	62	121
S beta° thala	5	15	9	29
S beta+ thala	4	7	5	16
SC	2	5	2	9
Total	24	73	78	175

**Khi2 = 8,570**

**P = 0,199**

**Tableau XXXIII** : Répartition des patients selon l'âge de découverte et les formes de malnutrition

Age de découverte	Formes de malnutrition			Total
	MAS	MAM	Risque de malnutrition	
6mois à 1an	12	30	27	69
2 à 5ans	8	31	33	72
6 à 15ans	4	12	18	34
Total	24	73	78	175

**Khi2 = 2,567**

**P = 0,633**

**Tableau XXXIV** : Répartition des patients selon la parité et les formes de malnutrition

Formes de malnutrition	Parité			Total
	Primigeste	paucipare (2-4)	multigeste>4	
MAS	1	8	15	24
MAM	4	30	39	73
Risque de malnutrition	6	70	2	78
Total	11	108	56	175

**Khi2=57,15**

**P=0,80**

**Tableau XXXV** : Répartition des patients selon le taux d'hémoglobine de base et le phénotype hémoglobinique

Taux d'hémoglobine	Phénotype hémoglobinique				Total
	Sβ°thalassémie	Sβ+thalassémie	SC	SS	
<5	1	1	0	5	7
[5 -8[	11	9	3	68	91
[8-11]	17	6	6	48	77
Total	29	16	9	121	175

**Khi2=5,892**

**P=0,435**

**Tableau XXXVI** : Répartition des patients selon les habitudes alimentaires et les formes de malnutrition

<b>Formes de malnutrition</b>	<b>Habitudes Alimentaires</b>		<b>Total</b>
	<b>Plats familiaux</b>	<b>Alimentation mixte</b>	
MAS	21	5	26
MAM	70	3	73
Risque de malnutrition	74	2	76
Total	175	10	175

**Khi2=2,424**

**P=0,298**



## 5- COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

Nous avons voulu à travers cette étude d'étudier l'état nutritionnel des enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

### ✓ **Fréquence :**

Nous avons inclu 175 enfants drépanocytaires sur 362 enfants suivis pendant la période d'étude. Nous avons retrouvé 12,6% de malnutrition aiguë sévère et 44,6% de malnutrition aiguë modérée.

### 5.1 Caractéristiques sociodémographiques

La tranche d'âge de 6 à 15 ans était la plus représentée avec 54,29%.

Ce résultat est inférieur à celui de Diarra IO [38] qui a trouvé une prédominance de la tranche d'âge 1 à 4 ans avec 59,10%. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que, vers 12 à 48 mois, l'HbS remplace presque totalement l'HbF d'où la fréquence élevée des crises et même des complications (en particulier les infections et l'anémie) pouvant entraîner des répercussions sur l'état nutritionnel.

Le sexe masculin a représenté 63% de l'effectif total soit un sex-ratio de 1,70. Au Mali et ailleurs en Afrique cette prédominance masculine a été rapportée dans d'autres études [39, 40, 41]. Cette prédominance masculine serait en rapport avec les données démographiques de chaque pays car la transmission de la drépanocytose n'est pas liée au sexe.

Une grande partie de nos patients venaient de la commune 6 soit 18,9%, contrairement à l'étude de Traoré FM qui a trouvé une prédominance des malades résidant en commune 4 soit 29,5% [39]. Notre résultat est superposable à celui de l'EDS VI-Mali 2018 [42]. Cela peut s'expliquer par le fait que cette commune est l'une des plus peuplées de Bamako.

Les commerçants étaient les plus représentés, suivis des fonctionnaires respectivement dans 34,9% et 19,4% pour les pères. Ce résultat est similaire à celui de Diakité AA et col (25,7%) [43]. Tandis que Traoré FM [39] avait observé 40% de fonctionnaires suivis de 20,6% de commerçants. Ce résultat est dû au fait que la fonction publique et le commerce constituent une garantie en terme de revenus, permettant aux parents d'assurer la prise en charge de leurs enfants.

La majorité des mères (52,6%) était des ménagères, Diakité AA et col [43] avaient fait le même constat.

Nous avons trouvé 34,9% d'enfants nés d'un mariage consanguin. Ce résultat est inférieur à celui de Thiero A [44] qui avait trouvé 51,43%. Ceci pourrait s'expliquer par un taux élevé de mariage consanguin dans notre société.

L'âge de découverte le plus représenté était de 2 à 5 ans soit 41,1%. Doumbia DA [45] avait retrouvé 74% d'enfants de 0-5 ans. Ceci pourrait s'expliquer par une susceptibilité accrue aux infections à cet âge et l'apparition des premiers symptômes en rapport avec la disparition de l'hémoglobine fœtale.

Concernant les circonstances de découverte, la plus représentée était la douleur ostéoarticulaire (25,1%), suivie du syndrome pied-main (22,9%). Ce même constat avait été fait par Doumbia DA [45] qui avait eu 30% de douleur ostéoarticulaire suivie du syndrome pied-main.

Cela pourrait s'expliquer par le fait que les premières manifestations sont dominées par les signes osseux et articulaires.

Les enfants étaient correctement vaccinés selon le PEV dans 98,3%. Ce résultat est supérieur à celui de Ouakasse S [46] qui avait trouvé 60% de patients vaccinés selon le PEV. Ce résultat pourrait s'expliquer par la sensibilisation, des séances éducatives sur l'importance de la vaccination.

Le vaccin contre les salmonelles a été le plus utilisé avec 32,6%, suivi du vaccin anti-méningocoque avec 25,7%. Ce faible taux de couverture vaccinale à ce niveau peut s'expliquer par le coût élevé de ces vaccins prescrits, car le revenu de la plupart des parents ne permettait pas d'assurer une bonne couverture vaccinale de tous les enfants.

## **5.2 Caractéristiques cliniques et biologiques**

La pâleur palmoplantaire est observée dans 9,1%, suivie de cheveux anormaux dans 4%. Ce résultat est inférieur à celui de Mick Y et col [47] où la pâleur a été constaté dans plus de 60% de cas. L'apparition de ces signes peut s'expliquer non seulement par un apport déséquilibré des aliments chez le malnutri, mais aussi de la durée de vie du globule rouge.

La forme homozygote SS prédominait avec 69,1%. Nehoulne G [48] qui avait trouvé en 2003 dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'Djaména une prédominance des SS avec 95,5%. Notre résultat est supérieur à celui de Doumbia DA [45] qui avait trouvé 30,7% d'homozygotie SS. Cela était dû à la prévalence élevée des SS en zone sahélienne.

Les patients avaient un taux d'hémoglobine de base compris entre 5 et 8g/dl dans 51,7% de cas, rejoignant l'étude faite par Ouakasse S [46] au Maroc qui avait trouvé un taux compris entre 4,4 et 9,2 g/dl. Ce taux d'hémoglobine bas est dû à l'hémolyse qui est très fréquente et demeure la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire. Chez le nourrisson, une infection même banale d'origine virale peut provoquer une séquestration splénique aiguë ou subaiguë. Ces infections sont également responsables de CVO par le biais de la fièvre, de l'hypoxie, de la déshydratation qui sont tous des facteurs de falciformation, source d'anémie.

### **5.3 Evaluation et prise en charge nutritionnelle**

La malnutrition aiguë sévère représentait 12,6%, contre 44,6% de malnutrition aiguë modérée.

Au Mali, le taux de malnutrition aiguë est qualifié d'élevé, en effet un enfant sur six (15%) est atteint de malnutrition aiguë dont 9% sous forme modérée et 6% sous forme sévère [36]. Ces taux sont inférieurs à nos résultats. Cela pourrait s'expliquer par le fait que l'étude a été faite sur des enfants suivis pour une maladie chronique. Par ailleurs nos résultats sont supérieurs à ceux obtenus par Musimwa AM et col [49] qui ont rapporté 15% de cas de malnutrition aiguë modérée dans une étude réalisée sur les facteurs de risque de la malnutrition chez les enfants de 6 à 59 mois.

La prise en charge nutritionnelle a consisté essentiellement à la supplémentation par les aliments thérapeutiques à savoir le lait thérapeutique dans 12,6%, le Plumpy-nut dans 44,6% suivis de conseils nutritionnels dans 42,8%. Le soutien nutritionnel est indispensable pour prévenir ou traiter la malnutrition et améliorer le bien-être des enfants suivis

pour drépanocytose. L'étiologie de la malnutrition chez les enfants atteint de drépanocytose est multifactorielle.

#### **5.4 Le devenir des patients**

La majorité des patients (98,86%) a eu une stabilisation sur le plan nutritionnel et hémodynamique. Nous déplorons deux (02) décès soit 1,14%. Ces décès étaient dus à un syndrome thoracique aigu (STA) et à un accident vasculaire cérébral (AVC). Cela pourrait s'expliquer par la comorbidité complications aiguës et malnutrition. En effet ces complications émaillent le cours de la vie de l'enfant drépanocytaire le mettant en péril.

## **6- CONCLUSION**

A l'issue de cette étude faite du 01 novembre 2019 au 31 octobre 2020 au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré, on note que la comorbidité drépanocytose et malnutrition constitue un problème majeur de santé publique au Mali. Il est apparu que 12,6% de nos patients avaient une malnutrition aigüe sévère, 44,6% présentaient une malnutrition aigüe modérée. L'évaluation nutritionnelle doit être systématique chez tous les enfants atteints de drépanocytose pour que leur prise en charge comporte une intervention nutritionnelle permettant d'améliorer leur bien-être.

## **7- RECOMMANDATIONS**

Au terme de cette étude, nous recommandons :

### **❖ Aux autorités sanitaires :**

- Promouvoir l'information, l'éducation et la communication sur la malnutrition ;
- Doter l'unité de nutrition du CHU- Gabriel Touré en matériels et produits ;
- Intégrer des aliments à base des produits locaux dans la prise en charge de la malnutrition pour prévenir les ruptures.
- Envisager des salles d'hospitalisation pour les enfants drépanocytaires au CHU- Gabriel.

### **❖ Aux professionnels de la santé :**

- Intégrer l'évaluation de l'état nutritionnel dans l'examen clinique systématique de l'enfant, en particulier le drépanocytaire ;
- Faire savoir aux mères les avantages du suivi des enfants.

### **❖ A la population :**

- Donner une supplémentation alimentaire aux enfants drépanocytaires ;
- Respecter la chronologie de diversification alimentaire ;
- Recourir précocement aux soins.

**Référence :**

1. Ingram VM. A specific chemical difference between the globine of normal and sickle-cell anemia hemoglobin. *Nature*, 1956, 178 : 792-94.
  2. Gentillini M. Médecine Tropicale, les anémies tropicales Paris (Flammarion) 1995 page 513.
  3. Diallo DA. Sickle Cell disease in Africa: current situation and strategies for improving the quality and duration of survival. *Bull Acad Natl Med* 2008 ;192(7) :1361-72.
  4. Serjeant GR, Serjeant BE. Sickle cell Disease (3rd eds.). NewYork : Oxford University Press ;2001.
  5. Alvarez O and al. Early blood transfusions protect against microalbuminuria in children with sickle cell disease. *Pediatr Blood Cancer*, 2006; 47 (1): 71-6.
  6. Silva GB Jr and al. New insights on pathophysiology, clinical manifestations, diagnosis and treatment of sickle cell nephropathy. *Ann Hematol*, 2011 ;90 :1371-1379.
  7. Wajcman H. Hémoglobines : structure et fonction. EMC-Hématologie. 2005 ; 2(3) : 145-57.
  8. Baudin B. Les hémoglobines normales et pathologiques. *Revue Francophone des Laboratoires*. 2016 ; (481) : 27-34.
  9. Elion J. La Drépanocytose. Peut-on améliorer la vie d'une personne atteinte de la drépanocytose ? *Revue Francophone des Laboratoires* 16 Avril 2016.
  10. Renaudier P. [Sickle cell [pathophysiology]. *Transfusion clinique et biologique : journal de la Société française de transfusion sanguine*. 2014; 21 (4-5) :178-81.
  11. Beyeme OM. Épidémiologie de la drépanocytose. *Clinics in Mother and Child Health* 2004; 1: 6-8.
  12. Francoise B. Diagnostic biologique de la drépanocytose. *Développement et santé*, N°150, 1<sup>er</sup> Décembre 2016 ; consulté le 20-2-2021
- Adresse électronique [http// : www.documentation.ledamed.org](http://www.documentation.ledamed.org)

- 13.** Flint I and al. The population genetics hemoglobinopathies. Baillières Clinhematol. 1993 Mai ; 89 : 342-7.
- 14.** Girot R et col. Le diagnostic biologique des maladies génétiques de l'hémoglobine Revue Française des Laboratoires. 2001 ; 65 : 38
- 15.** La drépanocytose, Anémie falciforme -Encyclopédie Orphanet. Mars 2011 ; 42 n°8 :10.
- 16.** Organisation mondiale de la santé (OMS). Thalassémie et autres hémoglobinopathies. Conseil exécutif, Cent dix-huitième session. 2006.
- 17.** Hessissen L, Harif M. Quelles nouveautés pour la thalassémie. Amether. Janvier 2010 ;2 : 14-24.
- 18.** Kaptue-Noche L and al. Geographic distribution of human hemoglobin and thalassemia in Cameroon, middle and East Africa.In: Bowman JE ed. Distribution and Evolution of Hemoglobin and Globin Loci. New York : Elsevier, 1983 : 159-166.
- 19.** Cabannes R, Sangaré A. La thérapeutique de la crise drépanocytaire de l'enfant. Médecine d'Afrique Noire.1976; 23(4): 225-236.
- 20.** Schmuggea M et col. La drépanocytose en Suisse : Physiopathologie, clinique 2008 ; 8 (33) : 582-586.
- 21.** Lionnet F et col. Drépanocytose de l'adulte. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Hématologie, 13-006-D-16, 2009 :499-497.
- 22.** Kpale-pelyme JV. La maladie drépanocytaire chez l'enfant : Epidémiologie présentations cliniques et perspectives thérapeutiques. Thèse 1995 à Amiens.
- 23.** Terkia M. Modélisation Mathématique et Stimulation Numérique de la Polymérisation de l'Hémoglobine Drépanocytaire. Thèse 2008 à Paris page 56.
- 24.** Bettina B. Pathologie du placenta. Drépanocytose hétérozygote Juillet 2010 Cas n°8 ; 30 : 310-312.
- 25.** Arnal C, Girot R. La drépanocytose chez l'adulte. EMC, 13-006-D-16.
- 26.** Carton JP, Elion J. Erythroid adhesion molecules in sickle cell disease: effect of hydroxyurea. Transfus Clin Biol 2008 ;15 : 39-50.
- 27.** Labie D, Elion J. Bases moléculaires et physiopathologiques des maladies de l'hémoglobine. EMC-Hématologie 2005 ;2: 220-239.



- 28.** Begue P, Castello-Herbreteau B. Infections graves chez l'enfant drépanocytaire, aspect clinique et prévention : Bull.Soc.pathol.Exot, 2001 ; 94 : 85-88.
- 29.** Sébahoun G. Anémies hémolytiques congénitales par anomalies de l'hémoglobine Hématologie Clinique et Biologique Arnette. 2000 ; 189:61-8.
- 30.** Essono EM, Nkoa T. Diagnostic et anomalies biologiques chez un drepanocytaire. Clinics in Mother and Child Health. 2004 ;1 (1) :12-20.
- 31.** Marc Z. Les syndromes thalassémiques · *Drépanocytose* · Principales autres hémoglobinoses ; Faculté de Médecine et CHU - Angers – France, Classification OMS 2016 des maladies *hématologiques* malignes [consulté le 11/12/2020]. Disponible sur Internet : [http:// www.hematocell.fr](http://www.hematocell.fr)
- 32.** Organisation mondiale de la santé : La faim dans le monde progresse de nouveau, mue par les conflits et le changement climatique. 2017 [cité 10 janv 2019]. Disponible sur : <https://www.who.int/fr>
- 33.** Organisation Mondiale de la Santé. Enfants : réduire la mortalité. 2018 [cité 10 janv 2019]. Disponible sur: <http://www.who.int/fr/news-room/fact-sheets/detail/children-reducing-mortality>.
- 34.** Office for the Coordination of Humanitarian Affairs. Sahel, a call for humanitarian aid. Responding to the need of people affected by crisis in the Sahel [Internet]. 2015 [cité 20 janv 2019]. Disponible sur : <https://reliefweb.int/report/mali/sahel-call-humanitarian-aid-responding-needs-people-affected-crises-sahel>
- 35.** EDS-Mali 2012-2013. Rockville, Maryland, USA : CPS ; 2013 p. 180-577. Disponible sur: <https://dhsprogram.com>
- 36.** Le Ministère de la Santé et de l'Hygiène Publique. Protocole de Prise en Charge Intégrée de la Malnutrition Aiguë au Mali. Version révisée en 2017. Consulté le 8/12/2020. Disponible sur [https : //www.unicef.org-mali](https://www.unicef.org-mali)
- 37.** OMS. Normes de croissance de l'enfant [Internet]. WHO.2006 [cité 16 Janv 2019]. Disponible sur <http://www.who.int/chilgrowth/standards.fr>.

- 38.** Diarra IO. Evaluation de l'état nutritionnel des brules dans le service de chirurgie pédiatrique du chu Gabriel Touré de Bamako. Bamako : USTTB ; 2017. 103, 162p.
- 39.** Traoré FM. Aspects épidémio-cliniques de la malnutrition aigüe sévère des enfants de moins de 5 ans au CHU Gabriel Touré [Internet] [Thèse de Médecine]. [Bamako] : Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako; 2014. Disponible sur: [www.keneya.net](http://www.keneya.net)
- 40.** Kouadio EA, Dainduy ME, Uakou C K, Djivohehoun A, Gro BI A, Djomanoussou I, et al. Prise en charge des enfants malnutris aigus sévères au CHU de Cocody (Abidjan). Rev Int Sci Médicales Abidj. 2015;17(2):80-5.
- 41.** Ouédraogo/Yugbaré S, Kouéta F, Dembélé E, Konaté/Boly C, Kaboré A, Sawadogo H, et al. Facteurs de risque de mortalité au cours de la malnutrition aigüe sévère dans le service de pédiatrie du Centre Hospitalier Régional de Kaya. Ashdin Publ Clin Mother Child Health. 2013 ;10:6.
- 42.** EDS-Mali 2018. consulté le 10/2/2021. Disponible sur [http : /www .familyplanning2020.org](http://www.familyplanning2020.org)
- 43.** Diakité AA et col. Prise en charge de la douleur au cours de la drépanocytose selon les critères de l'OMS en milieu pédiatrique. Mali Med. 2009 ; 24(2) : 25-27.
- 44.** Thiero A. Etude des aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou. Thèse med Bamako-Mali .2020. 86p
- 45.** Doumbia DA. Aspects épidémio-cliniques des enfants drépanocytaires suivis en pédiatrie de 2005-2008. Thèse Med. Bamako ; 2009 n°450.
- 46.** Ouakasse S. Drépanocytose homozygote chez l'enfant à l'hôpital provincial de Tanger à propos de 10 cas. Thèse Med. Université Mohamed V de Rabat ; 2015.
- 47.** Mick YP et col. Drépanocytose chez l'enfant lushois de 6 à 59 mois en phase stationnaire : épidémiologie et clinique. Pan Afr Med J.2014 sept.24 ; 19 :71.
- 48.** Nehoulne G. Les hémoglobinopathies drépanocytaires : Aspects épidémiologiques, cliniques et facteurs d'expositions dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'Djamena. Thèse Med N'Djamena ; 2003.

**49.** Musimwa AM, Kanteng GW, Kitoko HT, Luboya ON. [Clinical signs of malnutrition in children living around a mining area: a case study in the city of Lubumbashi and its surrounding]. Pan Afr Med J. 2016 ;24 :67.

## **ANNEXES**

### **FICHE SIGNALYTIQUE**

**NOM :** DAO

**PRENOM :** ABDOULAYE

**ANNEE UNIVERSITAIRE :** 2020-2021

**VILLE DE SOUTENANCE :** BAMAKO

**PAYS D'ORIGINE :** MALI

**LIEU DE DEPOT :** Bibliothèque de la faculté de médecine et d'Odontostomatologie/USTTB

#### **RESUME :**

La drépanocytose est une maladie génétique autosomique récessive définie par la présence dans le globule rouge d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S (HbS). La malnutrition est un état pathologique général ou spécifique résultant de l'absence, de l'insuffisance, de l'utilisation ou de la part excessive dans l'alimentation d'un ou de plusieurs nutriments essentiels. Aucune étude n'a été réalisée sur l'évaluation nutritionnelle de l'enfant drépanocytaire dans notre unité fonctionnelle. Le but de notre travail était d'évaluer l'état nutritionnel des enfants drépanocytaires suivis au département de pédiatrie du CHU-Gabriel Touré.

Les signes cliniques étaient dominés par la pâleur palmoplantaire (9,1%) et les cheveux anormaux (4%). La malnutrition aiguë était modérée dans 44,6% de cas et sévère dans 12,6% de cas. La supplémentation a été faite à base de lait thérapeutique et de Plumpy-nut, suivis de conseils nutritionnels.

La comorbidité drépanocytose et malnutrition constitue un problème majeur de santé publique au Mali.

**Mots-clés :** évaluation, état nutritionnel, enfants, drépanocytose, Mali.

Fiche N°/\_\_\_\_\_/

DATE/\_\_\_/\_\_\_/\_\_\_/

### **FICHE D'ENQUETE**

#### **IDENTITE DU MALADE**

Q1- Nom et Prénom/\_\_\_\_\_/

Q2- Age en mois ou en année/\_\_\_\_\_/

Q3- Sexe: /\_\_\_\_\_/1=masculin 2=féminin

Q4- Provenance : /\_\_\_\_\_/1=CI 2=CII 3=CIII 4=CIV 5=CV 6=VI 7=Autres  
à préciser/\_\_\_\_\_/

Q5- Niveau d'instruction : /\_\_\_\_\_/ 1=Aucun 2=Primaire 3=Secondaire

#### **LES ANTECEDENTS FAMILIAUX**

##### **IDENTIFICATION DU PERE :**

Q6-Nom et Prénom/\_\_\_\_\_/

Q7- Age en année/\_\_\_\_\_/

Q8- Niveau d'étude/\_\_\_\_\_/ 1=Aucun 2=Primaire 3=Secondaire  
4=Supérieur

Q9-Profession /\_\_\_\_\_/1=Fonctionnaire 2=Commerçant 3=Eleveur  
4=Cultivateur 5=Artisan 6=Autres à préciser/\_\_\_\_\_/

Q10- Présence de trait drépanocytaire : /\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q11- Si oui, phénotype hémoglobinique fait ; /\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q12- Si oui : Résultat /\_\_\_\_\_/

Q13- Etat matrimonial : /\_\_\_\_\_/ 1=Marié 2=Divorcé 3=Veuf  
4=Célibataire

Q14- Mariage consanguin/\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

##### **IDENTIFICATION DE LA MERE**

Q15- Nom et Prénom/\_\_\_\_\_/

Q16- Age en année/\_\_\_\_\_/

Q17 -Niveau d'étude/\_\_\_\_\_/ 1=Aucun 2=Primaire 3=Secondaire  
4=Supérieur

Q18-Profession /\_\_\_\_\_/ 1=Fonctionnaire 2=Commerçante 3=Coiffeuse  
4=Ménagère 5=Etudiante 6=Artisane 7=Autres à préciser

Q19- Présence de trait drépanocytaire /\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q20- Si oui, phénotype hémoglobinique fait/\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q21- Si oui résultat/\_\_\_\_\_/

Q22- Etat matrimonial /\_\_\_\_\_/ 1=Mariée 2=Divorcée 3=Veuve  
4=Célibataire

Q23- Mariage consanguin /\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q24- Gestité/\_\_\_\_\_/ 1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q25- Parité /\_\_\_\_\_/ 1 = 1, 2 = 2 à 3, 3 = 4 à 6, 4 = > 6

Q26- Nombre d'Avortements /\_\_\_\_\_/

Q27- Nombre d'enfants décédés/\_\_\_\_\_/

Q28- Age du décès du 1er enfant/\_\_\_\_\_/

Q29- Age du décès du 2ème enfant/\_\_\_\_\_/

Q30- Age du décès du 3ème enfant/\_\_\_\_\_/

Q31- Cause du décès du 1er enfant /\_\_\_\_\_/

Q32- Cause du décès du 2ème enfant/\_\_\_\_\_/

Q33- Cause du décès du 3ème enfant/\_\_\_\_\_/

#### **FRATRIE**

Q34- Nombre de frères/\_\_\_\_\_/

Q35- Nombre de sœurs/\_\_\_\_\_/

Q36- Antécédent drépanocytaire dans la fratrie/\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q37- Nombre d'enfants drépanocytaires/\_\_\_\_\_/

#### **ANTECEDENTS PERSONNELS :**

Q38- Antécédents de crises drépanocytaires /\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q39- Fréquence de crises/\_\_\_\_\_/

Q40- Drépanocytaire connu /\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q41- si oui âge de découverte de la maladie/\_\_\_\_\_/

Q42- Circonstance de découverte/\_\_\_\_\_/

Q43 -les habitudes alimentaires /\_\_\_\_\_/ 1=Céréales 2=Poissons 3=Viande  
4=œuf 5=Beurre 6=Autres à préciser/\_\_\_\_\_/

Q44-Si nourrisson de moins de 2 ans :

a) Allaité actuellement /\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q45-Si diversification à base de/\_\_\_\_\_/ 1=Bouillie 2=Soupe 3=Lait de  
vache 4=Plats familiaux 5=Autres à préciser/\_\_\_\_\_/

Q46- Vaccination PEV correct/\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q47- Les vaccins hors PEV :

a)Pneumo 23 / \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

b)Typhim vi / \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

c)Meningo A+C/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

**Examen physique :**

Q48- Pâleur palmoplantaire / \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q49- Ictère conjonctival/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q50-Plis de déshydratation/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q51-Plis de dénutrition/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q52=Œdèmes des membres inférieurs/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q53- Candidoses buccales/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q54-Aspect des cheveux/ \_\_\_\_/ 1=Roux 2=Fins 3=Cassants 4=Normaux

Q55- Desquamation de la peau/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q56-Signes de détresse respiratoire/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q57-Fréquence respiratoire / \_\_\_\_/

Q58- Fréquence cardiaque / \_\_\_\_/

Q59- Souffle cardiaque/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q60- Bruits du cœur audibles/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q61- Splénomégalie/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q62-Si oui taille/ \_\_\_\_/ cm

Q61- Hépatomégalie/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q62-Si oui flèche hépatique/ \_\_\_\_/ cm

Q63- Ascite/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q64- Si oui périmètre abdominal/ \_\_\_\_/ cm

Q65- Circulation veineuse collatérale/ \_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q66- Evaluation nutritionnelle :

1. Poids:/ \_\_\_\_/ kg

2. Taille:/ \_\_\_\_/ cm

3. Périmètre brachial(PB):/ \_\_\_\_/ mm

4. Rapport (P/A):/ \_\_\_\_/ DS

5. Rapport (T/A):/ \_\_\_\_/

6. Rapport (P/T):/ \_\_\_\_/

Q67-Formes de malnutrition/ \_\_\_\_/ 1-MAS 2-MAM 3=MC

Q68- Nécessite-t-il une prise en charge/\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q69-Si oui de quel type /\_\_\_\_\_/1=URENAS 2=URENI 3=Conseils  
nutritionnels

Q70- Prise en charge nutritionnelle :

·F75/\_\_\_/

·F100/\_\_\_/

-plumpinut/\_\_\_/

Autres à préciser:/\_\_\_\_\_/

**EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

Q71-Phenotype hémoglobinique/\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

➤ NFS :

Q72-Taux d'hémoglobine de base/\_\_\_\_\_/

Q73-Nombre de globules blancs/\_\_\_\_\_/mm

Q74-Prédominance/\_\_\_/ 1=Granulocytaire 2=lymphocytaire

Q75-VGM/\_\_\_\_\_/ CCMH/\_\_\_\_\_/ Plaquettes/\_\_\_\_\_/

Q76-CRP/\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q77-Si oui résultats/\_\_\_\_\_/

Q78-Radiographie de thorax de face/\_\_\_\_\_/1=Oui 2=Non

Q79-Si oui résultat/\_\_\_\_\_/

Q80-Bandelette Urinaire : /\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q81-ECBU:/\_\_\_\_\_/ 1=Oui 2=Non

Q82-DEVENIR DU MALADE :

2/vivant/\_\_\_\_\_/

3/Décédé/\_\_\_\_\_/

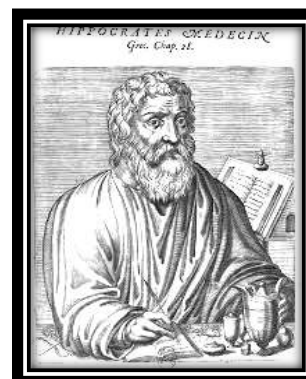
Q83-Autres à préciser/\_\_\_\_\_/



## SERMENT D'HIPPOCRATE

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

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



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

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

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**