

MINISTERE DE L'EDUCATION NATIONALE

-----=0=-----

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple- Un But- Une Foi

UNIVERSITE DE BAMAKO
Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie

Année Universitaire: 2005-2006

N°-----/

TITRE

**LES ACTIVITES DE L'UNITE FONCTIONNELLE DE
PRISE EN CHARGE ET DE SUIVI DES ENFANTS
DREPANOCYTAIRES : BILAN D'UNE ANNEE**
SERVICE DE PEDIATRIE DU CHU- GT

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le /.../.../.... ÀHeures
devant la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-
Stomatologie du Mali*

*Par **Monsieur Luther DIONE***

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

Président : Professeur Mamadou MAROUF KEITA

Membre : Docteur Broulaye TRAORE

Membre : Docteur Hamadoun SANGHO

Directeur de Thèse : Professeur Toumani SIDIBE

DEDICACES

À L'ÉTERNEL DIEU TOUT PUISSANT

À JESUS-CHRIST

LE SAUVEUR DE MON ÂME

ET LE SEIGNEUR DE MA VIE

Toute ma reconnaissance et mon action de grâce pour ton secours dans la détresse, tes bontés infinies, ta fidélité et ton amour qui m'ont accompagné tout au long de ce parcours étudiant et qui, j'en suis sûre, m'accompagneront dans la suite de ce long trajet médical. Honneur, louange et gloire à toi à jamais !

À MON PÈRE

PÂSTEUR MOUSSA DIONE ;

Humble et fidèle serviteur du Dieu Vivant. C'est de toi que j'ai hérité la crainte de Dieu qui est le commencement de la sagesse.

L'éducation et le courage que j'ai reçu de toi ont fortement contribué à ce travail. Merci d'avoir fait de moi la personne que je suis aujourd'hui.

À MA MÈRE

SUZANNE COULIBALY ;

Maman simple et compréhensive, c'est de toi que j'ai appris la patience et la persévérance. L'amour et l'affection que tu as eus pour moi sont inimaginables.

Les mots me manquent pour t'exprimer toute ma reconnaissance. Je t'aime maman.

À MON GRAND FRÈRE ET CONFIDENT

GABRIEL DIONE ;

Tes conseils m'ont permis de faire face à la vie et ton courage me servira toujours d'exemple. Ce travail, je te le dois.

À MON PETIT FRÈRE ET MES SOEURS :
OLIVIER, MADELEINE, EUNICE, ESTHER, FIDELIA
ET MILCA

Pour votre profonde affection ; je vous adore tous.

À MA TRÈS CHÈRE BIEN AIMÉE

LUCIENNE DEMBELE,

Ta patience, ton soutien sur tous les plans, tes conseils, tes encouragements et surtout ton amour pour moi ne m'ont fait défaut en aucun moment.

Ce travail est aussi le tien.

Profonde affection.

À MA BELLE SŒUR

MADELEINE COULIBALY

Épouse respectueuse et obéissante, tu as toujours su me comprendre. Profonde reconnaissance.

À MES ONCLES :

**YOUSOUF, ELIE, ETIENNE, IBRAHIMA, ISAAC,
SAMUEL, PAUL, ABDIAS, N'GOLO, JOSUE,
DANIEL, PHILIPPE, MOISE, EMMANUEL, SILAS,
ETIENNE, JEREMIE, BENJAMIN, RUBEN, DAOUDA,
ANDRE,**

Vos soutiens et encouragements ont été déterminants.

À MES TANTES :

**NIAGALI D., AWA B., AWA T. NIAGALI C.,
CLEMENTINE, TABITHA, NAOMI, MARTHE D.,
MARTHE B., SARA, DORCAS, GERMAINE, RUTH...**

Vos conseils me serviront toujours.

À MES COUSINS ET COUSINES :

**SOULEYMANE, JAPHET, DAVID, PAPOU,
BATOMA, DJENEBA, DAVID, ABBA, SYLVAIN,
MATTHIEU, AWA, MARIE, JEANNE, NEMA,
ESTHER, ASAPH, JOB, BENJAMIN, VIEUX, KARIA,
SINA, ESTHER, JOSUÉ, LÉA, PHILIPPE,
TIMOTHÉE, JEAN, RACHEL, MARIE, KANUYA,
ELIZABETH, ... Pour vos inlassables souhaits de réussite.**

REMERCIEMENTS

Amadou Hampaté Bah disait :

« Quelque soit la valeur du présent fait à un homme, il n y a qu'un et un seul mot pour exprimer la reconnaissance inspirée par cette libéralité». Ce mot est : « Merci »

Je Voulais à l'exemple de ce grand homme de culture africain, exprimer toute ma reconnaissance à certaines personnes.

Je voudrais dire merci à toutes les personnes qui de près ou de loin m'ont aidé d'une manière quelconque tant durant mes cycles d'étude que pendant ce travail de thèse.

A MES AMIS :

**GEORGES, DR NICODEME, SAMUEL, CHARLES,
MOUMINE, PHILIPPE, MR ET MME DIA, MAMA, MR
ET MME FANE, TATI, JOSUE, EMMANUEL, SALI
ET ASSA DIARRA, ADAMA...**

Dieu ne place jamais les hommes au hasard. Vous étiez toujours à mes cotés dans les moments de joie et même d'épreuves. Vos apports multiformes pour la réalisation de ce travail ont été sans limite. Ce travail est le votre.

**A SARA DOUMBIA, JEREMIE SAGARA, HAMIDOU
SOW, MOHAMED SAÏBA SOUMANO, DJENEBOU
DABO, MR ET MME TOGOLA, MOUSSA MALLE, J.
KAMATE, KALIFA MOUNKORO, MR ET MME
DIARRA.**

Pour vos soutiens de toute sorte.

Sincères remerciements.

**A MES FRÈRES ET SŒURS EN CHRIST DU MALI,
DU TOGO, DU GABON, DU CAMEROUN, DE LA
CORÉE DU SUD ET D'AILLEURS :**

**MR ET MME AHN, MR HAN, MR ET MME HA, MR
HO, MR KIM, MANASSE, ZANOU, ESAÏE, SEWADE,
DANIEL, AMOS, BERNADETTE, HORTENSE,
MARIE CLAIRE, CARINE, NICOLE, JULES,
HAMIDOU, THEODOR ET TOUS CEUX DONT LES
NOMS NE SONT PAS MENTIONNES ICI MAIS QUI
N'EN DEMEURENT PAS MOINS IMPORTANTS.** Pour la
communion fraternelle, le soutien dans la prière et l'implication
des uns et des autres dans la réalisation de ce travail. Beni soit
le lien qui nous unit en christ !

AUX PASTEURS :

**JOËL SOGOBA, JOSEPH CAMARA, DANIEL
TANGARA, DANIEL DIABATÉ, AHN, MOUSSA,
DANIEL DIALLO, DAOUA ZONOU, YIRANOU
TRAORÉ, KARI TANGARA, BARTHÉLEMY DARA,
ABEL DEMBÉLÉ, YOUSOUF DEMBELE,**

A vous mes bergers dans le Seigneur,

Pour l'encouragement, le réconfort et les conseils apportés par
vos exhortations et vos enseignements, puisés dans la parole
de vie, qui ont fait de moi une brebis hardie sur le chemin du
salut.

Que Dieu vous bénisse.

**À MES CHEFS ET ENSEIGNANTS DE LA
PEDIATRIE : DR B ; CISSE, DR BROULAYÉ, DR
SAFIATOU TOURE, DR SYLLA MARIAM, DR DICKO,
DR TOGO, DR HADIZATOU...**

Profonde reconnaissance pour vos conseils et votre
encadrement hospitalier.

**AUX CES DE LA PEDIATRIE : DR KANE, DR AZIZ,
DR TOURE, DR MADOU, DR FOUSSEYNI, DR
MAIMOUNA, DR DEMBELE, DR TOUNKARA, DR
OUMOU, DR NATHALIE, DR DIALL, DR
KOROTOUMOU, DR ISABELLE, DR BAFO, DR
KASSOGUE, DR OUANZOUN, DR BELCO, DR
BARRY...**

Pour les conseils et la disponibilité.

Sincères remerciements.

À MES AINÉS DE LA PÉDIATRIE :

**DR LAMINE GOITA, DR SIDIKI MAKALOU, DR
COUMBA SOUMANO, DR MAMADOU SANGARÉ, DR
DJENEBA DIALLO, DR OUSMANE SY, DR SEYDOU
SISSOKO, DR SYLLA, DR WAIGALO, DR SANTARA,
DR ACHIMI, DR MADOUSSOU, DR ZEINABOU, DR
BELCO, DR DOH...**

Pour tous les conseils que vous m'avez donné.

À MES AMIS ET COLLEGUES DE LA PEDIATRIE :

**MAHAMADOU SIDIBE, KARAMOKO SACKO, DR
HANINE, DR DAOUDA, MAMADOU CISSE,
MAMADOU KONE, ISSIAKA, MODIBO, ROKIA, DR
LIONEL, AWA, FLANON, DIAKARIDIA, A. MAM BY,
B. COULIBALY, ADAMA KONE, DR SIDY, M.
DIANE, TOGO,BAH...**

En souvenir des moments passés ensemble en pédiatrie.

De tout cœur !

A MON EQUIPE DE GARDE :

**B. DIARRA, DJENEBOU MINTA, ADJA,
ELIZABETH, AWA, DIENTA, CHEICK, ADAMA,
YACOUBA, OLIVE, FANTA...**

Que de souvenirs !

Merci pour tout.

A MES CADETS DE LA PEDIATRIE

Auxquels je souhaite beaucoup de courage.

**A L'ASSOCIATION MALIENNE DE LUTTE CONTRE
LA DREPANOCYTOSE**

Pour la lutte qu'elle mène pour les drépanocytaires.

AUX ENFANTS DREPANOCYTAIRES :

En souci de votre vie pénible et en mémoire des moments de larmes que nous avons passé ensemble.

AUX PARENTS DES ENFANTS

DREPANOCYTAIRES : Pour votre collaboration et votre disponibilité durant les recueils des données mais aussi et surtout votre courage pour élever les enfants drépanocytaires.

Trouver ici toutes nos reconnaissances.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre maître et président du jury :

Monsieur Mamadou Marouf Keita,

Professeur titulaire de pédiatrie

Chef de service de pédiatrie du C H U Gabriel TOURE

Président du comité d'éthique de la FMPOS

Membre fondateur de l'AMLUD

Président de l'association des pédiatres du Mali.

Cher maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider le jury chargé de juger ce modeste travail.

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

Vos qualités humaines et pédagogiques, votre éloquence vous offrent le rang de personnalité internationale respectable et admirée.

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

A notre Maître et Membre du jury :

Docteur Broulaye TRAORE,

Praticien hospitalier,

Chef de service de la pédiatrie III,

Pédiatre conseiller à l'AMALDEME,

Chargé de cours dans les écoles de formation socio
sanitaires.

Cher maître,

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

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

Nous vous prions d'accepter nos sincères remerciements.

A notre Maître et directeur de thèse :

Professeur Toumani Sidibé

Maître de conférence Agrégé de Pédiatrie

Directeur National de la Santé.

Chef du service de pédiatrie « B » du CHU Gabriel Touré.

Cher maître,

Nous pouvons nous glorifier d'avoir été un de vos nombreux élèves. Par votre grande expérience dans la recherche, et vos connaissances immenses en pédiatrie vous forcez l'admiration.

Toute notre gratitude à votre illustre personne.

A notre Maître et Membre du jury :

Docteur Hamadoun Sangho

Maitre Assistant en santé publique à la FMPOS

Directeur du Centre de Recherche, d'Etudes et de
Documentation pour la Survie de l'Enfant.

Cher maître,

Votre calme, votre rigueur scientifique et vos qualités de bon enseignant, nous ont motivé à aller vers vous pour juger ce travail.

La spontanéité avec laquelle vous avez accepté de participer à ce jury nous a profondément touché.

Soyez rassuré de notre respect et de notre profonde reconnaissance.

SOMMAIRE

SOMMAIRE

	Page
I. INTRODUCTION	1
II. OBJECTIFS	4
III. GENERALITE	5
1 .Rappel historique	5
2. Bases fondamentales	7
3. Variabilité génétique	8
4. Transmission de la drépanocytose	9
5. Distribution géographique	11
6. Physiopathologie	13
7. Signes cliniques	15
8. Evaluation de la douleur	19
9. Traitement	20
IV. METHODOLOGIE	26
1. Cadre d'étude	26
2. Type d'étude	28
3. Période d'étude	28
4. Population d'étude	28
5. Echantillonnage	28
6. Critères d'inclusion	28
7. Critères de non inclusion	28
8. Déroulement de l'enquête	29
9. Collecte des données	35
10. Problème d'éthique	35

V. RESULTATS GLOBAUX	36
1. Caractéristiques socio démographiques des malades...	36
2. Les ATCD du malade	42
3. Caractéristiques de la PEC du malade avant et après l'inclusion	46
4. Caractéristiques des malades selon les signes à l'admission	50
5. Caractéristiques des malades selon les bilans	52
6. Caractéristiques des malades selon la PEC et le suivi...	54
VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS	60
1. es aspects socio démographiques	60
2. Les ATCD familiaux	61
3. Les ATCD du malade	62
4. Les aspects cliniques et biologiques	63
6. Le traitement	65
7. Le suivi	66
8. Les complications	67
VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	68
1. Conclusion	68
2. Recommandations...	69
VIII. BIBLIOGRAPHIE	70
IX. ANNEXE	77

ABREVIATIONS

ABDO : abdomen

ABO-H : groupe ABO-rhésus

AG HBS : Antigène de l'hépatite B

AINS : anti-inflammatoire non stéroïdien

AMALDEME : Association Malienne de Lutte contre la Déficience Mentale

AMLUD : Association Malienne de lutte contre la drépanocytose

ASLO : Anti-streptolysine O

ATCD : Antécédent

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

BAAR : Bacille Acido-Alcool Résistant

C₃G : Céphalosporine de 3^{ème} Génération

CHU-GT : Centre Hospitalier et Universitaire Gabriel Touré

CO₂ : Gaz Carbonique

CREDOS : Centre de recherche, d'Etudes et de documentation pour la survie de l'Enfant

CVD : Centre pour le Développement du Vaccin

CVO : Crise vaso occlusive

DEAP : Departement d'Epidémiologie des Affections Parasitaires

DX : Douleur

ECHO : Echographie

EFF : Effectif

EVA : Echelle Visuelle Analogique

FMPOS : Faculté de Medecine, de Pharmacie et d'Otonto-Stomatologie

Hb : Hémoglobine

HbA : Hémoglobine A

HbS : Hémoglobine S

HbSC : Hémoglobine SC

HbSS : Hémoglobine S

I C G : Insuffisance Cardiaque Globale

IM : Intra musculaire

IVD : Intra Veineuse Directe

NFS : Numeration Formule Sanguine

ONA : Ostéo-Necrose Aseptique

OPH : Ophtalmologie

ORL : Oto-rhyno-laryngologie

PEC : Prise en Charge

PEV : Programme Elargi de Vaccination

RDV : Rendez-Vous

RX : Radiographie

SG 5% : Serum glucosé 5%

SS 0,9% : Serum Salé 0,9%

SRO : Solution de réhydratation Orale

STA : Syndrome Thoracique Aigu

TRANSA : Transaminase

VIH : Virus de l'Immuno Déficience Humaine

VS : Vitesse de Sédimentation

% : Pourcentage

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I: Répartition de la population selon l'ethnie

Tableau II: Répartition de la population selon la provenance

Tableau III: Répartition de la population selon la scolarisation

Tableau IV: Répartition de la population selon le retard scolaire

Tableau V: Répartition du retard scolaire par nombre d'année

Tableau VI : Répartition de la population selon la profession du père

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

Tableau VIII: Répartition de la population selon le statut matrimonial des parents.

Tableau IX: Répartition de la population selon l'Electrophorèse de l'Hb faite chez les parents

Tableau X: Répartition de la population selon le type d'Hb retrouvé chez les parents

Tableau XI: Répartition de la population selon le nombre de frères drépanocytaires.

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

Tableau XIII : Répartition des malades selon le Type d'Hb retrouvé

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

Tableau XV : Répartition des malades selon la présence du cahier de suivi avant l'inclusion.

Tableau XVI : Répartition des malades ayant fait le groupage rhésus avant l'inclusion.

Tableau XVII : Répartition des malades selon le dosage du taux d'hémoglobine avant et après l'inclusion.

Tableau XVIII : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine avant et après l'inclusion.

Tableau XIX : Répartition des malades selon le PEV à jour à l'inclusion

Tableau XX : Répartition des malades selon les vaccins Pneumo 23 et Typhim Vi reçus.

Tableau XXI : Répartition selon le nombre de malades ayant reçus au moins un vaccin Pneumo 23

Tableau XXII : Répartition des malades selon le motif de consultation

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

Tableau XXIV: Répartition des malades selon la pathologie associée

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

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

Tableau XXVII: Répartition des malades selon les principaux germes trouvés à l'Hémoculture

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon la réalisation des bilans systématiques

Tableau XXIX : Répartition des malades selon l'hospitalisation

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

Tableau XXXI : Répartition des malades selon la cause de l'hospitalisation

Tableau XXXII : Répartition des malades selon le respect du traitement

Tableau XXXIII : Répartition des malades selon l'évolution

Tableau XXXIV : Répartition des malades selon le nombre de consultation en dehors des RDV

Tableau XXXV : Répartition des malades selon les complications retrouvées

Tableau XXXVI : Répartition des malades ayant été référés vers d'autres services

Tableau XXXVII : Répartition des malades selon le respect des rendez-vous

Tableau XXXIII : Répartition des malades selon l'indice de masse corporelle pendant l'inclusion

Tableau XXXIX : Répartition des malades selon l'indice de masse corporelle pendant les rendez-vous.

LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition de la population selon le sexe

Figure 2 : Répartition de la population selon l'âge

Figure 3 : Répartition de la population selon la consanguinité dans le mariage.

Figure 4 : Répartition de la population selon l'existence de frères drépanocytaires.

Figure 5 : Répartition de la population selon les antécédents de crises douloureuses drépanocytaires.

I. INTRODUCTION

drépanocytose est une maladie héréditaire du sang caractérisé par la présence d'une hémoglobine anormale appelée HBS.

Elle est due à une substitution de l'adénine par la thymine (mutation) dans le codon 6 du gène de la β globine entraînant la substitution d'une valine par un acide glutamique dans la chaîne protéique. Cette altération de la protéine provoque une déformation du globule rouge en absence d'oxygène en forme de faucille appelée drépanocyte. Ce phénomène de falciformation détermine ainsi une vaso occlusion responsable de la douleur et une anémie hémolytique par destruction de ces globules rouges anormaux.

La drépanocytose se transmet selon le mode autosomique récessif. Elle se rencontre plus particulièrement chez les populations africaines, afro-américaines et Caribéennes. Elle s'observe souvent chez les sujets mélanodermes au Moyen Orient, en Arabie Saoudite, en Inde et exceptionnellement en Turquie, en Grèce, au Maghreb.

Décrite pour la première fois en 1943 en Afrique au Cameroun, la drépanocytose représente la première maladie génétique affectant dès la naissance des milliers de personnes. Mais c'est en 1910 que la maladie fut découverte, chez un étudiant jamaïcain par JB Herrick à Chicago, par la présence d'hématies déformées en faucille.

Sa fréquence maximale se situe entre le 15^{ème} degré parallèle nord et le 20^{ème} degré parallèle sud appelé « ceinture sicklémique de Lehmann » où plus de 25% de la population est atteinte.

Au Mali, sa fréquence est estimée de 12 à 15% de la population, avec 1 à 3% pour la forme homozygote (**16**). Cette prévalence est variable d'une ethnie à l'autre et d'une région à l'autre. La maladie est plus fréquente au sud qu'au nord et les ethnies les plus touchées sont : les Bambara, Soninké, Malinké (**16**).

Jusqu'au 5^{ème} – 6^{ème} mois, la forme homozygote SS est asymptomatique car les hématies (globules rouges) contiennent un taux élevé d'hémoglobine fœtale qui empêche la falciformation.

Elle est d'une grande sévérité : 25 à 50% meurent avant 2 ans et 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte. L'affection débute généralement à l'âge de

6 mois et est marquée par des crises vaso-occlusives, une anémie (hémolytique) chronique et des épisodes infectieux sévères dans l'enfance. La répétition de ces crises vaso-occlusives et / ou anémiques est responsable de complications invalidantes qui sont ischémiques (ostéonécrose de la tête fémorale, priapisme, rétinopathie), infectieuses (ostéomyélites, ostéites, pneumopathies, méningites et septicémies, les germes les plus retrouvés étant le pneumocoque, l'haemophilus et les salmonelles) et hémolytiques (crise de séquestration splénique, lithiase vésiculaire, ulcère de jambe et cardiomyopathie anémique). Ces complications grèvent le pronostic de la maladie et sont responsables d'une mortalité élevée dans l'enfance.

Dans un grand nombre de pays africains tropicaux, la drépanocytose constitue un problème de santé publique qui touche 2% de tous les nouveaux nés. Ainsi, plus de 200 000 enfants naissent atteints de drépanocytose chaque année en Afrique **(15)**.

Dans certaines zones rurales d'Afrique, le taux d'enfants atteints de drépanocytose qui ne dépassent pas l'âge de 5 ans avoisine 98% **(15)** On estime que la maladie est directement ou indirectement responsable de 8 à 10% des cas de mortalité infantile dans la plupart des pays d'Afrique tropicale **(14)**.

Néanmoins, peu de pays africains ont mis sur pied des programmes de lutte contre la drépanocytose. En outre, le continent dispose d'un nombre restreint de spécialistes formés à la prise en charge de la maladie.

Au moment où l'on enregistre des progrès en matière de diagnostic et de traitement dans le monde développé, l'Afrique ne compte qu'une poignée de centres de lutte contre la drépanocytose.

La plupart des enfants atteints de drépanocytose en Afrique, meurent avant même d'avoir pu bénéficier d'un diagnostic approprié et la majorité des patients n'ont jamais eu la chance de rencontrer le spécialiste.

Par ailleurs, une étude récente effectuée en Jamaïque rapporte une espérance de vie de 53 ans chez les hommes et 58,5 ans chez les femmes. L'Afrique noire concentre la majorité des patients souffrant de drépanocytose dans le monde.

Au Mali, la maladie est mal connue. Sa prise en charge est difficile car il n'existe pas de structure de soins adaptée et l'information est quasi inexistante. Pourtant c'est une maladie reconnue comme fréquente, invalidante et coûteuse ayant droit à une prise en charge spécifique. Malheureusement il n'existe pas de politique sanitaire au Mali en matière de drépanocytose. Comme beaucoup de pays africains les sujets drépanocytaires sont exclus de la société.

Lutter contre la drépanocytose n'est possible que si l'on pose le diagnostic de la maladie. Il est donc nécessaire de mettre en place une organisation rationnelle de dépistage dont le but essentiel est de permettre la prise en charge médicale et psychosociale si possible précoce des formes majeures de drépanocytose.

Une prise en charge médicale de qualité suppose la mise en place d'une structure fonctionnelle spécialisée.

C'est ainsi que l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires a été créée au sein de la Pédiatrie du CHU-GT. Cette unité loin d'être spécialisée en la matière, s'est donnée comme priorité de standardiser la prise en charge et le suivi des malades drépanocytaires, d'où l'intérêt de cette étude.

II. OBJECTIFS

1. Objectif général :

Evaluer les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires dans le service de Pédiatrie du CHU de Gabriel Touré après un an de fonctionnement

2. Objectifs spécifiques :

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

III. GENERALITES

1. Rappel historique

La drépanocytose est connue depuis très longtemps dans la tradition médicale africaine (35). Elle a été identifiée au début du 20^e siècle et fut décrite par un cardiologue de Chicago HERRICH JAMES (32).

- En 1917 : le caractère familial de la drépanocytose a été évoqué par EMMEL (32). Pendant la même année EMMEL a mis au point une technique permettant de provoquer in vitro la falciformation des hématies privées d'oxygène : c'est le test d'EMMEL à la paraffine (32).
- En 1933, DIGGS et collaborateurs introduisaient la notion de deux formes cliniques : la forme homozygote et la forme hétérozygote caractérisant l'hérédité drépanocytaire (32).
- En 1947 – 1949, respectivement NEEL et BEET interprétèrent le travail de DIGGS comme les formes homozygotes et hétérozygotes d'une même anomalie transmise selon les lois mendéliennes (21, 32).
- En 1948 DALAND et CASTLE avaient amélioré le test de falciformation d'EMMEL en additionnant un réducteur (métabisulfite de sodium) permettant d'obtenir un résultat rapide (24).
- En 1949 PAULING et ses collaborateurs ont mis en évidence la différence de migration électrophorétique entre l'hémoglobine **A** et l'hémoglobine **S** (32).
- HARRIS, en 1950, observa la formation d'un gel tactoïde par désoxygénation d'une solution d'hémoglobine S (26).
- En 1956 -1959 : INGRAM découvrit que l'anomalie caractéristique de l'hémoglobine S résidait dans la substitution d'un acide aminé (acide glutamique) en position 6 sur la chaîne bêta de l'hémoglobine par un autre (la valine) (32).

- Au cours des années 1980, il a été démontré que cette substitution est due à la mutation d'une base du triplet codant GAG en GTG **(26)**.
- LEHMAN a énoncé le premier, la notion de ceinture sicklémique en 1974 **(32)**.
- Depuis de nombreux travaux ont précisé la physiopathologie, la symptomatologie et le diagnostic de la drépanocytose, dont le traitement reste malheureusement symptomatique **(27)**.

2. Bases fondamentales

2.1 – L'hémoglobine :

Pigment respiratoire contenu dans les globules rouges, l'hémoglobine est une protéine complexe formée dans la moelle osseuse.

Sa principale fonction est le transport de l'oxygène des poumons aux tissus et du gaz carbonique (CO₂) des tissus aux poumons (22). Elle est constituée de deux parties :

- l'hème
- la globine

2.1.1- l'hème :

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

2.1.2- la globine :

C'est un ensemble de quatre chaînes polypeptidiques identiques deux à deux. Chez un sujet normal, plus de 97% de l'hémoglobine est constituée d'hémoglobine dite A₁ comprenant deux chaînes alpha (α_2) et deux chaînes Bêta (β_2) ; soit hbA₁ → $\alpha_2\beta_2$ ayant à peu près la même longueur (α → 141 AA et β → 146 Acides aminés).

A part l'hémoglobine A₁ (HbA₁), il existe normalement dans le globule rouge, une deuxième hémoglobine dite A₂ (HbA₂) comprenant deux chaînes alpha (α_2) et deux chaînes delta (δ_2) soit HbA₂ ($\alpha_2\delta_2$) (39).

Dans les premiers jours de la vie, on trouve dans le globule rouge une autre hémoglobine différente des précédentes dite fœtale (HbF) comprenant aussi deux chaînes alpha (δ_2) et deux chaînes gamma (γ_2) soit ($\delta_2\gamma_2$). Cette hémoglobine disparaît normalement dès le deuxième semestre de la vie (39).

Tableau récapitulatif des hémoglobines et globine

Foetale	Hémoglobine	Globine
---------	-------------	---------

	HbF	$\alpha_2\gamma_2$
Adulte	HbA ₁	$\alpha_2\beta_2$
	HbA ₂	$\alpha_2\delta_2$

Il faut noter que certaines hémoglobines (HbF, HbA₂) possèdent la propriété inhibitrice de la polymérisation de l'HbS.

2.2. L'hémoglobine S : c'est un tétramère où la chaîne de globine est anormale par remplacement de l'acide glutamique hydrophile en position 6 sur une chaîne β par une valine hydrophobe ; résultant de la mutation d'un codon GAG en GTG. Cette substitution modifie la configuration spatiale de l'hémoglobine S à l'origine de la drépanocytose.

3. Variabilité génétique

Généralement, il y a deux types de drépanocytose en génétique :

La drépanocytose homozygote **SS** dite symptomatique.

La drépanocytose hétérozygote **AS** dite trait drépanocytose asymptomatique.

En dehors de ces deux types d'allèles **A** et **S** très fréquents, peuvent contribuer à la genèse d'un syndrome drépanocytaire symptomatique les allèles Bêta **C** (β^c) ; Bêta **D** Punjab (β^d Punjab) ; Bêta **O** arabe et tous les allèles de la Bêta thalassémie (β -thal). Ces hétérozygotes sont moins fréquents mais conduisent aussi à une drépanocytose symptomatique.

L'association de l'hémoglobine **S** à une alpha-thalassémie (α -thal) ou à une hémoglobine **F** (**HF**) peut modifier le phénotype génétique et les manifestations cliniques dans le sens d'atténuation.

Nous devons aussi noter qu'en dehors des facteurs génétiques, d'autres facteurs non génétiques tels que l'environnement et la qualité de la prise en charge médico-sociale entrent en ligne de compte, faisant de la drépanocytose une maladie génétique multi factorielle(21).

4. Transmission de la drépanocytose

4.1. Mode de transmission

La drépanocytose est une affection héréditaire transmise selon le mode mendélien récessif autosomique.

Cette transmission implique l'existence de sujets hétérozygotes (**AS**) et homozygotes (**SS**).

La découverte de l'hémoglobine S chez un sujet doit être l'occasion de faire une étude de l'hémoglobine dans son ascendance, sa descendance et sa fratrie, afin d'informer chaque personne concernée du risque génétique auquel elle est exposée. **(51)**

Dans la famille drépanocytaire on a généralement parmi les sujets sains deux catégories de personnes :

- Celles qui ont reçu de leurs parents une hémoglobine normale (**HbA**), ce sont des sujets qui sont entièrement normaux (**HbAA**).
- Celles qui ont reçu de l'un des parents une hémoglobine **A** et de l'autre une hémoglobine **S**, ce sont des sujets dits hétérozygotes (**HbAS**).

Ils ne sont pas d'emblée malades, mais portent la tare qu'ils peuvent transmettre à leur descendant ; ce sont des porteurs du trait drépanocytaire.

Pour être malade, il faut nécessairement avoir reçu de chacun des parents une hémoglobine anormale.

On distingue ainsi les malades drépanocytaires qui sont homozygotes **HbSS** ayant reçu un **S** de chacun de leurs parents et les malades dits doubles hétérozygotes **HbSC** qui ont reçu un **HbS** d'un parent et un **HbC** de l'autre.

Pour qu'un malade drépanocytaire survienne dans une famille, cela suppose que les parents soient tous deux malades ou tous deux porteurs du trait drépanocytaire (**AS**), ou l'un d'eux est malade et l'autre porteur.

4.2. Drépanocytose et le mariage

Dans le hasard du mariage (entre les jeunes gens) pour former des couples, plusieurs éventualités peuvent se présenter :

- Première éventualité : Un parent est **AA** et l'autre **AS**.

Ce couple peut donner des enfants normaux, mais 50% de ceux-ci risquent d'être porteurs du trait comme l'un des parents.

- Deuxième éventualité : les deux parents sont tous deux hétérozygotes (**Hb AS**). On a alors 75% des enfants normaux (**AA, AS**) avec parmi eux 50%(2/3) porteurs du trait comme les deux parents. Le reste, 25% seront drépanocytaires symptomatiques (**HbSS**).

- Troisième cas : L'un des parents est **AS** et l'autre **AC** (hémoglobine C), 75% des enfants ont la chance d'être normaux (**AS, AC**) avec parmi eux 1/3 **AC** et 1/3 **AS**. Il y a risque dans la proportion de 25% d'avoir des enfants doubles hétérozygotes **SC** qui seront malades.

Nous pouvons aussi avoir des cas rares comme un parent **SS** qui épouse **AS**.

Là 50% des enfants seront porteurs comme l'un des parents tandis que les 50% autres seront malades.

D'autres cas tels que :

- Mariage entre **AA** et **SS** ou **SC** où tous les enfants seront porteurs du trait.
- Mariage entre deux sujets malades **HbSS**, ou si deux sujets **SC** s'épousaient ; ils ne feraient que tout naturellement des enfants malades **SS, SC** qui n'auront pas la chance de vivre longtemps

surtout dans un pays où ces malades ne sont pas suivis. Heureusement, ces cas de figures sont rares car l'espérance de vie de tels enfants non suivis est brève et ils arrivent rarement à l'âge adulte.

5. Distribution géographique

La drépanocytose est très répandue dans le monde (40).

Elle est probablement née dans 5 sites géographiques originels de mutation avec 4 haplotypes africains : **Sénégal, Bénin, Bantou, Cameroun** et un haplotype **Arabo-indien**. Elle a une distribution très précise ; "ceinture sicklémique" de LEHMAN (32).

Dans la ceinture africaine de la sicklémie, bien que les données statistiques soient fragmentaires, la prévalence est de 25 à 40% (34), mais variable d'un pays à l'autre.

En effet, la drépanocytose (forme **SS, SC** et **AS**) se retrouve en Afrique de l'Ouest dans la proportion de 5 à 40% :

- Sénégal : 10% (34)
- Bénin : la prévalence varie de 38-40% (34)
- Togo : la prévalence est estimée à 18,7% (41)
- Côte d'ivoire : la prévalence est de 21% (34 ; 44 ; 42)
- Burkina Faso : la prévalence est de 12% (34)
- Mali : la prévalence est de 21,2% (47)
- Niger : la prévalence est de 27% (43).

En Afrique centrale, la prévalence de la drépanocytose (forme **SS, SC** et **AS**) atteint jusqu'à 40% :

- Gabon : 25% de porteurs sains et 2,2% de malades (34 ; 45)

- Cameroun : 30- 40% de traits drépanocytaires (**21 ; 33**)
- République Démocratique du Congo : 28- 45% (**21 ; 38**)
- Congo : 25- 30% (**34 ; 25**)

En Afrique Australe :

- Angola : **35%(34)**
- Tanzanie : 10- 38% (**34**)
- Ouganda : 40% (**34**)

A Madagascar : 31% (**36 ; 37**)

6. Physiopathologie

Chaque globule rouge contient dans des conditions normales 270 millions d'Hb qui sont en contact les uns avec les autres. Ces molécules d'hémoglobine ne peuvent se gélifier car à leur surface, il existe une force répulsive les empêchant de polymériser **(26)**. Ainsi dans les mêmes conditions le milieu intracellulaire est un fluide de haute viscosité permettant la libre circulation des globules rouges.

Chez le drépanocytaire, l'HbS en état de désoxygénation se polymérise en longue fibres rigides sur lesquelles se moule la membrane érythrocytaire qui déforme l'hématie en forme de faucille : c'est la falciformation. Cette falciformation d'abord réversible puis irréversible entraîne la diminution de la déformabilité des drépanocytes, l'augmentation de la viscosité sanguine et surtout une hyper-adhésivité à l'endothélium vasculaire et la constitution des micro-infractus **(29 ; 30)**.

Cette adhérence des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium évoquée dès le début des années 80 est susceptible de provoquer un ralentissement circulatoire et de précipiter la falciformation et la vaso occlusion **(26 ; 29 ; 31)**.

Ce n'est que récemment, grâce à l'identification des partenaires protéiques impliqués tant sur le globule rouge que sur la cellule endothéliale que le mécanisme physiopathologique de l'adhérence trouve son explication.

En effet, ce phénomène semble essentiellement le fait des cellules jeunes (réticulocytes immatures) qui expriment des molécules pro adhésives telles que l'intégrine VLA-4 **(26 ; 29)** et la glycoprotéine CD36. Les vieilles cellules, peu déformables en assureraient la propagation. Les partenaires de ces molécules pro adhésives à la surface de l'endothélium vasculaire (récepteurs) sont CD36 ; et après activation par des cytokines pro inflammatoires, la protéine VCAM1 (vascular Cell adhesion molécule).

L'interaction VLA-4 et son récepteur VCAM1 sur l'endothélium est directe, celle qui couple les deux molécules de CD36 fait intervenir un pontage par la thrombospondine plasmatique.

D'autres interactions de faibles affinités ont été rapportées telles que l'interaction faisant intervenir le facteur de VON WILLEBRAND (VWF), qui est un facteur VIII de coagulation.

Des découvertes **(26)** ont montré que des mécanismes différents semblent prédominer selon les circonstances et selon le territoire vasculaire. Ainsi le CD36 ne serait présent que sur les cellules endothéliales de la microcirculation tandis que le VCAM-1 n'est exprimé que sur un endothélium activé et l'effet VWF ne s'observe que dans les gros vaisseaux. Secondairement des phénomènes inflammatoires intenses se rajoutent. L'adhésion des hématies falciformées à l'endothélium des micro vaisseaux est aussi responsable de l'altération de la structure membranaire avec anomalie d'orientation de lipide membranaire induisant ainsi l'augmentation de la perméabilité aux ions membranaires (influx de K⁺ et moindre influx de Na⁺), avec pour conséquence la déshydratation qui va à son tour générer ou aggraver la falciformation.

Dans les mêmes conditions, les hématies falciformées s'agglutinent, deviennent rigides, plus fragiles ; d'où phénomène fréquent d'hyperhémolyse à l'origine de l'anémie drépanocytaire.

De même, certains interleukines tels que le tumor necrosis factors (TNF) et l'interleukine2 (IL2) contribuent à l'adhésion des cellules falciformées à l'endothélium vasculaire.

Par ailleurs, les systèmes de la coagulation et de l'hémostase primaire ne sont pas innocents, c'est la raison de l'apparition de la phosphatidylsérine sur le feuillet externe de la membrane de l'hématie, qui va activer la transformation de prothrombine en thrombine initiant de ce fait la coagulation **(26, 31, 29)**.

A la base des accidents vaso occlusifs on trouve de nombreuses causes et même celles qui ne sont pas encore connues.

En outre ces cellules fragilisées sont sensibles à l'hémolyse ; elles auto entretiennent les troubles qui leur ont donné naissance : c'est le cercle vicieux de la maladie drépanocytaire **(26)**.

Le territoire le plus touché est la moelle osseuse, mais aussi les vascularisations mésentériques, pulmonaires et cérébrales **(22, 29)**.

7. Signes cliniques

7-1. Drépanocytose homozygote (SS)

Les premiers signes apparaissent après 4 à 6 mois lorsque le taux d'hémoglobine **F**, majoritaire à la naissance, diminue progressivement tandis que le taux d'hémoglobine **S** augmente.

7 -1-1. A l'état basal

Les signes cliniques rencontrés sont :

- Pâleur conjonctivale des extrémités accompagnée parfois par un subictère,
- Souffle systolique fonctionnel,
- Cardiomégalie précoce,
- Splénomégalie constante chez le nourrisson puis disparaît progressivement,
- Hépatomégalie fréquente,
- Aspect général parfois dysmorphique :
 - longiligne,
 - masse musculaire grêle,
 - déformation faciale (inconstante)

En zone tropicale, l'anémie est souvent aggravée par la carence en fer ou par les parasitoses intestinales. Un retard staturo-pondéral est fréquent ainsi que le retard de puberté et de maturation osseuse.

7-1-2 Phase aiguë ou de complications

Cette phase est souvent révélatrice de la drépanocytose en l'absence de dépistage systématique ; ces complications peuvent apparaître à partir de 3 mois, le plus souvent entre 6 et 18 mois, parfois plus tardivement. Les plus fréquentes sont :

- Les infections graves (septicémies, méningites et ostéomyélites)
- Les crises douloureuses intenses
- Les épisodes d'anémie aiguë
- Les accidents vaso-occlusifs graves (neurologiques et pulmonaires)
- Les complications chroniques par atteinte des organes.

7- 1-2-1 L'infection : Plus grave pendant les premières années, met en jeu le pronostic vital et représente 25 à 50% de la mortalité avant 5 ans (**28**).

C'est un facteur déclenchant des crises vaso-occlusives, favorisées par la dysplénie fonctionnelle d'un déficit sur la voie du complément C3 et sur la phagocytose (perturbation d'opsonisation).

Ces infections sont :

- la septicémie
- la méningite
- les pneumopathies
- l'ostéomyélite
- les infections urinaires et/ ou digestives.

Les germes en cause :

- les pneumocoques
- les salmonelles
- les staphylocoques
- les E. Coli, Klebsielles

7-1-2-2 Les crises douloureuses :

C'est la marque de la maladie.

La sévérité de la drépanocytose est fonction du nombre de ses crises caractérisées par des douleurs violentes et intenses. L'enfant ne bouge plus, ne joue plus.

Avant un an, cette crise est marquée par la dactylite « syndrome Pieds mains ».

Chez les grands enfants, la douleur siège souvent sur les os longs ; diffus souvent à tout le corps.

Cette crise vaso occlusive s'accompagne le plus souvent de fièvre et de tuméfaction sous cutanées en regard.

Siège de la douleur : peut siéger partout, mais en particulier :

- crises abdominales (douleurs abdominales)
- régions vertébrales et dorsolombaires
- syndrome thoracique aigu.

7-1-2-3 L'anémie :

Il y a trois mécanismes d'installation de l'anémie drépanocytaire à savoir :

- La séquestration splénique aiguë avant 5 ans ; c'est une urgence car peut mettre en jeu le pronostic vital.

La rate augmente de volume et l'hémoglobine chute en quelques heures entraînant un choc caractérisé par une polypnée, une pâleur et une tachycardie.

- L'érythroblastopenie

L'anémie est souvent accompagnée d'une chute de réticulocytes.

C'est le rôle de PARVOVIRUS B19

- Anémie chronique exagérée par hyper hémolyse.

7-1-2-4 Accidents vaso- occlusifs graves

Sont caractérisés par :

- AVC (accident vasculaire cérébral) entraînant l'hémiplégie, monoplégie, convulsion etc.
- Syndrome thoracique aigu (douleur thoracique, fièvre, dyspnée...)
- Syndrome abdominal aigu
- Thrombose de l'artère centrale de la rétine : amaurose brutale
- Priapisme fréquent à partir de l'adolescence, risque d'impuissance sexuelle.
- Hématuries macroscopiques

7-1-2-5 Complications chroniques par atteintes des organes :

- Peau : ulcère de jambe
- Os : nécroses osseuses aseptiques
- Poumons : Pneumopathies, fibroses et insuffisance respiratoire
- Cœur : complications liées à l'anémie chronique, cardiopathies
- Rein : hématurie etc.

7-2 Drépanocytose hétérozygote (trait drépanocytaire)

Il est connu que la très grande majorité des drépanocytaires hétérozygotes se porte parfaitement bien (**21**).

Dans certains cas, rares cependant, certains faits cliniques sont rapportés aux traits drépanocytaires (21).

Les signes que présentent ces enfants vont des manifestations douloureuses jusqu'aux infections (**23 ; 28**).

7-3 Hétérozygote composite (SC)

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

Le tableau clinique est intermédiaire entre l'hémoglobinosé C homozygote et la drépanocytose homozygote.

Ces signes sont :

- Anémie moins importante ;
- La splénomégalie plus souvent persistante et volumineuse ;
- Il peut exister des thromboses osseuses ainsi que des infections pulmonaires et osseuses ;
- Les complications sont surtout osseuses (nécrose de la tête fémorale) et oculaire (rétinite proliférative).

8. EVALUATION DE LA DOULEUR DREPANOCYTAIRE : L'ECHELLE VISUELLE ANALOGIQUE (EVA).

Cette échelle a été utilisée chez les enfants à partir de 5-6ans. C'est une méthode subjective permettant à l'enfant de situer le degré de sa douleur à l'aide d'une règle graduée de 0 à 10. Ainsi la douleur a été cotée:

- 1- Faible pour EVA compris entre 0 et 3,
- 2- Modérée pour EVA compris entre 4 et 7,
- 3- Intense pour EVA compris entre 8 et 10.

9. Traitement [49-51]

Le traitement ou la prise en charge de la drépanocytose est celui d'une affection chronique avec ses complications chroniques. Le traitement conventionnel est fondamental : antibiothérapies, vaccinations, antalgiques, transfusion sanguine. Les indications de l'hydroxyurée et de la transplantation médullaire sont du domaine du spécialiste. Chaque patient doit bénéficier d'un suivi personnalisé. Le conseil génétique est indispensable : explication aux malades de la transmission, dépistage des malades et des porteurs du trait **AS**, notamment en période néonatal, et proposition de diagnostic prénatal aux couples à risques.

La prise en charge d'un patient drépanocytaire relève d'abord d'un service hospitalier spécialisé. Mais son succès dépend largement de la collaboration avec la famille. Cette prise en charge doit être personnalisée, adaptée aux conditions de vie et modulable en fonctions des circonstances. Elle est axée sur la prévention, le diagnostic et le traitement des complications, aiguës et chroniques. Elle repose sur l'éducation de l'enfant, de sa famille et de son entourage, à l'école comme pendant les loisirs.

9.1. Prévention des complications aiguës

- **Conseils aux parents** : ces conseils visent à :

- comprendre les mécanismes essentiels des complications ;
- connaître les facteurs favorisant la survenue des crises vaso-occlusives : changements de température, bains en eau froide (piscine), déshydratation (sueurs, diarrhée), stress (physique et psychique), infections et hypoxie (altitude, voyage en avion).
- assurer une hyperhydratation permanente de l'enfant par des boissons abondantes et majorée en cas de besoin (chaleur, efforts physiques, fièvre, infection intercurrente, etc.) à 100-150ml/kg/j.
- avoir au domicile des antalgiques (paracétamol, codéine, ibuprofène) et de l'acide folique en comprimé.

- **Hygiène de vie** : les activités physiques (sport à l'école) sont à encouragées, mais doivent être modérées : éviter endurance et compétition.

- **Prévention des infections** :

- administration quotidienne de pénicilline V (Oracilline* 50000 à 100000 UI/kg/j) en 2 à 3 prises, jusqu'à 5ans ;
- vaccination par vaccin pneumococcique conjugué aux 2^e, 3^e et 4^e mois, avec rappel vers 16-18 mois ;
- à 2ans, vaccination par le vaccin Pneumo 23 et rappel tous les 3ans ;
- vaccination anti-méningite A+C vivement conseillée ; calendrier vaccinal habituel à suivre rigoureusement.

- **Supplémentation en acide folique** et en zinc.

9.2. Reconnaissance des complications aiguës

Il faut apprendre aux parents :

- à reconnaître les signes d'anémie, à palper la rate et prendre la température ;
- à utiliser les traitements ambulatoires et à connaître leurs limites ;
- quand appeler le médecin traitant et quand aller à l'hôpital.
- Antibiotiques et vaccins en préventif dès la naissance jusqu'à l'âge de 5 ans.
- Antalgiques et anti-inflammatoires, hyperhydratation et parfois des exsanguino- transfusions dans les crises vaso occlusives graves (thromboses).
- Prise en charge des complications telles que la nécrose de hanche, la prolifération vasculaire rétinienne.

- Médicaments protecteurs contre la falciformation (hydroxyurée), greffe de moelle dans certains cas sévères.
- La transfusion en cas d'anémie aigue avec un taux d'Hb<6g/l (crise de séquestration ou de déglobulisation).

9.3. Traitement des crises vaso occlusives :

La douleur a une allure très variable, à début aigu ou progressif, durant quelques heures à une dizaine de jours, sourde ou broyante, rongeante tenaillante. Elle peut être évaluée avec différentes échelles (EVA, échelle des visages, etc.). Mais la règle d'or est de croire le patient, qu'il s'agisse d'un enfant ou d'un adolescent, qu'il soit agité ou au contraire prostré, atone, qu'il soit un familier des consultations ou pas.

9.3.1. Les crises modérées : elles sont fréquentes, souvent ignorées des médecins et invalidantes (absentéisme scolaire). Elles peuvent être soignées au domicile avec des boissons abondantes (eau de Vichy ou du Coca) et des antalgiques : aspirine et paracétamol dans un premier temps, puis association de paracétamol avec du propoxyphène, voire de la codéine ou du tramadol.

9.3.2. Les crises sévères : hospitaliser (cf. traitement en hospitalisation).

Les crises d'intensité sévère doivent être soignées à l'hôpital :

- hydratation intraveineuse,
- morphine et morphiniques,
- oxygène si nécessaire,
- AINS dans certains cas.

La transfusion sanguine n'est envisagée qu'en cas de douleurs persistantes après 24 à 36 heures d'un traitement médicamenteux bien conduit, avec objectif un taux d'HbS voisin de 40% de l'hémoglobine totale. Il s'agira d'une transfusion simple si Hb<8g/dl et d'un échange transfusionnel si Hb>8g/dl.

La douleur a de nombreuses conséquences sur la vie du patient (psychologiques, familiales, relationnelles). Sa prise en charge est un élément clé de la confiance dans les soignants.

9.3.2.1. Le syndrome thoracique aigu : il est défini par l'association d'une douleur thoracique, d'une fièvre et d'un foyer pulmonaire clinique ou radiologique. Il s'accompagne fréquemment de dyspnée, de toux et d'expectorations. C'est une urgence hospitalière. Sa prise en charge repose sur le traitement antalgique, y compris par morphine sous **surveillance vigilante**, l'oxygénothérapie, l'hyper hydratation, la kinésithérapie respiratoire, la ventilation non invasive et l'antibiothérapie. Un échange transfusionnel est indiqué dans les formes sévères.

9.3.2.2. Le priapisme : c'est une complication vaso occlusive fréquente chez les patients drépanocytaires, survenant en dehors de toute stimulation sexuelle et ne cédant pas à l'éjaculation. Il fait courir un risque majeur d'impuissance. Le priapisme aigu justifie l'hospitalisation. Le traitement utilise les injections intra caverneuses d'étiléfrine, le drainage des corps caverneux sans lavage et, si la durée de l'épisode dépasse 6 heures, l'échange transfusionnel.

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

9.4.1. La transfusion simple : elle est indiquée en cas d'aggravation de l'hémolyse (dans certaines infections), de l'anémie (séquestration splénique, hémorragie, érythroblastopenie due au parvovirus B19, nécrose médullaire étendue) et dans les situations d'hypoxémie (syndrome thoracique aigu et en péri opératoire).

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

- L'échange ponctuel : ses indications sont variées : AVC, STA, sepsis grave, thrombose artérielle, crise vaso occlusive hyperalgique résistant aux antalgiques majeurs, échecs de l'étiléfrine dans le priapisme, en péri opératoire, etc.
- L'échange programmé : c'est une indication absolue en cas d'antécédents d'AVC (inefficacité de l'hydroxyurée) afin de maintenir des taux d'HbS < 30%, nécessaires pour éviter les récurrences. Un échange est pratiqué toutes les 4 à 6 semaines.

9.5. Le traitement par hydroxyurée : l'hydroxyurée est une chimiothérapie utilisée depuis une trentaine d'années en hématologie et dans certains cancers. Elle a la propriété d'augmenter la production d'hémoglobine F qui, en quantité suffisante, protège contre les effets induits par l'hémoglobine S. En effet, on sait depuis longtemps que les nouveau-nés drépanocytaires (qui ont de l'hémoglobine fœtale) ne font aucune des complications de la maladie.

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

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

Il s'agit plus souvent de patients homozygotes SS, âgés de moins de 16ans, ayant une vasculopathie cérébrale clinique ou infra clinique, une anémie sévère ou des syndromes thoraciques aigus, des crises vaso occlusives ou des priapismes récidivants. Le taux de survie est autour de 90% avec 75 à 80% sans évènement et 15% de rejets (**49, 50**). Les complications demeurent la persistance des séquelles neurologiques.

IV. METHODOLOGIE

1. Lieu et cadre d'Etude : notre étude a été réalisée au centre hospitalier universitaire GABRIEL TOURE

❖ Le CHU de Gabriel Touré : C'est un hôpital de 3^e niveau au sommet de la pyramide sanitaire du pays. Situé en pleine ville de Bamako dans la commune III du district, le CHU Gabriel Touré reçoit des patients de toutes les communes de Bamako et même ceux de l'intérieur du pays : ceci est l'un des facteurs qui justifient le fait que les demandes exprimées excèdent largement les capacités de l'hôpital et font de celui-ci une structure de premier recours de soins sanitaires. Il comporte :

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

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

❖ Le service de pédiatrie : situé au Nord-Est à l'intérieur de l'Hôpital. Il est constitué de deux bâtiments principaux contigus à un niveau et comprend :

► **Le service de pédiatrie A** : il est logé à l'étage des deux bâtiments et comprend :

-L'unité de pédiatrie III : qui comprend 5 grandes salles de 4 lits d'hospitalisation chacune, 2 petites salles climatisées d'un lit d'hospitalisation chacune et une salle de perfusion.

- **L'unité de pédiatrie IV** : comprend 4 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d'hospitalisation.

Ces deux unités sont réservées à l'hospitalisation des enfants âgés de plus de 4ans.

- **L'unité de réanimation pédiatrique et de néonatalogie** : elle est divisée en 4 salles d'hospitalisation : une salle comportant 6 lits réservés aux grands enfants dont l'état impose une surveillance régulière, 1 salle pour les prématurés, 1 salle pour les nouveau-nés à terme, et 1 salle pour nourrissons. Sa capacité est de 35 berceaux.

- **Une cafétéria**
- **Une bibliothèque**
- **Une salle des internes.**

► **Le service de pédiatrie B** : il occupe le rez-de-chaussée des deux bâtiments et comprend :

- **L'unité de pédiatrie I** : avec 4 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits ; 6 salles individuelles climatisées et une salle de perfusion.

- **L'unité de pédiatrie II** : comportant 6 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d'hospitalisation. Ces deux unités sont réservées à l'hospitalisation des enfants à partir de 2 mois de vie.

- **L'unité de consultation externe avec** :

- un service d'accueil
- une salle d'attente
- 4 box de consultation.
- une salle de 3 lits pour l'observation des malades vus en urgence.
- 1 salle pour l'équipe du projet C.V.D.
- 1 mini laboratoire équipé par le D.E.A.P.
- 2 salles d'observation de 4 lits chacune.
- une salle occupée par l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi de la drépanocytose.

► **Le personnel de la pédiatrie** : il est constitué de :

- 1 professeur de pédiatrie chef de service
- 1 maître de conférences agrégé de pédiatrie chef de service
- 1 maître assistant
- 1 assistant chef de clinique
- 3 médecins pédiatres
- 1 médecin généraliste
- 27 médecins en cours de spécialisation
- 18 techniciens de santé
- 9 techniciens supérieurs de santé
- 12 aides soignantes
- 4 manœuvres

A ceux ci, s'ajoutent les élèves des écoles socio sanitaires et les étudiants en médecine et en pharmacie de différentes années faisant leur stage.

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

3. Période d'étude : La durée de notre étude était de douze mois, allant du 01 Avril 2005 au 31 Mars 2006.

4. Population d'étude : Tous les enfants de 0 à 15 ans, vus en consultation à la pédiatrie.

5. Échantillonnage : a été exhaustif et a regroupé tous les enfants drépanocytaires.

6. Critères d'inclusion : Tous les enfants drépanocytaires confirmés à l'électrophorèse, âgés de 0 à 15 ans et admis à l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose.

7. Critères de non -inclusion: Les enfants non drépanocytaires et les enfants de plus de 15 ans.

8. Déroulement de l'enquête :

8.1. A l'admission à l'unité fonctionnelle : Tous les enfants drépanocytaires confirmés par l'électrophorèse sont d'emblée inclus.

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

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

8.2. A l'interrogatoire : le motif de consultation, les antécédents personnels et familiaux du malade ainsi que les bilans déjà faits ont été demandés aux parents où l'accompagnateur du malade.

8.3. L'examen physique du malade : recherchait les signes évocateurs de la maladie : pâleur, ictère, splénomégalie, hépatomégalie, les signes de complications et la prise de la température et du poids.

Avant toute administration médicamenteuse, un dosage de taux d'hémoglobine et un groupage rhésus (si non fait ou non disponible) étaient donnés systématiquement à tous les malades, tandis qu'un prélèvement pour hémoculture, pour électrophorèse et pour goutte épaisse était fait en fonction de la situation clinique du malade. D'autres bilans complémentaires étaient demandés en fonction de l'état clinique du malade.

8.4. L'hospitalisation : concernait :

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

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

8.5 Le traitement :

Pour une prise en charge adéquate de la maladie drépanocytaire et un suivi régulier des malades nous avons élaboré un protocole standard au sein de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires et rendu accessible à tout le personnel soignant.

8.5.1 Principe du traitement :

Il reposait sur :

- le repos,
- l'hyper hydratation,
- l'utilisation d'antalgiques qui varient du palier I au Palier III associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs,
- la transfusion sanguine pour un taux d'Hb < 6g/dl et/ou en présence de signes d'intolérance anémique,
- l'oxygénothérapie en cas de syndrome thoracique aiguë,
- Le traitement spécifique qui comportait : l'antibiothérapie à large spectre en cas d'infection, les antipaludiques en cas de GE positive, les calmants ou anticonvulsivants en cas d'agitation ou de convulsion, les antiémétiques et les corticoïdes.

8.5.2- Schéma thérapeutique :

Drépanocytose confirmée (Electrophorèse de l'Hb faite et disponible).

8.5.3- Traitement en externe: Voie orale

a) Indications :

- La douleur faible ou EVA compris entre **0** et **3**.
- La température < 38°5.
- Hb ≥ 7g/dl sans signe d'intolérance anémique.

b) les moyens

- ❖ Antalgiques du palier I associés ou non aux AINS
 - ✓ Paracétamol (Efferalgan*) : 60mg/kg/ en 24h en 4 prises de 6 heures d'intervalle.
 - ✓ Ketoprofène (Profenid*) : 1/2comprimé à 1 comprimé toutes les 8 heures ou Ibuprofène (BRUFEN*) sirop : 10 mg/kg toutes les 8 heures.
- ❖ L'hyperhydratation avec la SRO ou l'eau minérale en raison de 100 à 150 ml/kg/jour.
- ❖ L'utilisation d'un traitement spécifique sera fonction de la clinique et/ ou de la biologie.

8.5.4- Traitement en hôpital de jour : voie parentérale puis relais par voie orale

a) Indications :

- Douleur modérée ou EVA entre **4** et **7**.
- Température comprise entre 38°5 et 39°5
- Hb \geq 7g/dl sans signes d'intolérance.

b) Moyens :

- ❖ Antalgiques du palier I et/ ou du palier II associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs.
 - ✓ Paracétamol injectable (Perfalgan*) : 1,5ml/kg/6heures en IVD pendant 15 minutes.
 - ✓ Ketoprofène injectable (Profenid*) : 1 à 2 ampoules dès réception puis 1 ampoule/ 8 heures en IM.

- ✓ Tramadol (Trabar*) injectable : 1 ampoule en IVD toutes les 8 heures.
- ✓ Temgesic injectable 0,3 mg /ml : 1 ampoule /12 heures en IVD OU IM
- ❖ Hyper hydratation avec le SG 5%+Na Cl 2g/l+Kcl 2g/l (si possible) ou le Ringer Lactate en raison de 150ml/kg/24 heures ou 2 à 3 litres/m² de surface corporelle.
- ❖ L'utilisation d'un traitement spécifique sera fonction de la clinique et/ou de la biologie.

8.5.5- Traitement en hospitalisation :

a) indication :

- Douleur intense ou EVA compris entre **8 et 10**.
- Température \geq **39°5**
- Hb < **6** g/dl et/ou présence de signes d'intolérance.

b) Moyens :

- ❖ Antalgiques du palier **II** et / ou du palier **III** associés ou non aux AINS et aux vasodilatateurs.
 - ✓ Paracétamol injectable (Perfalgan*) : **1,5** ml /kg / **6**heures en IVD pendant **15** minutes.
 - ✓ Ketoprofène injectable (Profenid*) : **1** à **2** ampoules dès réception puis **1** ampoule/ **8** heures en IM.
 - ✓ Trabar injectable : **1** ampoule en IVD toutes les **8** heures.
 - ✓ Temgesic injectable **0,3** mg / ml : **1** ampoule / **12** heures en IVD OU IM.
 - ✓ Morphine injectable : **0,2** mg / kg en IM à répéter au besoin

- ✓ Vasodilatateurs : les plus utilisés en urgence seraient le Pentoxifylline (Torental*) 100mg/5ml à raison de **1** ampoule dans 250 à 500 ml de glucosé isotonique sans dépasser **4** ampoules par jour.
- ❖ Hyperhydratation avec le SG **5%+Na Cl 2g/l+KCl 2g/l** (si possible) ou le Ringer Lactate à raison de **150ml/kg/24** heures ou **2 à 3** litres/m² de surface corporelle (moins les **20ml/kg/j** pour la transfusion s'il y a lieu).
- ❖ Transfusion de sang iso groupé iso rhésus, phénotype et déleucocyté si possible à raison de **20ml / kg/jour**.
- ✓ Si sang total ; $Q = 6 \times (\text{Hb désirée} - \text{Hb existante}) \times \text{poids en Kg}$.
- ✓ Si culot globulaire ; $Q = 3 \times (\text{Hb désirée} - \text{Hb existante}) \times \text{poids en Kg}$.
- ❖ Le traitement spécifique utilise en fonction de la clinique et/ou de la biologie :
- ✓ La bi antibiothérapie comprenant en :

1^{ère} intention :

- **Les C₃G (75 à 100 mg/kg/24 heures)** pendant **7 à 10** jours
- **Les aminosides (3 à 4 mg/kg / 24 heures)** pendant **3 à 5** jours.

2^{ème} intention :

- **Amoxicilline+acide clavulanique (100 mg/kg/24 heures)** pendant **7 à 10** jours
 - **Les aminosides (3 à 4 mg/kg/24 heures)** pendant **3 à 5** jours.
- ✓ **Les antipaludiques** comprenant :

- Arthemeter* injectable 3,2 mg/kg le 1^{er} jour et 1,6 mg/kg les 4 jours suivants en IM ;
 - Sels de Quinine : 25 à 30 mg/kg/24 heures en perfusion avec le glucosé en 2 administrations.
- ✓ **Les anticonvulsivants** comprenant :
- Diazépam (Valium*) 0,5 à 1 mg/kg en IR ou dilué en IVD
 - Phénobarbital Gardéнал (Gardéнал*) 5 à 15 mg/kg en IM
- ✓ **Les antiémétiques** : Vogalène injectable 0,6 mg/kg/24 heures en IVD.
- ✓ **Les corticoïdes** : Dexaméthazone injectable 0,6 mg/kg/24 heures en IVD.

8.6. Le suivi :

Un premier rendez-vous a été donné une semaine après l'hospitalisation ou la consultation à l'unité fonctionnelle avec le bilan suivant : NFS + réticulocytes + VS, phénotype érythrocytaire.

Après, une visite médicale était programmée tous les trois mois avec un hémogramme + réticulocytes + vitesse de sédimentation comme bilan.

Une fois par an, ont été demandés :

- un bilan hépatique
- un bilan rénal
- une radiographie du thorax et des hanches
- une échographie cardiaque
- un écho doppler transcranien
- un fond d'œil

Ce suivi comportait aussi la prévention des infections aiguës par :

- La vaccination : outre les vaccins utilisés dans le PEV, d'autres vaccins indispensables ont été utilisés à savoir : les vaccins antipneumococcique, antiméningococcique A et C et antisalmonelle. Un accent particulier a été mis sur le Pneumo 23 qui était systématiquement donné à tous les malades à partir de 2ans de vie et renouvelable tous les 3ans.
- La pénicillothérapie V orale : qui a été administrée quotidiennement à la dose de 50000 UI/kg/jour jusqu' à l'âge de 5 ans.
- La prophylaxie antipaludique : qui a mis l'accent surtout sur l'utilisation de moustiquaires imprégnées.

Outre les dossiers qui sont gardés au sein de l'unité fonctionnelle, un cahier de suivi a été établi pour chaque malade. Dans ce cahier, ont été mentionnés la forme drépanocytaire, les antécédents, les hospitalisations, les transfusions, les vaccins et médicaments administrés, les rendez-vous et les bilans.

9. Collecte des données :

Ont utilisés pour cela :

- un questionnaire
- les registres de consultation à l'unité
- les dossiers d'hospitalisation.

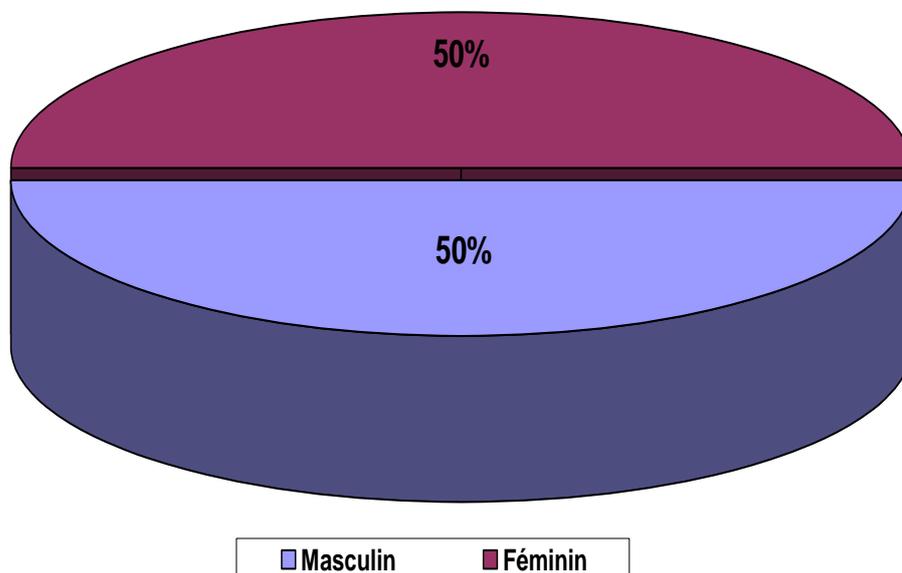
10. Problème d'éthique :

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

V. RESULTATS

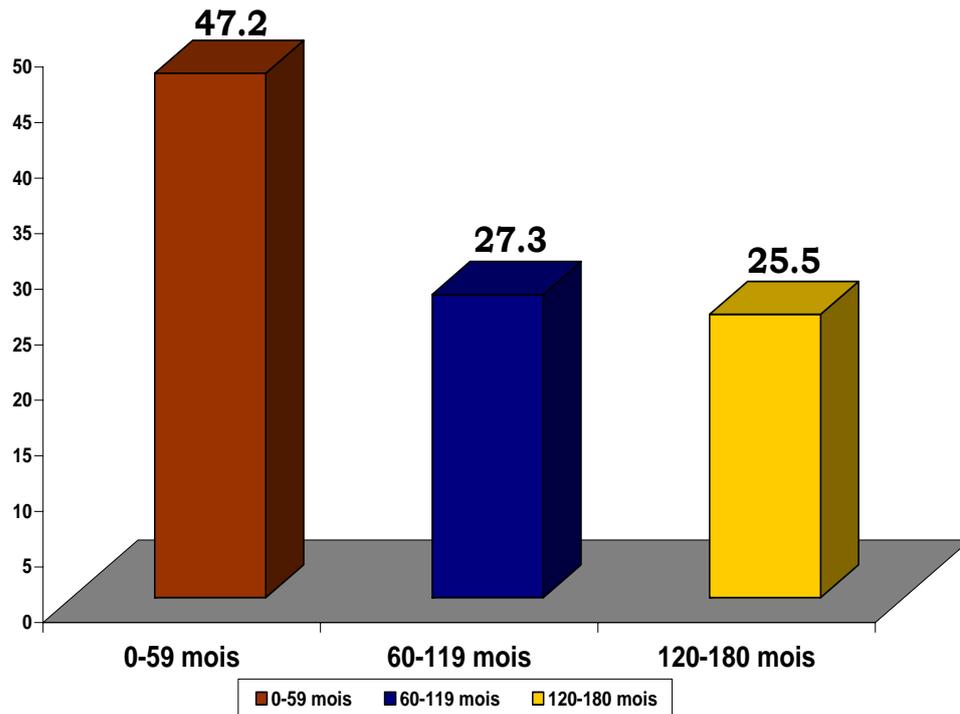
1. Caractéristiques sociodémographiques des malades.

Notre étude s'est déroulée du 1^{er} Avril 2005 au 31 Mars 2006 et a enregistré 110 malades sur 40715 consultants soit 27%.



1.1. Figure 1: Répartition de la population selon le sexe

Le sexe masculin était autant représenté que le sexe féminin avec 55/110 chacun soit 50%.



1.2. Figure 2: Répartition de la population selon l'âge

La tranche d'âge la plus représentée était celle de 0 à 59 mois (0 à 4 ans) avec 52/110 patients soit 47,2%.

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

Ethnie	Fréquence (N=110)	Pourcentage
Sarakolés	31	28.2
Peulhs	25	22.7
Bambaras	21	19.1
Malinké	16	14.5
Miankas	8	7.3
Autres à préciser	9	8.2
Total	110	100.0

Autres : Maure (2) ; Sonrhaï (4); Bozo (1); Dogon (2).

L'ethnie Sarakolé était la plus représentée avec 28,2% des cas, suivie par les Peulhs (22,7%) et les Bambaras (19,1%).

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

Provenance	Fréquence (n=110)	Pourcentage
Commune1	23	20.9
Commune2	19	17.3
Commune3	11	10.0
Commune4	16	14.5
Commune5	13	11.8
Commune6	20	18.2
Autres à préciser	8	7.3
Total	110	100.0

Autres : Koulikoro (1) ; Kati (4); Manantali (1); San (1); Gao (1).

La plus grande partie des patients soit 20,9% provenaient de la commune1.

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

Scolarisé	Fréquence (n=51)	Pourcentage
Oui	46	90.20
Non	5	9.80
Total	51	100.0

Parmi les malades d'âge scolaire 90.2% étaient scolarisés.

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

Retard scolaire	Fréquence (n=46)	Pourcentage
Oui	15	32.61
Non	31	67.39
Total	46	100.0

Parmi les malades scolarisés 32,61% avaient un retard scolaire.

1.5.2. Tableau V : Répartition du retard scolaire par nombre d'année.

Nombre d'année	Fréquence	Pourcentage
1	11	73,3
2	4	26,7
Total	15	100,0

Parmi les retards scolaires 73,3% des malades avaient 1 an de retard et 26,7% avaient 2 ans de retard.

I.6. Tableau VI: Répartition de la population selon la profession du père

Profession	Fréquence (n=110)	Pourcentage
Commerçants	52	47.3
Fonctionnaires	30	27.3
Ouvriers	10	9.1
Cultivateurs	8	7.3
Autres à préciser	10	9.1
Total	110	100.0

Autres : Retraités (3); Expatriés (4); Comptables (3).

Les pères commerçants étaient les plus représentés avec 47,3% des cas.

1.7. Tableau VII: Répartition de la population selon la profession de la mère

Profession	Fréquence	
	(n=110)	Pourcentage
Femme au foyer	87	79.1
Fonctionnaires	8	7.3
Commerçantes	8	7.3
Autres à préciser	7	6.3
Total	110	100.0

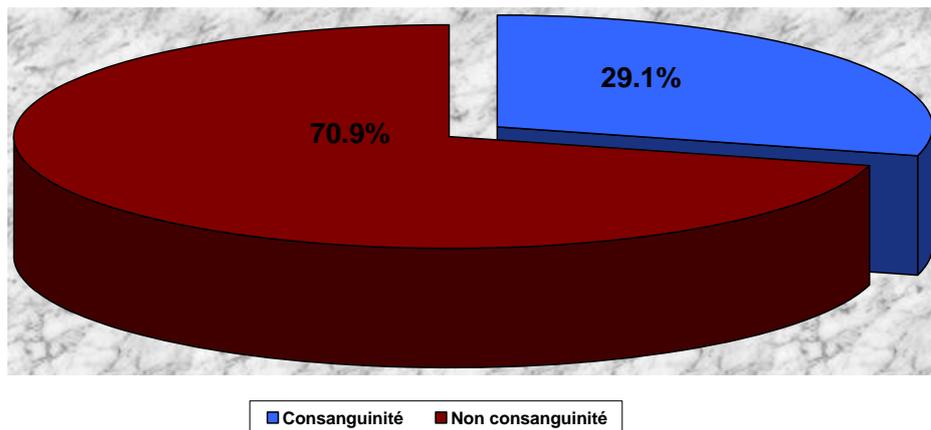
Autres : Etudiante (2) ; Infirmière (2) ; Pharmacienne (1) ; Secrétaire (2).
Plus de la majorité des mères soit 79.1% étaient des femmes au foyer.

1.8. Tableau VIII: Répartition de la population selon le statut matrimonial des parents.

Etat matrimonial	Père		Mère	
	(n=110)	(n=110)	(n=110)	(n=110)
	Fréquence	Pourcentages	Fréquence	Pourcentages
Mariés	96	87.3	96	87.3
Divorcés	5	4.5	5	4.5
Veufs	1	0.9	5	4.5
Célibataires	3	2.8	3	2.8
Décédés	5	4.5	1	0.9
Total	110	100.0	110	100.0

Les parents mariés représentaient 87,3% des cas.

2. Les Antécédents du malade



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

Parmi les malades 29,1% étaient nés d'un mariage consanguin.

2.2. Tableau IX: Répartition de la population selon l'Electrophorèse de l'Hb faite chez les parents

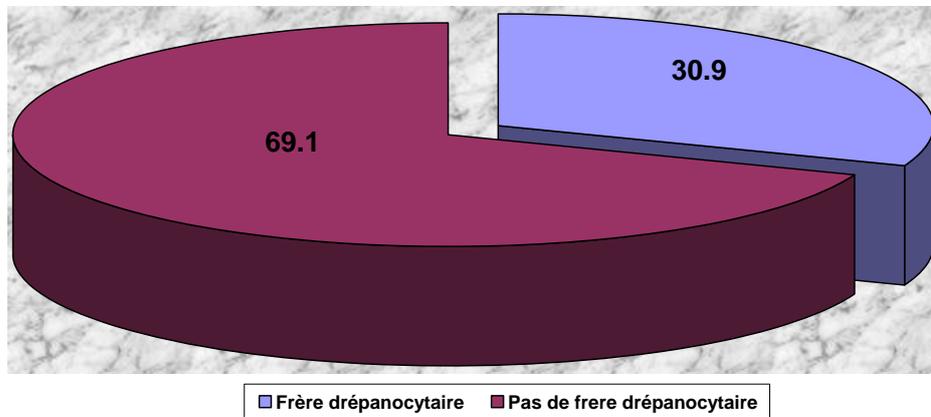
Electrophorèse	Père (n=110)		Mère (n=110)	
	Fréquence	Pourcentages	Fréquence	Pourcentage
Oui	25	22.7	36	32.7
Non	81	73.7	74	67.3
Non préciser	4	3.6	-	0
Total	110	100	110	100.0

Chez les parents des malades 22,7% des pères et 32,7% des mères avaient leur électrophorèse d'Hb faite et disponible.

2.3. Tableau X: Répartition de la population selon le type d'Hb retrouvé chez les parents

Type	Père (n=25)		Mère (n=36)	
	Fréquence	Pourcentages	Fréquence	Pourcentage
AA	1	4	2	5.6
AC	1	4	3	8.3
AS	21	84	28	77.8
SC	1	4	2	5.6
SS	1	4	1	2.8
Total	25	100	36	100.0

Le type d'Hb AS était le plus représenté avec 84% des cas chez le père 77,8% des cas chez la mère.



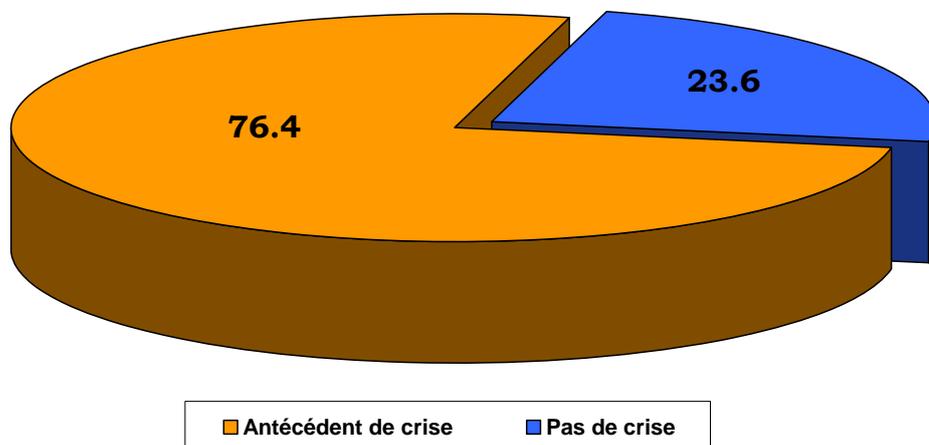
2.4. Figure 4: Répartition de la population selon l'existence de frères drépanocytaires.

Les malades ayant au moins un frère drépanocytaire représentaient 30,9% des cas.

2.5. Tableau XI: Répartition de la population selon le nombre de frères drépanocytaires.

Nombre de frère	Fréquence	
	(n=34)	Pourcentage
1	27	79.4
2	6	17.6
3	1	2.9
Total	34	100

Parmi nos malades qui ont au moins un frère drépanocytaire, 6 ont 2 frères drépanocytaires et 1 seul a 3 frères drépanocytaires.



2.6. Figure 5: Répartition de la population selon les antécédents de crises douloureuses drépanocytaires.

Les malades avaient au moins un antécédent de crise douloureuse dans 76.4% des cas.

3. Caractéristiques de la PEC des malades avant et après l'inclusion

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

Electrophorèse	Avant inclusion		A l'inclusion	
	Fréquences	Pourcentages	Fréquences	Pourcentages
Oui	97	88.2	13	11.8
Non	13	11.8	97	88.2
Total	110	100.0	110	100

Avant l'inclusion 88.2% des malades avaient fait leur électrophorèse contre 11.8% après l'inclusion.

3.2. Tableau XIII : Répartition des malades selon le Type d'Hb retrouvé

Type d'Hb	Fréquence	Pourcentage
AC	6	5.5
AS	15	13.6
SC	21	19.1
SF	36	32.7
SS	32	29.1
Total	110	100

L'Hb SF était le plus représenté avec 32.7% suivi de l'Hb SS (29.1%) et l'Hb SC (19.1%).

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

<i>Etait-il suivi</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Oui	40	36.4
Non	70	63.6
Total	110	100.0

Avant l'inclusion 36,4% des malades faisaient le suivi.

3.4. Tableau XV: Répartition des malades selon la présence du cahier de suivi avant l'inclusion.

<i>Etait-il suivi</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Oui	40	36.4
Non	70	63.6
Total	110	100.0

Avant l'inclusion 36,4% des malades avaient un cahier de suivi.

3.5. Tableau XVI : Répartition des malades ayant fait le groupage rhésus avant l'inclusion

<i>Groupage Rhésus</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Fait	75	68.2
Non fait	35	31.8
Total	110	100.0

Le groupage rhésus avait été fait chez 68,2% des malades avant l'inclusion.

3.6. Tableau XVII : Répartition des malades selon le dosage du taux d'hémoglobine avant et après l'inclusion

Taux d'Hb	Avant inclusion		A l'inclusion	
	Fréquences	Pourcentages	Fréquences	Pourcentages
Fait	64	66	60	54.5
Non fait	33	34	50	45.5
Total	97	100.0	110	100

Avant l'inclusion 66% des malades avaient fait le dosage de l'Hb contre 54,5% après l'inclusion.

3.7. Tableau XVIII : Répartition des malades selon le taux d'hémoglobine avant et après l'inclusion.

Taux d'Hb	Avant inclusion		A l'inclusion	
	Fréquences (n=64)	Pourcentages	Fréquences (n=60)	Pourcentages
≥6g/dl	58	90.6	52	86.7
<6g/dl	6	9.4	8	13.3
Total	64	100.0	60	100.0

Avant l'inclusion 90,6% des malades avaient un taux d'Hb ≥6g/dl contre 86,7% après l'inclusion

3.8. Tableau XIX : Répartition des malades selon le PEV à jour

<i>Correctement vacciné</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Oui	104	94.5
Non	6	5.5
Total	110	100.0

Le PEV était à jour chez 94,5% des malades.

3.9. Tableau XX : Répartition des malades selon le vaccin Pneumo 23 et Typhim Vi reçus

<i>Vaccin reçu</i>	<i>Avant inclusion</i>		<i>Après l'inclusion</i>	
	Fréquences	Pourcentages	Fréquences	Pourcentages
Oui	20	18.2	29	26.4
Non	77	81.8	81	73.6
Total	97	100	110	100

Avant inclusion 18,2% des malades avaient reçu le Pneumo 23 et le Typhim Vi contre 26,4% des malades après inclusion.

3.10. Tableau XXI : répartition selon le nombre de malades ayant reçus au moins un vaccin Pneumo 23

Au moins 1 Pneumo 23	Fréquence	Pourcentage
Oui	36	32.7
Non	74	67.3
Total	110	100

Sur l'ensemble des malades 32,7% avaient reçu au moins un vaccin Pneumo 23.

4. Caractéristiques cliniques des malades

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

<i>Motif de consultation</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Visite systématique	49	44.5
Douleur ostéo-articulaire	24	21.8
Fièvre	14	12.8
Douleur abdominale	8	7.3
Toux	8	7.3
Douleur thorax	5	4.5
Paleur	1	.9
Céphalées + agitation	1	.9
Total	110	100.0

Selon le motif de consultation 44.5% des malades ont consulté pour visite systématique et 21.8% ont consulté pour douleurs ostéo-articulaires.

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

<i>Signe retrouvé</i>	<i>Fréquence (n= 69)</i>	<i>Pourcentage</i>
Fièvre	16	23,2
Pâleur	17	24.6
Ictère	13	18.8
Souffle cardiaque	17	24.6
Lésions osseuses	2	2,9
Agitation + troubles visuels	1	1,4
Détresse respiratoire*	1	1,4
Hématurie	1	1.4
Lésions cutanées	1	1,4
Total	69	100.0

* Détresse respiratoire = dyspnée, polypnée, tirage inter costal et battement des ailes du nez.

La pâleur et la fièvre étaient les signes les plus retrouvés dans 24.6% et 23.2% des cas.

4.3. Tableau XXIV : Répartition des malades selon la pathologie associée

<i>Pathologie</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Accès palustre	6	30
Pneumopathie	8	40
Septicémie	4	20
Cellulite cervicale	1	5
I C G	1	5
Total	20	100.0

Les infections bactériennes étaient la pathologie associée la plus représentée avec 65% des cas suivi de l'accès palustre avec 30%des cas.

5. Caractéristiques biologiques des malades

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

GE	Fréquence (n=42)	Pourcentage
NEGATIF	36	85.7
POSITIF	6	14.3
Total	42	100.0

Les malades chez lesquels la goutte épaisse a été faite était positive dans 14,3% des cas.

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

Résultat Hémoculture	Fréquence (n=9)	Pourcentage
NEGATIF	5	55.6
POSITIF	4	44.4
Total	9	100.0

Quatre malades avaient une hémoculture positive.

5.3. Tableau XXVII: Répartition des malades selon les principaux germes trouvés à l'Hémoculture

<i>Principaux germes trouvés</i>	<i>Fréquence (n=9)</i>	<i>Pourcentage</i>
PNEUMOCOQUE	2	22.2
SALMONELLE	1	11.1
STAPHYLOCOQUE SP	1	11.1
Aucun germe	5	55.6
Total	9	100.0

Le Pneumocoque était le germe le plus représenté chez 22.2% des malades.

5.4. Tableau XXVIII: Répartition des malades selon la réalisation des bilans systématiques

<i>REALISE</i>	<i>NFS +</i>		<i>GROUPE</i>		<i>PHENOTYP</i>	
	<i>RETICULO</i>		<i>RHESUS</i>		<i>ERYTHRO</i>	
	EFF	%	EFF	%	EFF	%
OUI	68	61.8	110	100	60	54.5
NON	42	38.2	0	0	50	45.5
Total	110	100	110	100	110	100

Les bilans systématiques ont été réalisés par 61,8% des malades pour la NFS + Réticulocytes, 54.5% pour le Phénotype Erythrocytaire et 100% pour le groupage rhésus.

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

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

<i>Hospitalisation</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Oui	25	22.7
Non	85	77.3
Total	110	100.0

Parmi nos malades 22,7% ont été hospitalisés.

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

<i>Nombre d'hospitalisation</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
0	85	77.3
1	24	21.8
2	1	0.9
Total	110	100.0

Un seul de nos malades a été rehospitalisé.

6.3. Tableau XXXI : Répartition des malades selon la cause de l'hospitalisation.

<i>Pathologie</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
Anémie sévère	6	24
Pneumopathie	5	20
Accès palustre	4	16
Septicémie	4	16
C V O	3	12
C V O+A V C	1	4
I C G+Anémie	1	4
Cellulite cervicale	1	4
Total	25	100.0

Parmi les malades hospitalisés, il y avait 24% de cas d'Anémie sévère, 20% de cas de Pneumopathies, 16% de cas d'Accès Palustre, 16% de cas de Septicémie et 12% de cas de CVO.

6.4. Tableau XXXII : Répartition des malades selon le respect du traitement

<i>Traitement</i>	<i>Fréquence</i>	<i>Pourcentage</i>
respecté	65	98.5
non respecté	1	1.5
Total	66	100.0

Le traitement donné a été respecté dans 98,5% des cas.

6.5. Tableau XXXIII : Répartition des malades selon l'évolution

EVOLUTION	Fréquence	Pourcentage
Favorable	93	84,6
Complications	14	12,7
Décès	3	2,7
Total	110	100.0

Selon l'évolution 12,7% des malades ont présenté des complications et 2,7% des malades sont décédés

6.6. Tableau XXXIV: Répartition des malades selon le nombre de consultation en dehors des RDV.

Nombre de consultation	Fréquence	Pourcentage
1	19	17.3
2	40	36.4
3	27	24.5
4	10	9.1
5	6	5.5
6	2	1.8
7	3	2.7
8	1	0.9
9	1	0.9
10	1	0.9
Total	110	100.0

Un seul de nos malades a fait 10 consultations.

6.7. Tableau XXXV : Répartition des malades selon les complications retrouvées

Complications retrouvées	Fréquence (n=14)	Pourcentage
Arthrite aux deux mains	1	7.1
AVC + cécité	1	7.1
Cardite rhumatismale	1	7.1
Insuffisance mitrale modérée	1	7.1
Retard pubertaire	3	21.4
Lithiase vésiculaire	1	7.1
ONA de la tête fémorale	2	14.3
Pleurésie	3	21.4
Priapisme	1	7.1
Total	14	100.0

Parmi les complications retrouvées il y avait 21,4% de retard pubertaire ; 21,4% de pleurésies et 14,3% d'ostéo nécrose aseptique de la tête fémorale.

6.8. Tableau XXXVI : Répartition des malades ayant été référés vers d'autres services.

SERVICE	EFFECTIF (n=12)	POURCENTAGE
CARDIOLOGIE	6	50
CHIRURGIE	2	16.7
KINESITHERAPIE	1	8.3
ORL	2	16.7
OPH	1	8.3
TOTAL	12	100

Parmi les malades référés vers d'autres services, 50% étaient référés en Cardiologie.

6.9. Tableau XXXVII : Répartition des malades selon le respect des rendez-vous

RESPECT	RDV 1		RDV 2		RDV3		RDV 4		RDV 5	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
OUI	75	68.2	63	87.5	20	83.3	8	72.7	2	66.7
NON	35	31.8	9	12.5	4	16.7	3	27.3	1	33.3
TOTAL	110	100.0	72	100.0	24	100.0	11	100.0	3	100.0

Dans le respect des rendez-vous, 68.2% des malades ont respecté le RDV1 ; 87.5% ont respecté le RDV2 ; 83.3% ont respecté le RDV3 ; 72.7% ont respecté le RDV4 et 66,7% ont respecté le RDV5.

NB: Ici la répartition a été faite en fonction du nombre de malades inclus et susceptible d'être vu au rendez-vous. Ainsi l'inclusion et le suivi se faisaient concomitamment d'où la décroissance du nombre des malades au fil des rendez-vous.

6.10. Tableau XXXVIII : Répartition des malades selon l'indice de masse corporelle à l'inclusion.

IMC*	Fréquence	Pourcentage
Normale	63	57.3
Insuffisance pondérale	44	40
Obésité	3	2.7
Total	110	100.0

IMC= poids (kg) / [taille (m)] 2

A l'inclusion 40% des malades présentaient une insuffisance pondérale.

6.11. Tableau XXXIX : Répartition des malades selon l'indice de masse corporelle pendant les rendez-vous.

IMC	RDV 1		RDV 2		RDV3		RDV 4		RDV 5	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%
Normale	38	50.7	35	55.6	13	65	5	62.5	1	50
Insuf- fisance pondérale	35	46.7	27	42.8	6	30	3	37.5	1	50
Obésité	2	2.6	1	1.6	1	5	0	0	0	0
TOTAL	75	100.0	63	100.0	24	100.0	8	100.0	2	100.0

Selon les rendez-vous et du nombre d'enfants ayant respecté les rendez-vous; 46,7% des malades présentaient une insuffisance pondérale au RDV1 ; 42,8% au RDV2 ; 30% au RDV3 ; 37,5% au RDV4 et 50% au RDV5.

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

Au cours de notre étude nous avons enregistré 110 malades dont 97 malades étaient connus drépanocytaires avant l'étude.

Nous avons rencontrés certaines difficultés qui étaient :

- le coût élevé des médicaments
- la non disponibilité et le coût élevé de certains bilans
- l'attitude fataliste de certains parents face à la maladie
- la gestion de certaines complications
- le non respect des rendez-vous.

1. les aspects sociodémographiques :

1.1-Le sexe : le sexe masculin était autant représenté (50%) que le sexe féminin avec un sexe ratio égale à 1. DIALLO [13] et FOFANA [12] avaient trouvé des résultats à prédominance masculine avec un sexe ratio de 1,2 et 1,28 respectivement en faveur des garçons.

1.2-L'âge : les enfants de 0 à 59 mois (0-4 ans) étaient les plus nombreux soit 47,2%. Selon GALACTEROS [8], cette prédominance de la tranche d'âge 0-4 ans était due au fait que vers 12 à 48 mois l'hémoglobine S remplace presque totalement l'hémoglobine F d'où la fréquence élevée des crises et même des complications (en particulier infection et anémie) et qu'à partir de 8-9ans qu'elle commence à baisser. Cette décroissance de l'effectif des malades drépanocytaires en fonction de l'âge a été notée par DIALLO [13], FOFANA [12] et TRAORE [46].

Par ailleurs dans une étude effectuée en milieu pédiatrique librevillois (Gabon) sur la prise en charge de la douleur drépanocytaire, ELOUNDOU [48] trouve que les enfants de 10 à 14 ans dominent. Cependant les critères d'inclusion de cette étude, être drépanocytaire homozygote et hospitalisé pour crise douloureuse vaso-occlusive (CVO) joue en faveur de cette tranche d'âge, les crises étant beaucoup plus fréquentes à cet âge.

1.3-L'ethnie : Les Sarakolés représentaient 28,2% des cas suivis par l'ethnie peulhs (22,7%) et l'ethnie Bambara (19,1%). DIALLO [13] trouve des résultats similaires mais avec une légère prédominance de l'ethnie Bambara sur l'ethnie Peulh.

1.4-La provenance : la majorité de nos patients provenaient des communes I (20,9%) et VI (18,2%). Ceci s'explique par le fait que la commune 1 est majoritairement habitée par les saracolés et les peulhs alors que la commune 6 est très étendue et donc peuplée.

Ces résultats sont nettement conformes à ceux trouvés par DIALLO [13] mais différents de ceux de FOFANA [12] chez qui la plupart des malades résidaient en commune IV. Nous avons trouvé que 7,3 % des malades (soit 8 cas) résidaient hors de Bamako : Koulikoro (1) ; Kati (4); Manantali (1); San (1); Gao (1).

1.5-La scolarisation : Parmi les malades d'âge scolaire 90,2% étaient scolarisés dont 32,6% accusaient un retard scolaire. Notre étude a révélé que 73,3% des malades avaient un retard d'un an et 26,7% avaient un retard de deux ans.

1.6-La profession des parents : les commerçants étaient les plus représentés avec 47,3% suivis des fonctionnaires avec 27,3%. Nous avons expliqué cette prédominance des commerçants par le fait cette profession est la plus pratiquée par les Sarakolés qui constituent également l'ethnie la plus touchée par la drépanocytose. DIALLO [13] a trouvé les mêmes résultats mais TRAORE [46] a trouvé une prédominance des fonctionnaires sur les commerçants tan disque FOFANA [12] a trouvé une prédominance des fonctionnaires sur les ouvriers.

Plus de la moitié des mères sont des femmes au foyer avec 79,1% suivis des commerçantes et des fonctionnaires 8% chacune. DIALLO [13] et TRAORE [46] ont trouvé les mêmes résultats.

2. Les antécédents familiaux :

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

2.1 La relation de consanguinité : Le Mali reste un pays très enraciné dans ses traditions et coutumes, et l'endogamie en est la preuve. Beaucoup d'auteurs l'ont citée comme facteur exposant à la maladie (**13**, **12** et **47**).

Nous avons trouvé que 29,1% des enfants de notre étude étaient nés d'un mariage consanguin. L'endogamie a été notée surtout dans les ethnies Sarakolés et Peulhs, chez qui, elle fait beaucoup plus partie des coutumes. DIALLO [**13**] dans sa série de 66 enfants drépanocytaires trouve que 32,8% des enfants sont issus d'un mariage consanguin et NEHOULNE G. [**47**] trouve 52% dans sa série de 90 enfants drépanocytaires.

2.2 La fratrie : Le nombre d'enfants drépanocytaires dans une famille peut avoir des répercussions significatives sur la prise en charge des malades. Plus il y'a d'enfants malades, plus les charges sont élevées, plus il y'a de décès et plus les familles sont traumatisées. Nous avons trouvé que 30,9% des cas ont au moins un frère drépanocytaire. Ils se répartissent comme suit :

- 79,4% avaient un seul frère drépanocytaire
- 17,6% avaient deux frères drépanocytaires
- 2,9% avaient trois frères drépanocytaires

Dans certaines familles il y'a eu des décès dans la fratrie. DIALLO [**13**] a trouvé 31% des cas avec au moins un frère drépanocytaire et ELOUNDOU [**48**] a trouvé 35% des cas avec au moins un frère drépanocytaire.

2.3 Le statut matrimonial : La vie conjugale peut influencer la prise en charge des enfants malades. Plus les deux parents vivent ensemble, plus ils s'occupent des enfants. Nous avons enregistré 87,3% des parents mariés ; 4,5% divorcés ; 5,4% de décès (5 pères et 1 mère) et 2,8% célibataires.

3. Les antécédents du malade :

Plus de la moitié de nos patients (76,4%) présentaient des antécédents de douleurs ostéo articulaires et/ou abdominales. Nous avons trouvé 88,2% des cas drépanocytaires connus avant l'étude. Parmi eux 36,4% possédaient un cahier de suivi et étaient réguliers dans le suivi. La presque totalité de nos patients (94,5%) avaient reçu leurs vaccins du PEV correspondant à leur âge. Avant l'inclusion 18,2% des malades avaient reçu le Pneumo 23 contre 26.4% après l'inclusion.

4. Les aspects cliniques et biologiques à l'inclusion :

4.1 Aspects cliniques :

4.1.1. Le motif de consultation : la douleur ostéo articulaire a été le motif de consultation le plus cité avec 21,8% des cas suivis de la fièvre avec 12,8% des cas. DIALLO [13], TRAORE [46] et ELOUNDOU [48] trouvaient respectivement 33,3% ; 83,2% et 35% des cas pour les douleurs ostéo articulaires comme motif de consultation le plus fréquent.

Au cours de notre étude nous avons recensé 44,5% des malades qui avaient consulté pour visite systématique chez drépanocytaire. Cela était dû à la sensibilisation et à l'information de la population par l'AMLUD et lors des consultations pédiatriques sur la création d'une Unité Fonctionnelle de Prise en Charge et de Suivi des enfants drépanocytaires au sein de la pédiatrie.

4.1.2. Les signes cliniques : la pâleur, la fièvre et l'ictère étaient les signes les plus retrouvés avec respectivement 24,6% ; 23,2% et 18,8%. Nos résultats étaient un peu inférieurs à ceux de DIALLO [13] qui a trouvé 69,7% pour la pâleur, 65,2% pour la fièvre et 48,5% pour l'ictère. FOFANA [12] avait trouvé une prédominance de l'ictère et NEHOULNE [47] une prédominance de la fièvre.

4.1.3- Les pathologies associées : les infections représentaient 65% des pathologies associées et l'accès palustre 30%. Les infections constituent l'une des principales causes de morbidité et de mortalité chez les drépanocytaires. Selon ROBINSON et WATSON, le risque pour les drépanocytaires de faire une infection est 30 fois plus élevé que pour la population normale. Elles résultent surtout d'une perturbation de la phagocytose et de la fonction splénique. Les broncho-pneumopathies sont considérées comme les infections les plus fréquentes du drépanocytaire. Dans notre étude les infections pulmonaires représentaient plus de la moitié des infections avec 61,5% des cas.

DIALLO [13] dans sa série sur 66 drépanocytaires avait trouvé que 50% des infections étaient celles pulmonaires.

4.2. Aspects biologiques :

4.2.1. Les formes drépanocytaires : la forme SF représentait 32,7% des cas ; la forme homozygote SS 29,1% et la forme double hétérozygote SC représentait 19,1% des cas. Cette prédominance de la forme SF pourrait s'expliquer par le fait que la population de la tranche d'âge 0-59 mois était très élevée. DIALLO [13] avait trouvé 54,6% de forme SS, 33,3% de forme SF et 12,1% de SC. NEHOULNE G. [47] a trouvé que 95,5% des malades sont drépanocytaires SS. Quant à FOFANA [12], 45% des drépanocytaires étaient de forme SS ; 36,2% de forme SF et 18,8% de forme SC. Dans notre étude, 25/110 des pères des enfants soit 22,7% possédaient leur électrophorèse de l'Hb avec une prédominance de 84% pour la forme AS et

36/110 des mères soit 32,7% possédaient leur électrophorèse avec 77,8% de forme AS.

4.2.2. Les bilans donnés : Dans notre étude un certain nombre de bilan était systématiquement donné aux malades pour leur inclusion. Mais pour des raisons financières et matérielles, ces bilans n'ont pu être honorés de tous.

4.2.2.1. Le groupage rhésus : il a été fait chez 31% des malades à l'inclusion ; les autres l'ayant déjà fait avant l'inclusion. DIALLO [13] l'avait fait chez 22 enfants soit 33,3%.

4.2.2.2. Le taux d'hémoglobine : avant l'inclusion 66%% des malades l'avaient déjà fait avec 9,4% des malades ayant un taux d'Hb <6g/dl.

A l'inclusion 54,5% des malades ont dosé leur taux d'hémoglobine avec 13,3% des malades ayant un taux d'Hb <6g/dl. Ces résultats sont similaires à ceux de FOFANA [12] et inférieurs à ceux de DIALLO [13] qui a trouvé que 42% des enfants ont un taux d'Hb<6g/dl.

4.2.2.3. La goutte épaisse : elle n'a été faite que chez 38,2% des malades avec 14,3% de positifs. Il semble qu'au niveau cellulaire, la présence d'HbS soit défavorable à la prolifération de Plasmodium falciparum (21). Ceci pourrait expliquer le faible taux de positivité de notre étude (14,3%). Cependant nos résultats sont inférieurs à ceux de NEHOULNE G [47] (21,1%) et à ceux de DIALLO [13] (27,7%).

4.2.2.4. L'hémoculture : elle a été faite chez 9 de nos malades grâce à l'apport de CVD-Mali avec 44,4% de positivité. Les germes incriminés étaient le Pneumocoque (2), le Staphylocoque (1) et le Salmonelle (1).

4.3- L'hospitalisation : selon le protocole standard établi par l'unité fonctionnelle, l'hospitalisation concernait les malades ayant une douleur intense avec EVA entre 6 et 10 ; une température $>39^{\circ}\text{C}$; un taux d'Hb $<6\text{g/dl}$ et/ou présence de signes d'intolérance. Ainsi au cours de notre étude 22,7% des malades (25/110) avaient été hospitalisé pour infections bactériennes (40%), anémie sévère (24%), accès palustre (16%) et CVO (12%). Grâce à ce protocole nous avons enregistré un seul cas de réhospitalisation soit 0,9% des cas contre 30% de réhospitalisation dans l'étude de DIALLO [13]. Nos résultats sont nettement inférieurs à ceux de DIALLO [13] (40,9%) et de FOFANA [12] (32%).

5. Le traitement : au cours de notre étude toute la thérapeutique a été basé sur le protocole standard élaboré à la création de l'unité fonctionnelle. Nous avons pu apprécier le traitement chez 60% des malades pendant leur hospitalisation (25/66) et leur observation en hôpital de jour (41/66).

Ainsi le traitement a été respecté dans 98,5% des cas malgré le coût élevé des médicaments et des analyses. Une étude faite en 1992 par TRAORE F. B. [46] avait trouvé que le coût moyen des dépenses d'une hospitalisation s'élevait à 41156F CFA. Ce résultat (98,5%) pouvait s'expliquer par le fait que la majorité des parents des malades étaient des commerçants (47,3%) et des fonctionnaires (27,3%). Cette thérapeutique nous a permis d'obtenir 84,6% des malades avec une évolution favorable à la fin de notre étude.

Nos résultats sont supérieurs à ceux de DIALLO [13] qui avait trouvé que 76,6% des malades avaient respecté le traitement et 78,8% des malades avaient une évolution favorable.

6. Le suivi :

6.1- Les rendez-vous : pour la bonne marche de l'unité et un suivi régulier, nous avons réglementé les rendez-vous au 7^{ème} jour après l'inclusion puis à tous les 3 mois en dehors de tout problème. Ainsi 68,2% de nos malades (75/110) avaient respecté le 1^{er} RDV ; 87,5% des malades

(63/72) avaient respecté le 2^{ème} RDV ; 83,3% des malades pour le 3^{ème} RDV, 72,7% des malades pour le 4^{ème} RDV et 66,7% avaient respecté le 5^{ème} RDV. Il faut noter que le suivi de nos patients n'a pas été chose facile. Certains ne respectaient pas les RDV et d'autres ne consultaient qu'en cas de problèmes. En dehors des RDV 17,3% des malades ont fait une consultation ; 36,4% ont fait 2 consultations ; 24,5% ont fait 3 consultations et 9,1% ont fait 4 consultations. Ces résultats sont largement supérieurs à ceux de DIALLO [13] (49,2%) pour le respect des RDV.

6.2. La vaccination : Notre étude a permis d'augmenter le nombre d'enfants vaccinés au Pneumo 23 de 18,2% à 26,4% et 32,7% des malades ont reçu au moins un vaccin Pneumo 23. Ces résultats sont supérieurs à ceux de DIALLO [13] pour le même vaccin qui avait trouvé 12,1% avant son étude et 22,7% pendant son étude.

6.3. Bilan de contrôle et de suivi : Au cours de notre étude, 61,8% des malades avaient fait la NFS + Réticulocytes ; 54,5% avaient fait le Phénotype Erythrocytaire et tous (100%) avaient fait le groupage rhésus. Ces résultats témoignent de certaines difficultés liées au problème financier d'une part (NFS et Phénotype) et d'autre part par manque de réactifs (phénotype).

Ces résultats sont nettement supérieurs à ceux de DIALLO [13] chez qui 55,3% des enfants ont fait la NFS de contrôle et 30,7% ont fait le phénotype érythrocytaire.

7. Complication et devenir des malades : une complication a été retrouvée chez 14 enfants. 2 d'entre eux souffraient de cardiopathie, 2 autres d'ONA de la tête fémorale et un AVC+ cécité bilatérale. Ainsi 6 malades ont effectué une consultation cardiologique et 2 autres ont fait une consultation ORL. Par ailleurs au cours de cette étude, nous avons noté un important retard staturo-pondéral chez certains malades. Ainsi à l'inclusion

40% des malades présentaient une insuffisance pondérale contre 46,7% au RDV1 ; 42,8% au RDV2 ; 30% au RDV3 ; 37,5% au RDV4 et 50% au RDV5.

Les derniers contrôles du taux d'hémoglobine ont montré 86,7% de taux supérieur ou égale à 6g/dl. Nous avons déploré le décès de trois enfants : un AS de 6 ans pour tuberculose pulmonaire et viscérale, un SS de 15 ans pour insuffisance cardiaque globale+anémie et un SS de 9 ans pour séquestration splénique.

VII. CONCLUSION ET RECOMMANDATION

Conclusion :

Au terme de notre étude, nous constatons que les conditions de prise en charge sociobiologiques et thérapeutiques de nos malades restent encore difficiles malgré la création de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires. L'inaccessibilité et le coût de certains bilans biologiques d'urgence, le coût élevé des médicaments constituent un handicap majeur en ce qui concerne le diagnostic d'urgence et la bonne prise en charge thérapeutique immédiate. Nos résultats ont permis d'aboutir aux conclusions suivantes :

Les nourrissons et les jeunes enfants étaient la couche la plus sensible et par conséquent la plus fréquente à consulter.

Les formes SF (32,7%) et SS (29,1%) restent de surcroît les formes majoritaires et les plus graves.

Plus de la moitié de nos patients (76,4%) se plaignent de douleurs ostéo articulaires et/ou abdominales et 30,9% des cas ont au moins un frère drépanocytaire.

Plus de la moitié de nos malades soit 88,2% étaient drépanocytaires connus avant l'étude.

Seuls 36,4% de ces malades faisaient l'objet d'un suivi.

La douleur ostéo articulaire a été le motif de consultation le plus cité avec 21,8% des cas au cours de notre étude.

Les pathologies les plus associées ont été les infections (65%) avec une prédominance des infections pulmonaires (61,5%) et l'accès palustre (30%).

Les infections bactériennes (40%) et l'anémie sévère (24%) ont été les premières causes d'hospitalisation. Plus de la moitié de nos malades (68,2%) ont respecté le 1^{er} RDV et 17,3% ont effectué au moins une visite en dehors des RDV réguliers. Seul un malade soit 0,9% a été rehospitalisé au cours de l'étude. A l'inclusion 40% des malades présentaient une insuffisance pondérale contre 46,7% des malades au 1^{er} rendez-vous.

Plus de la moitié de nos malades (61,8%) ont pu faire une NFS de contrôle ; 54,5% ont pu faire le phénotype érythrocytaire et tous les malades (100%) ont pu faire le groupage rhésus.

Recommandations :

Aux autorités :

- Reconnaître la drépanocytose comme une maladie sociale et donc un problème majeur de santé publique nécessitant une prise en charge précoce et adéquate.
- Créer un centre de référence bien équipé pour le dépistage précoce, la prise en charge, la formation, l'information et la recherche-développement sur la drépanocytose.
- Soutenir l' AMLUD.

Aux professionnels de la santé :

- Se recycler sur la drépanocytose.
- Faire le dépistage anté et post natal de la drépanocytose.
- Référer le drépanocytaire au spécialiste le plus tôt possible.

Aux familles :

- Participer aux activités de l'AMLUD
- Assurer le suivi correct et régulier des enfants afin d'appliquer les mesures préventives à la maladie.
- Eviter les facteurs favorisant et déclenchant les crises.
- Faire l'électrophorèse de l'Hb chez chaque jeune avant son mariage.

VIII. BIBLIOGRAPHIE

- 1. ASSOCIATION MALIENNE DE LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE (AMLUD) :** Forum national sur la drépanocytose, Bamako 2000. P.25.
- 2. BENKERROU M. ; BRAHIMI I. ; VIMER E. :** l'anémie chez l'enfant drépanocytaire.

Annales de pédiatrie 1999. P.31.
- 3. BENKERROU M. ; BRAHIMI I. ; DENA E. :** Information génétique et diagnostic prénatal dans la drépanocytose.

Annales de pédiatrie : Paris ; 1999. P.16.
- 4. CISSOKO S. :** Aspects cliniques de la drépanocytose chez les enfants au Mali : [thèse]. Bamako ; 1974 N°8. P.16.
- 5. COULIBALY S. :** La drépanocytose, État actuel des connaissances concernant la thérapeutique et les perspectives d'avenir :[Thèse]. Bamako ; 1983 N°28. P.25.
- 6. COULIBALY SM. :** Morbidité et mortalité dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré en 1999 et 2000.

[Thèse]. Bamako ; 2001. P.17
- 7. DIALLO YL. :** Complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au Mali à propos de 31 cas.

[Thèse]. Bamako ; 2001. P.38.
- 8. GALACTEROS F.:** Diagnostic néonatal de la drépanocytose:
WWW.Orphanet.Infobiogen.Fr/date/patho/2.drépanocytose.
- 9.** Problèmes posés par la transfusion chez l'enfant atteint de drépanocytose en Afrique. Archives de Pédiatrie (2005) ; 12 : 802-4.

<http://france.elsevier.com/direct/ARCPED/>

10. DREPANOCYTOSE : Aspects actuels en Afrique noire . Archives de Pédiatrie(2005):
WWW./DrépanocytoseaspectsactuelsenAfriquenoire/guetali.Fr.
11. **RAHIMY MC.** et al- Dépistage précoce de la drépanocytose comment et pourquoi.

Communication 2^{ème} congrès International du Réseau Francophone de lutte contre la drépanocytose, Cotonou 2004, P.106.
12. **FOFANA:** Prie en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré.

[Thèse]. Bamako ; 2002 N°32.
13. **DIALLO D.** : Suivi des enfants drépanocytaires de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie du CHU- GT. [thèse]. Bamako ; 2003-2004.
14. **SANGARE M.** : Enquête CAP des prestataires de santé sur la prise en charge de la drépanocytose dans les centres de santé du district de Bamako. [thèse]. Bamako ; 2003-2004. P.77.
15. <http://www.orpha.net/data/patho/FR/2-drepanocy.html>
16. **CREDOS:** Module de formation de la prise en charge de la drépanocytose au Mali- Bamako ; Mars 2005.
17. http://www.webcaraibe.com/~drepano/le_cid.htm
18. <http://www.gyneweb.fr/sources/obstetrique/drepano.htm>
19. Programme de recherche sur la drépanocytose, faculté des sciences de la santé de Cotonou (FSS) courriel=mrahimy@syfed.bj.refer.org
20. http://www.orpha.net/consor/cgi-bim/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=232

21. BEGUE P., ASSIMADJI K.

Diagnostic de la drépanocytose et ses complications ;

IN : BEGUE P. « la maladie drépanocytaire ».

Sandoz Edition, Montreuil : 1984. p. 78-95.

22. BEGUE P., FAURE C., ROUSSEAU M., BONNET-GAJDOS M., LASFARGUES G.

Accidents vasculaires cérébraux au cours de la drépanocytose homozygote de l'enfant. Paris : Ann. Méd. Interne ; 1982 ; 132 :190-4.

23. BEGUE P., KESSIE F., ASSIMADJI K.

Signes et complications de la drépanocytose : Entretiens de Bichat, Paris : expansion scientifique éd. 1982 ; 261-5.

24. CASTEL P., CAPDEVILLE R., BERTRANT Y., MARDINI R., ROUSSELLE C., TURJMANN F., CONSTAMIN B., PHILIPPE N.

Accidents vasculaires cérébraux et drépanocytose.

Revue de Pédiatrie 1992 ; vol. 47(6) :445-51.

25. DJEMBO T., TCHILOEMBA M., GALACTEROS F., ROSA, LISSOUBA P.

Etude épidémiologique des hémoglobinopathies au CONGO chez 257 nouveau-nés.

Nouvelle rev. Fr. hématologie 1986, 28 : 249-251.

26. ELION J., LABIE D.

Drépanocytose et adhérence cellulaire.

Hématologie 1998 ; 4(3 :201-211)

<http://www.john-libbey-eurotext.fr/articles/hma/4/3/201-11/fr-resum.htm>

27. GENTILLINI M.

Les anémies tropicales.

IN : Médecine tropicale.

Flammarion Médecine- Science. Paris, 1993; 5:513-22.

28. GIROT R.

Actualité sur la drépanocytose

Arch. Fr. pédiatrie, 1986; 43:525-31.

**29. HEBBEL R. P., BODGAERTS M. A. B., EATON J. W.,
STEINBERG M. H.:** Erythrocyte adherence to endothelium in
sickle cell anaemia a possible determinant of disease severity.

N. Engl. J. Méd.1980; 302:992-5.

**30. HEBBEL R. P., YAMADA O., MOLDOW C. F., JACOB H. S.,
WHITE J. G., EATON J. W.**

Abnormal adherence of sickle erythrocyte to cultured vascular
endothelium.

J. clin. Invest. 1980; 65:154-60.

31. LABIE D., ELION J. L'endothélium vasculaire, composante
majeure de la maladie drépanocytose.

Méd. / science 1988 ; 14 :352-5.

32. LABIE D., WAJCMAN H.

La biologie de l'hémoglobine S : Epidémiologie et génétique.

IN : BEGUE P. « la maladie drépanocytaire »

Sandoz édition, Montreuil, 1984 : 14-15.

33. MBASSA MENICK D., NGOH F.

Maltraitance psychologique d'enfants drépanocytaires au Cameroun : Description et analyse de cas.

Méd. Tropicale, 2001; 61:163-8.

34. ONDO A. La drépanocytose.

Review African Child Health (UWAPSA), 2001; 3(1):50-51.

35. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTE (OMS)

La lutte contre les anémies héréditaires au niveau de la collectivité : Mémoire sur une réunion de l'OMS.

Bull. OMS, 1989 ; 61 :277-97.

36. RAKOTOARIMANA D. R.

Evolution générale de la maladie drépanocytose chez l'enfant.

IN : BEGUE P. « la maladie drépanocytaire »

Sandoz édition, Montreuil 1984 ; 210-18.

37. RAKOTOARIMANANA D. R., RAZANAMPARANY M. S.

Le trait drépanocytose et les manifestations cliniques majeures chez l'enfant Malgache.

Le cahier médical de Madagascar, 1977 ; 3 :543-78.

38. TSHILOLO L., MUKENDI R., GIROT R.

La drépanocytose dans le sud du Zaïre. Etude de deux séries de 251 et 340 malades entre 1988 et 1992.

Arch. Pédiatrie (Paris), 1996 ; 3 :104-11.

39. BERNARD J., LEVY J-P., VARET B., CLAUVEL J-P., RAIN J-D,

SULTAN Y.

Abrégé d'hématologie.

Paris, Masson 3eme édition, 1984 ; 44-50.

40. BERNARD J., RUFFIE J.

Répartition géographique de l'hémoglobine S.

IN : GENTILINI. « Médecine Tropicale »

41. AMEGNIZINK

Les anomalies de l'hémoglobine au Togo.

Revue des sciences médicales et biologiques du Togo, 1981,
3 :33-7.

42. CABANNE S. R., LOWSDORFER J., SANGARE A.

La drépanocytose : Population et santé tropicale, 1986 ; 21 :1-14.

43. DIATTA S.

Contribution à l'étude de la prévalence des hémoglobinopathies au Niger. [Thèse]. Niamey ; 1981.

44. KOKO J., DUFILLOT D., MBA MEYO J., GAHOUMA D., KAMI F.

Mortalité des enfants drépanocytaires dans un service de pédiatrie en. Afrique centrale (Gabon).

Arch. Pédiatrie 1983 ; 2 :91-4.

45. TRABUCHET G., DAHMANE M.

Hémoglobines anormales en Algérie.

Sem. Hôpital. Paris, 1997 ; 53 :879-81.

46. TRAORE F B : Aspects socio-économiques et cliniques de drépanocytose chez l'enfant à Bamako : à propos de 105 cas. [Thèse]. Bamako ; 1992. N°30. P.46

47. 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'djaména : [thèse]. N'djaména ; 2003.

48. ELOUNDOU G.RC : Prise en charge de la crise drépanocytaire selon des critères de l'OMS. Etude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville : [thèse]. Libreville : 2002 n°32.

49. Weiner et al. Hydroxyurea and Sickle Cell Disease – a chance for every patient. JAMA 2003.

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

51. LA REVUE DU PRATICIEN- MEDECINE GENERALE. NUMERO SPECIAL. SEPTEMBRE 2004.

IX. ANNEXES

Fiche signalétique

Nom : DIONE

Prénom : Luther

Titre de la thèse : Les activités de l'unité fonctionnelle de Prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie du CHU- Gabriel TOURE : Bilan d'une année.

Année universitaire : 2005-2006

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine de pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.

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

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

L'objectif général de notre étude était d'évaluer les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires dans le service de Pédiatrie du CHU de Gabriel Touré après un an de fonctionnement

L'étude a été longitudinale avec collecte prospective des données. Elle a porté sur 110 cas. Il ressort de notre étude que :

47,2% des patients ont un âge compris entre 0 et 59 mois (0-4ans).

29,1% des cas sont nés d'un mariage consanguin.

30,9% des cas ont au moins un frère drépanocytaire.

76,4% des cas avaient des antécédents de douleur drépanocytaire.

88,2% des cas étaient drépanocytaires connus.

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

Les infections pulmonaires et l'accès palustre ont été les pathologies les plus associées.

22,7% des patients ont été hospitalisés et **0,9%** rehospitalisés.

26,4% des patients ont reçu les vaccins Pneumo 23 et Typhim Vi contre

18,2% avant notre étude.

MOTS CLES : Drépanocytose, Prise en charge, Bamako.

Summary: hereditary disease, the drepanocytose constitutes actually a major medical and social problem in Mali.

The general object of our study was to evaluate the activities of functional unity of taken the care and followed the drepanocytose children in the paediatrics of CHU department of Gabriel Touré after a year functioning.

The study has been longitudinal with prosperity collection of the data.

It has taken about 110 case. It emerges from our study that:

- 47.2% of patients are about 0 and 59 months (0-4 years old).
- 29.1% of case were born in a marriage between blood relations.
- 30.9% of case have a drepanocytose brother.
- 76.4% of case had medical history of drepanocytose pain.
- 88.2% of case of drepanocytose were known.

The ostéo- articular pain has been the reason of consultation the most recovered.

The pulmonary infections and marsh acces have been the most associated pathologies.

- 22.7% of patients have been hospitalize and 0.9% rehospitalisé.
- 26.4% of patients have received the Pneumo 23 and Typhim Vi against 18.2% before our study.

Words: Drepanocytose, Taken the care, Bamako.

Questionnaire drépanocytose

Identification et provenance du malade

N° du dossier

DATE:

1. Nom

2. Prenom(s)

3. Age en mois

ou en année

4. Sexe

1= Masculin 2= Féminin

5. Ethnie

1=Bambara 2=Peulh 3=Saracolé 4=...
5=Dogon 6=Sonrhai 7=Bobo 8= Minianka
9= Autres (à préciser).....

6. Provenance

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

7. Scolarisé

1= Oui 2= Non

8. Niveau de scolarisation

1= aucun 2= Primaire 3=...

9. Retard scolaire

1= Oui 2= Non

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

Identification du Père

11. Prénom(s)

12. Age en année

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

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

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

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

17. Si oui, résultat.....

18. Mariage consanguin 1= Oui 2= Non

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

Identification de la Mère

20. Nom

21. Prénom(s)

22. Age en année

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

24. Profession 1= Ouvrière 2= Artisane 3= Femme au foyer
4= Commerçante 5= Fonctionnaire
6= Autres (à préciser).....

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

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

27. Si oui resultat.....

28. Mariage consanguin 1= Oui 2= Non

29. Etat matrimonial 1= mariée 2= divorcée 3=
4=célibataire

30. Gestité

31. Parité

32. Avortement

33. Nombre d'enfants vivants

34. Nombre d'enfants décédés

35. Age du décès:

a) *Enfant 1*.....

b) *Enfant 2*.....

c) *Enfant 3*.....

d) *Enfant 4*.....

e) *Enfant 5*.....

36. Causes du décès.....

a) *Enfant 1*.....

b) *Enfant 2*.....

c) *Enfant 3*.....

d) *Enfant 4*.....

e) *Enfant 5*.....

Fratrie

37. Nombre de frère..... Et de sœur.....

38. ATCD drépanocytaire **1= Oui 2= Non**

39. Si oui chez combien?

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

41. A(ont)-il(s) fait l'Electrophorèse de l'Hb/Test d'Emmel **1=**
2=

42. Si oui résultats.....

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

--	--

ATCD Personnels

44. ATCD de crises drépanocytaires

1= Oui 2= Non

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

46. Drépanocytaire connu?

1= Oui 2= Non

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

48. Circonstances de découverte.....

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

50. Electrophorèse de l'Hb faite

1= oui 2= Non

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

52. Etait-il suivi?

1= Oui 2= Non

53. Si oui, respectait-il les rendez-vous?

1= Oui

2=

54. Groupage rhésus fait?

1= oui 2 = Non

55. Si oui, résultat

56. Taux d'Hb fait?

1= oui 2= Non

57. Si oui, résultat

58. Est-il correctement vacciné selon le PEV? 1= Oui

59. Autres vaccins reçus? 1= Oui

60. Si oui, lesquels?.....

61. A-t-il une carte pour drépanocytaire? 1= Oui

62. A-t-il un cahier de suivi? 1= Oui 2= Non

63. Si oui, quel était le rythme de suivi?.....

64. Motifs de consultation.....

65. Histoire actuelle.....
.....
.....

Examen physique

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

67. Température (en degrés Celsius) |

68. Pâleur cutanéomuqueuse 1= Oui 2= Non

69. Ictère conjonctival 1= Oui 2= Non

70. Pli de déshydratation 1= Oui 2= Non

71. Lésions cutanées 1= Oui 2= Non Si oui, type.....

72. Douleur thoracique 1= Oui 2= Non

73. Dyspnée 1= Oui 2= Non

74. Tirage inter et sous costal 1= Oui 2= Non

75. Battement des ailes du nez 1= Oui 2= Non

76. Râles 1= Oui 2= Non

77. Fréquence Respiratoire: | cycles/min

78. Souffle cardiaque 1= Oui 2= Non

79. Fréquence Cardiaque: | battements/min

80. Hépatomégalie 1= Oui 2= Non

81. Splénomégalie 1= Oui 2= Non

82. Signes neurologiques 1= Oui 2= Non

83. Si oui, préciser.....

84. **Lésions osseuses** 1= Oui 2= Non
Si oui, type...

85. **Hématurie** 1= Oui 2= Non

86. **Priapisme** 1= Oui 2= Non

87. **Retard pubertaire.** 1=Oui 2=Non

88. **Complications ORL** 1= Oui 2= Non Si oui, type.....

89. **Complications ophtalmologiques** 1= Oui 2= Non

90. **Si oui, type.....**

91. **Autres à préciser.....**

Bilan systématique à l'entrée

92. **Electrophorèse de l'Hb** 1= Oui 2= Non

93. **Si oui, résultat.....**

94. **Taux d'Hb** 1= Oui 2= Non

95. **Si oui, résultat.....**

96. **Groupage ABO-H** 1= Oui 2= Non

97. **Si oui, résultat.....**

Autres bilans

98. GE/frottis 1= Oui 2= Non

99. Si oui, résultat.....

100. Hémoculture 1= Oui 2= Non

.....
101. Radiographie du thorax 1= Oui 2= Non

102. NFS+Reticulocytes 1= Oui 2= Non

Traitement: se référer au protocole standard de prise en charge

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

104. En hôpital de jour 1= Oui 2= Non

105. En hospitalisation 1= Oui 2= Non

106. Si oui, pendant combien de jours?

Evolution

107. Favorable 1= oui 2= Non

108. Présence de complications 1= oui 2= Non

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

110. Décès 1= oui 2= Non

Suivi

DATE DU RENDEZ-VOUS

1er suivi à 7 jours:

DATE:

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

112. Température (en degrés Celsius)

113. Plaintes 1= oui 2= Non

114. Si oui, préciser.....

115. Examen clinique 1= Oui 2= Non

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

117. Si oui, préciser.....

118. Résultats disponibles 1= oui 2= Non

119. Si oui préciser.....

120. Bilan biologique et/ou radiologique demandé? 1=oui 2= Non

121. Si oui, préciser avec résultat si possible.....

.....

122. Vaccins prévus? 1= Oui 2= non

123. Si oui, préciser.....

124. Autres bilans à prévoir 1= Oui 2= Non

125. Si oui, préciser.....
.....

126. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

127. Si oui, quels produits?.....
.....

Date prochain rendez-vous:

2ème suivi à 3 mois:

DATE:

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

129. Température (en degrés Celsius)

130. Plaintes 1= oui 2= Non

131. Si oui, préciser.....

132. Examen clinique 1= Oui 2= Non

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

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

135. Si oui, préciser

136. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

137. Si oui, quelle spécialité?

138. Autres éléments cliniques retrouvés? 1= Oui 2=

139. Si oui, lesquels?.....

140. Bilans de surveillance.....

141. Résultats de ces bilans.....
.....

142. Vaccins prévus? 1= Oui 2= Non

143. Si oui, préciser.....

144. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

145. Si oui, quels produits?.....
.....

146. Autres à (preciser).....

Date prochain rendez-vous:

3ème suivi à 6 mois:

DATE:

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

148. Température (en degrés Celsius)

149. Plaintes **1= oui** **2= Non**

150. Si oui, préciser.....

151. Examen clinique **1= Oui** **2= Non**

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

153. Présence de complications? **1= Oui** **2= Non**

154. Si oui, préciser

155. Consultation pour spécialiste **1= Oui** **2= Non**

156. Si oui, quelle spécialité?

157. Autres éléments cliniques retrouvés? **1= Oui** **2= Non**

158. Si oui, lesquels?.....

159. Bilans de surveillance.....
.....

160. Résultats de ces bilans.....
.....

161. Vaccins prévus? **1= Oui** **2= Non**

162. Si oui, préciser.....

163. Traitement de suivi **1= Oui** **2= Non**

164. Si oui, quels produits?.....
.....

165. Autres à (preciser).....

Date prochain rendez-vous:

4ème suivi à 9 mois:

DATE

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

167. Température (en degrés Celsius)

168. Plaintes **1= oui** **2= Non**

169. Si oui, préciser.....

170. Examen clinique **1= Oui** **2= Non**

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

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

173. Si oui, préciser

174. Consultation pour spécialiste 1= Oui 2= Non

175. Si oui, quelle spécialité?

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

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

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

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

180. Vaccins prévus? 1= Oui 2= Non

181. Si oui, préciser.....

182. Traitement de suivi 1= Oui 2= Non

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

184. Autres à (préciser).....

Date prochain rendez-vous:

5ème suivi à 12 mois:

DATE

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

186. Température (en degrés Celsius)

187. Plaintes **1= oui** **2= Non**

188. Si oui, préciser.....

189. Examen clinique **1= Oui** **2= Non**

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

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

192. Si oui, préciser

193. Consultation pour spécialiste **1= Oui** **2= Non**

194. Si oui, quelle spécialité?

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

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

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

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

199. Vaccins prévus? **1= Oui** **2= Non**

200. Si oui, préciser.....

201. Traitement de suivi **1= Oui** **2= Non**

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

203. Autres à (preciser).....
.....
.....

Conclusion à la fin de l'étude

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

205. Nombre de consultations totales.....

206. Nombre d'hospitalisation.....

207. Taux d'Hb.....

208. Principaux germes retrouvés.....

209. Complications retrouvées.....

SERMENT D'HIPPOCRATE

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

Je donnerais mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerais 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