

Ministère des Enseignements Secondaire,
Supérieur et de la Recherche scientifique

République du Mali

Un Peuple – Un But – Une Foi

Université de Bamako



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



Année Universitaire 2008 - 2009

Thèse N°...../2009

THESE

**Les caractéristiques cliniques de la forme
SC chez l'enfant drépanocytaire
dans les services de pédiatrie
du CHU GT et CHME
de 2004 à 2007**

Présentée et soutenue publiquement le ----/-----/2009
devant la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-
Stomatologie

Par Monsieur Mody COULIBALY

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat).

JURY :

Président :	Pr. Dapa	Aly	DIALLO
Membre :	Dr. Abdoul	Aziz	DIAKITE
Co-Directeur de thèse :	Dr. OUANE	Oumahane	DIALLO
Directeur de thèse :	Dr. Boubacar		TOGO

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

ANNEE UNIVERSITAIRE 2007-2008

ADMINISTRATION :

DOYEN : **ANATOLE TOUNKARA** – PROFESSEUR

1^{er} ASSESSEUR : **DRISSA DIALLO** – MAITRE DE CONFERENCES

2^{ème} ASSESSEUR : **SEKOU SIDIBE** – MAITRE DE CONFERENCES

SECRETAIRE PRINCIPAL: **YENIMEGUE ALBERT DEMBELE** – PROFESSEUR

ÂGENT COMPTABLE: Madame **COULIBALY FATOUMATA TALL**- CONTROLEUR DES FINANCES

LES PROFESSEURS HONORAIRES

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

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

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS

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

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Abdoulaye DIALLO	Ophthalmologie
Mr. Gangaly DIALLO	Chirurgie Viscérale
Mr. Mamadou TRAORE	Gynéco obstétrique
Mr. Filifing SISSOKO	Chirurgie Générale
Mr. Sékou SIDIBE	Orthopédie –Traumatologie
Mr. Abdoulaye DIALLO	Anesthésie –Réanimation
Mr. Tiéman COULIBALY	Orthopédie – Traumatologie

Mme TRAORE J. THOMAS	Ophtalmologie
Mr. Mamadou L. DIOMBANA	Stomatologie
Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE	Gynéco Obstétrique
Mr. Nouhoum ONGOIBA	Anatomie & Chirurgie Générale
Mr. Sadio YENA	Chirurgie Thoracique
Mr. Youssouf COULIBALY	Anesthésie Réanimation

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr. Issa DIARRA	Gynéco/Obstétrique
Mr. Samba Karim TIMBO	ORL
Mme TOGOLA Fanta KONIPO	ORL
Mr. Zimogo Zié SANOGO	Chirurgie Générale
Mme Diénéba DOUMBIA	Anesthésie –réanimation
Mr. Zanafon OUATTARA	Urologie
Mr. Adama SANGARE	Orthopédie –Traumatologie
Mr. Sanoussi BAMANI	Ophtalmologie
Mr. Doulaye SACKO	Ophtalmologie
Mr. Ibrahim ALWATA	Orthopédie –Traumatologie
Mr. Lamine TRAORE	Ophtalmologie
Mr. Mady MACALOU	Orthopédie –Traumatologie
Mr. Aly TEMBELY	Urologie
Mr. Niani MOUNKORO	Gynéco/Obstétrique
Mr. Tiemoko D. COULIBALY	Odontologie
Mr. Souleymane TOGORA	Odontologie
Mr. Mohamed KEITA	ORL
Mr. Bouraïma MAIGA	Gynéco/Obstétrique
Mr Youssouf Sow	Chirurgie Générale
Mr Moustapha Touré	gynécologue
Mr Djibo Mahamane Diango	Anesthésie- Réanimation

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS

Mr. Daouda DIALLO	Chimie Générale & Minérale
Mr. Amadou DIALLO	Biologie
Mr. Moussa HARAMA	Chimie Organique
Mr. Ogobara DOUMBO	Parasitologie –Mycologie
Mr. Yénimégué Albert DEMBELE	Chimie Organique
Mr. Anatole TOUNKARA	Immunologie, Chef de D.E.R.
Mr. Bakary M. CISSE	Biochimie
Mr. Abdourahamane S. MAIGA	Parasitologie
Mr. Adama DIARRA	Physiologie
Mr. Mamadou KONE	Physiologie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Amadou TOURE	Histo- embryologie
Mr. Flabou BOUGOUDOOGO	Bactériologie- Virologie
Mr. Amagana DOLO	Parasitologie
Mr. Mahamadou CISSE	Biologie
Mr. Sékou F. M. TRAORE	Entomologie médicale
Mr. Abdoulaye DABO	Malacologie, Biologie Animale
Mr. Ibrahim I. MAIGA	Bactériologie Virologie

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr. Lassana DOUMBIA	Chimie Organique
Mr. Mounirou BABY	Hématologie
Mr. Mahamadou A. THERA	Parasitologie
Mr. Moussa Issa DIARRA	Biophysique
Mr. Kaourou DOUCOURE	Biologie
Mr. Bouréma KOURIBA	Immunologie
Mr. Souleymane DIALLO	Bactériologie Virologie
Mr. Cheik Bougadari TRAORE	Anatomie Pathologie
Mr Guimogo Dolo	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Moctar Diallo	Biologie Parasitologie
Mr Abdoulaye Touré	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Boubacar Traoré	Parasitologie Mycologie

4. ASSISTANTS

Mr. Mangara M. BAGAYOKO	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr. Djibril SANGARE	Entomologie Moléculaire Médicale
Mr. Bokary Y. SACKO	Biochimie
Mr. Mamadou BA	Biologie, Parasitologie Entomologie Médicale
Mr. Moussa FANE	Parasitologie Entomologie

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS

Mr. Mamadou K. TOURE	Cardiologie
Mr. Mahamane MAIGA	Néphrologie
Mr. Baba KOUMARE	Psychiatrie, Chef de D.E.R.
Mr. Moussa TRAORE	Neurologie
Mr. Issa TRAORE	Radiologie
Mr. Hamar A. TRAORE	Médecine Interne
Mr. Dapa Aly DIALLO	Hématologie
Mr. Moussa Y. MAIGA	Gastro-entérologie Hépatologie
Mr. Somita KEITA	Dermato-Leprologie
Mr. Boubacar DIALLO	Cardiologie
Mr. Toumani SIDIBE	Pédiatrie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr. Bah KEITA	Pneumo-phtisiologie
Mr. Abdel Kader TRAORE	Médecine Interne
Mr. Siaka SIDIBE	Radiologie
Mr. Mamadou DEMBELE	Médecine Interne
Mr. Mamady KANE	Radiologie
Mr. Saharé FONGORO	Néphrologie
Mr. Bakoroba COULIBALY	Psychiatrie
Mr. Bou DIAKITE	Psychiatrie
Mr. Bougouzié SANOGO	Gastro-entérologie
Mme SIDIBE Assa TRAORE	Endocrinologie
Mr. Adama D. KEITA	Radiologie

3. MAITRES ASSISTANTS

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

D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEURS

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

2. MAITRES DE CONFERENCES

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

3. MAITRES ASSISTANTS

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

D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEUR

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

2. MAITRES DE CONFERENCES

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

3. MAITRES ASSISTANTS

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

4. ASSISTANTS

Mr. Oumar THIERO	Biostatistique
Mr. Seydou DIARRA	Anthropologie Médicale

CHARGES DE COURS & ENSEIGNANTS VACATAIRES

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

ENSEIGNANTS EN MISSION

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

DEDICACES

Je dédie ce travail :

À mon père feu Bakary COULIBALY : je te dédie cet humble travail pour avoir été pour nous un exemple de courage, de justice et surtout d'amour. Tu nous as appris le sens de l'honneur, de la dignité, de la morale et du travail.

Ton soutien moral, physique et matériel n'a jamais fait défaut.
Que le seigneur t'accueille dans son paradis.

À mes chers mamans.

Feue Yah COULIBALY et feue Teneman TRAORE

Mamans simples et compréhensives, c'est de vous que j'ai appris la patience et la persévérance. L'amour et l'affection que vous avez eu pour moi sont inimaginables.

Les mots me manquent pour vous exprimer toute ma reconnaissance.
Qu'Allah vous accorde sa miséricorde.

A tous mes frères et sœurs, la famille est une et indivisible. J'ai toujours bénéficié de vos soutiens infaillibles et de vos conseils. Que Dieu consolide les liens du sang et fasse de nous des hommes utiles à nous-mêmes, à notre famille et à la nation.

Amen

A mes deux grand frères : Tiesson et Aliou COULBALY

A vous qui n'avez jamais perdu foi en moi et m'avez aidé sans rien attendre en retour.

A ma très chère bien aimée : Assétou DIAKO

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.

REMERCIEMENTS

Mes remerciements les plus sincères vont :

A mes oncles :

Les regrettés Lassine COULIBALY, Mamadou COULIBALY, Daby COULIBALY et Daouda COULIBALY.

A mes tantes :

Bakoro COULIBALY, Makoro COULIBALY, Fatouma BOUARE, Aminata DIAGOURAGA.

Aux familles :

- Lahaye COULIBALY à Niono
- DEMBELE à Hamdallaye Bamako
- SISSOKO à Hamdallaye Bamako
- GADJIGO à Hamdallaye Bamako
- DIALLO à Hamdallaye Bamako
- SANGARE à Hamdallaye Bamako
- TEMBELY à Niono
- GUINDO au POINT G
- Boubacar COULIBALY à Kalaban Koro
- Sékou COULIBALY à Moribabougou
- Tiesson COULIBALY à Faladiè

A tous les médecins du service de pédiatrie du CHU-GT et ceux du CHME

A mes camarades et promotionnaires de la faculté de médecine.

A mes amis Docteurs Drissa SIDIBE, Bourama Sall BA, Oumar MAGASSOUBA, Cheick Oumar BA.

A mes amis internes Boubacar KONATE, Kuati B BAGAYOGO, Mariam KOREISSI, Mohamed DOUMBIA

A tous les étudiants ressortissants du cercle de NIONO

A tous les étudiants ressortissants de la région de SEGOU

A tous ceux qui n'ont pas été cités

A notre Maître et Président du jury

Monsieur Dapa Aly DIALLO,

Professeur titulaire d'hématologie à la FMPOS;

Chef de service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G ;

Chef du laboratoire d'hématologie de la FMPOS;

Président de la SOMAHO (Société Malienne d'Hématologie et Oncologie) ;

Président du Comité Scientifique et Technique de l'AMLUD ;

Praticien hospitalier

Cher Maître,

Vous nous faites en ce jour un grand honneur et beaucoup de plaisir en acceptant, de présider ce jury malgré vos multiples occupations.

Votre rigueur scientifique, votre sérieux dans le travail et votre disponibilité font de vous un maître exemplaire et apprécié de tous.

Recevez à travers ce travail le témoignage de notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et Juge

Monsieur Abdoul Aziz DIAKITE

Médecin Pédiatre, spécialiste en hématologie ;

Diplômé universitaire en surveillance épidémiologique des maladies infectieuses tropicales ;

Responsable de l'Unité de Prise en charge de la drépanocytose à la pédiatrie ;

Praticien hospitalier ;

Cher Maître,

Nous vous remercions de l'honneur que vous avez bien voulu nous faire en acceptant d'apprécier ce modeste travail.

Vos qualités d'homme de science très méthodique, votre dévouement, votre courage et votre sens élevé d'humanisme font de vous un pédiatre très sollicité.

Après de vous nous avons su vous apprécier à votre juste valeur.

Soyez rassuré, cher Maître, de notre sincère reconnaissance.

Puisse le tout puissant vous aider à aller jusqu'au bout de vos ambitions professionnelles.

A notre Maître et Co-directeur de Thèse,

Madame Oumahane DIALLO OUANE,

Médecin Pédiatre ;

Chef de service de pédiatrie du CHME ;

Praticienne hospitalière ;

Cher Maître,

Ce fut pour nous une grande fierté de compter parmi vos élèves.

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

Recevez ici, cher Maître, nos plus hautes considérations.

A notre Maître et Directeur de Thèse

Monsieur Boubacar TOGO,

Maître assistant de pédiatrie;

Responsable de l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT.

Praticien hospitalier ;

Cher Maître,

C'est un grand honneur pour nous d'être compté parmi vos élèves. Votre abord facile, votre franc parler et vos qualités exceptionnelles de formateur ont forcé notre admiration et notre estime. Si ce travail est une réussite, il le doit en partie à votre disponibilité et savoir faire. Trouvez ici cher Maître le témoignage de notre sincère reconnaissance et de notre profonde gratitude pour tout ce que vous avez fait pour nous.

I- INTRODUCTION :

La drépanocytose est une maladie héréditaire de l'hémoglobine caractérisée 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 β de la globine entraînant la substitution d'un acide glutamique par une valine dans la chaîne protéique. Cette altération de la protéine provoque une déformation du globule rouge en cas de baisse de la pression en oxygène qui prend la 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 anormaux [16-17-26].

Décrite pour la première fois en 1943 en Afrique au Cameroun, la drépanocytose est une maladie génétique mono génique [27].

C'est l'hémoglobinopathie la plus fréquente, on estime qu'il existe plus de cent millions d'hétérozygotes dans le monde [17].

Elle est très répandue chez les noirs, environ 300 000 naissances homozygotes par an en Afrique Sub-saharienne, mais aucun recensement précis n'est actuellement disponible [1-8-11].

Les plus fortes prévalences se rencontrent en Afrique, entre le 15^{ème} parallèle sud et 20^{ème} parallèle nord, la ceinture sicklémique de LEHMANN : en moyenne 5 à 20% pour le trait drépanocytaire en Afrique de l'Ouest et jusqu'à 40% chez certaines ethnies d'Afrique centrale.

Cliniquement elle réalise un tableau à caractère polymorphe mais sa symptomatologie n'apparaît que lorsque les deux gènes β sont mutés (homozygotie SS ou hétérozygotie SC ou S β thalassémie). Dans l'immense majorité des cas, il s'agit d'une maladie grave, douloureuse, invalidante, qui comporte un risque constant de survenue d'accidents intercurrents menaçant le pronostic vital.

Plus de la moitié des enfants atteints de ces formes majeures, meurent avant l'âge de 05 ans, souvent sans que le diagnostic n'ait pu être porté.

Au Mali, la prévalence de la drépanocytose est estimée en moyenne à 12% pour le trait drépanocytaire et entre 1 et 3% pour les syndromes drépanocytaires majeurs (SS, SC, S β THAL).

Une étude réalisée en 2005 par le département d'hématologie de la faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie de Bamako en collaboration avec le CERGM de Marseille sur la faisabilité du dépistage néonatal de la drépanocytose au Mali, dans trois grandes maternités du District de Bamako, a permis d'observer une prédominance de la forme SC par rapport à la forme SS.

Ces résultats nous obligent à nous intéresser à la forme SC de la drépanocytose au Mali, pour en décrire les caractéristiques cliniques et évolutives.

En 1985, Duflo et Coll ont décrit les particularités cliniques de l'hémoglobinose SC chez une population de malades de médecine interne à Bamako. Il n'existe pas à notre connaissance d'études spécifiquement consacrées aux aspects cliniques de la forme SC de la drépanocytose chez l'enfant au Mali. Cette insuffisance d'information justifie notre étude.

II – OBJECTIFS :

II.1 - Objectif général :

Etudier les caractéristiques cliniques de la drépanocytose SC chez l'enfant afin d'améliorer la prise en charge des enfants drépanocytaires.

II.2 - Objectifs spécifiques :

- ❖ Déterminer la fréquence des formes SC de la drépanocytose dans la population étudiée ;
- ❖ Situer l'âge de début des signes cliniques de la maladie ;
- ❖ Identifier les complications fréquentes de la forme SC de la drépanocytose;
- ❖ Identifier les principales causes de mortalité des patients atteints de la forme SC de la drépanocytose.

III - GENERALITES :

1- Historique: [1-4-7-10-22-27]

Connue depuis très longtemps dans la tradition médicale africaine, la drépanocytose n'a été étudiée qu'au vingtième siècle, au début chez des noirs américains.

En 1910 HERRICKS observe chez un étudiant jamaïcain la présence d'hématies déformées en faucilles. Cette caractéristique (drepanos=faucille en grec) donnera son nom à la maladie.

D'autres observations suivent et le caractère familial n'est évoqué que plus tard. On reconnaît rapidement deux états cliniques totalement différents: celui des malades graves anémiques et leurs parents chez qui il n'existe que des anomalies cellulaires provoquées in vitro. Ce sera «la notion du trait drépanocytaire». Ces observations seront interprétées comme des formes homozygotes et hétérozygotes d'une même anomalie transmise selon les lois mendéliennes.

En 1923 HAHN et GILLESPIE découvrent que la déformation cellulaire n'apparaît qu'à base tension d'oxygène ($PO_2 < 50$ mg de mercure) et est réversible.

En 1949 PAULING, ITANO, SINGER et WELLS mettent en évidence une différence électrophorétique entre l'hémoglobine drépanocytaire S (de SICKLE=faucille en anglais) et l'hémoglobine A normal de l'adulte. Ceci sera le premier exemple démontré d'une maladie moléculaire. Alors sur le plan clinique la maladie apparaît comme récessive, sa caractérisation phénotypique prouve qu'elle est autosomique co-dominant ; indique que l'acide glutamique en 6^{ème} position de la chaîne bêta et en 3^{ème} position de l'hélice A, est remplacé par une valine. EN 1956-1960 la liaison moléculaire elle-même est analysée par INGRHAM. La différence positive de charge observée en électrophorèse est due à la substitution en position 6 de la chaîne bêta, porté sur le bras court du chromosome 11, d'un acide glutamique par une valine. Il a été démontrée au cours des années 1960, que cette substitution d'acide aminé était due au remplacement dans le codon d'une adénine par une thymine : GAG devient GTG. L'expression: Hbs BETA6 (A3) GL...VAL l'Hbs.

2 - GENETIQUE [2-3-4-16]

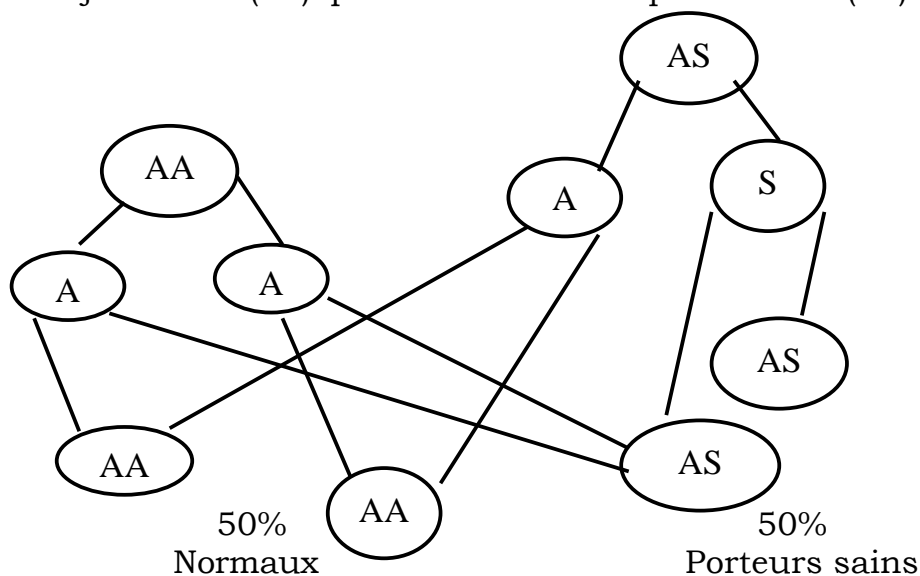
La drépanocytose est une maladie héréditaire à transmission autosomique co-dominante, pour le clinicien elle est récessive car seuls les homozygotes sont gravement malades, pour le biochimiste elle est dominante car l'hémoglobine S est présente chez les hétérozygotes comme chez les homozygotes mais a des taux variables.

La synthèse et le taux de chaque hémoglobine se trouvent sous la dépendance de gène allèle. Le caractère de l'hémoglobine d'un individu dépend de l'action des gènes d'origine paternelle pour les uns et d'origine maternelle pour les autres.

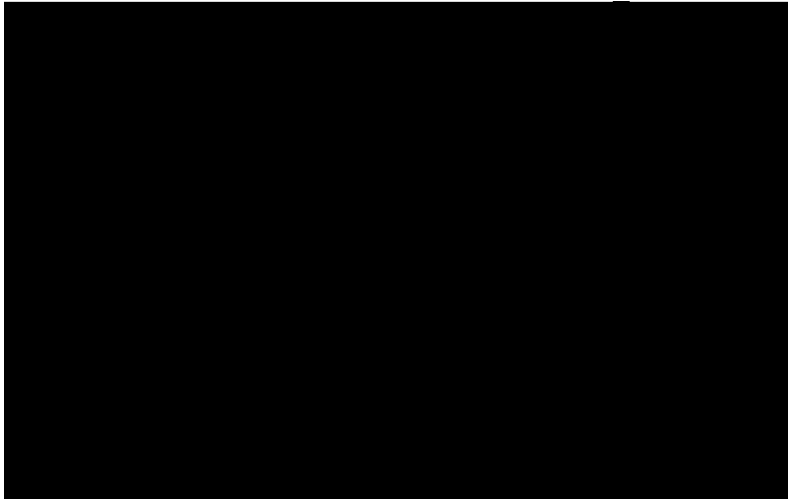
Si la mutation porte sur un seul chromosome le sujet est hétérozygote si elle porte sur les deux le sujet est homozygote.

La transmission de la mutation

✚ Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AS)

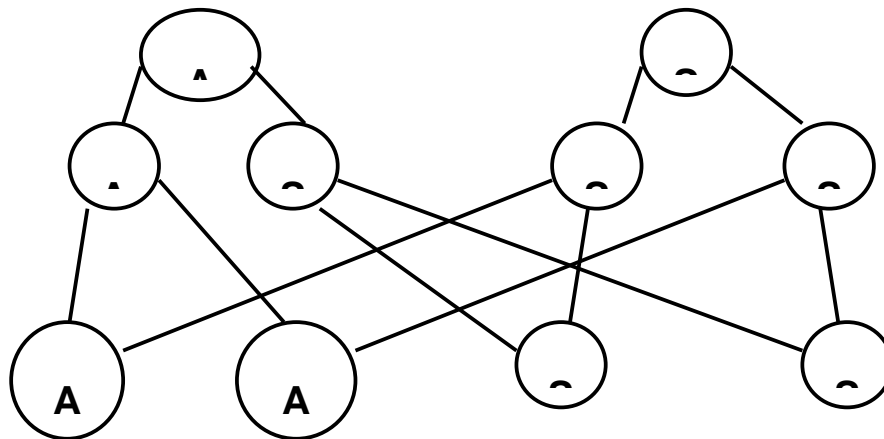


- ✚ Un sujet normal (AA) qui se marie avec un sujet malade (SS)



100% de porteurs sains

- ✚ Un porteur sain (AS) qui se marie avec un sujet malade (SS)



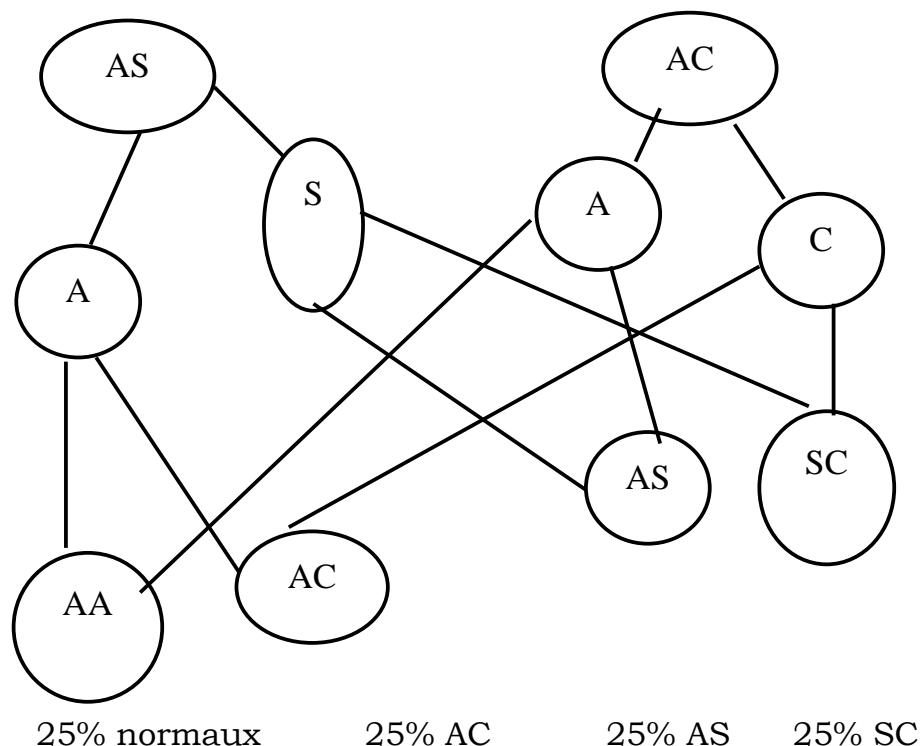
50%

Porteurs sains (AS)

50%

sujets malades (SS)

✚ Deux sujets malades (AS) et (AC)



Les hémoglobines anormales S et C, sont les 1eres hémoglobinoses connues, elles ont en commun de porter une modification sur la surface de la molécule. On connaît d'autres mutations portant sur les cites externes de la molécule, la plus part son sans effet sur la fonction de l'hémoglobine, seule la charge électrique différent et permet l'isolement par migration électrophorétique. Au contraire dans les hémoglobines S et C l'altération des surfaces entraîne des conséquences au niveau supra moléculaire avec une altération de la capacité fonctionnelle de l'hémoglobine et surtout du globule rouge. C'est IGRAM encore qui en 1959 reconnaît exactement l'anomalie des chaînes des hémoglobines S et C. PAULING a montré que l'hémoglobine S était peu solide à l'état désoxygéné et c'est ce phénomène qui est responsable de la falciformation des globules rouges si particulière à la maladie.

3- Physiopathologie :[2-4-6-12-13-14-18-22-24]

Falciformation : l'HbS oxygénée est aussi soluble que l'Hb adulte A ; mais elle est moins stable et se polymérise quand elle est désoxygénée : formation des cristaux, gélification.

Chez le drépanocytaire hétérozygote la concentration érythrocytaire de l'HbS est trop faible pour que la falciformation se produise. En revanche chez les sujets SS, elle se produit aisément dans les capillaires favorisée par l'acidose, la déshydratation, la fièvre, l'hypoxie, un effort intense ou un stress.

De multiples études ont toutes permis de conclure à l'existence d'un délai très variable d'un globule rouge à un autre dans le phénomène de polymérisation puis de falciformation quand ils sont soumis à une Po₂ basse.

L'étude a été reprise en solution d'Hb concentrée et il a été montré que le facteur principal influant le délai de polymérisation était la concentration d'Hb. Ceci a permis de pointer l'importance de la concentration en Hb des globules rouges dans l'apparition d'un trouble de déformabilité susceptible d'entraîner la perfusion déficiente des micros vaisseaux. Ce constat a été rendu cliniquement utile à travers des considérations sur l'importance de la bonne hydratation cellulaire.

Les thromboses et l'hémolyse : S'expliquent par la présence de drépanocytes rigides qui augmentent la viscosité du sang donc la durée du transit dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent ainsi l'occlusion de la microcirculation et des infarctus.

De plus, les drépanocytes étant fragiles sont prématurément détruits par le système réticulo-endothélial. Notons que la durée de vie d'un érythrocyte drépanocytaire est de 10 à 12 jours alors qu'elle est de 120 jours pour un érythrocyte normal.

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose peut être expliquée par l'existence des infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries. Les défenses immunitaires proprement dites semblent peu perturbées.

3.1. Sémiologie : A l'état normal et en absence de complications, la maladie se traduit par une anémie hémolytique chronique qui dans l'ensemble est assez bien supportée.

La pâleur est bien visible au niveau des muqueuses très souvent.

La tolérance de l'anémie est assez bonne dans la vie courante et les sujets ont à peu près une activité normale. Mais la situation se dégrade vite lors des efforts prolongés notamment sportifs, de changement brutal de la température.

L'ictère conjonctival est habituel, net dû à l'hyper hémolyse.

Il existe une splénomégalie, qui apparaît tôt au cours de la maladie vers 6 mois. Elle est ferme et reste bien palpable jusqu'à 6-8 ans, âge habituel auquel elle commence à s'involuer pour ne plus être perçue cliniquement vers 8-10 ans. Il existe donc au cours de la drépanocytose une véritable auto splénectomie que l'on peut lier à l'involution progressive de l'organe et à sa fibrose, avec parfois des calcifications en raison de micro infarctus multiples et répétés.

La rate peut jouer un rôle défavorable dans l'évolution de la maladie de 3 façons :

- par la perte de sa valeur fonctionnelle au cours de l'enfance favorisant alors la survenue d'infections ;
- par le ralentissement de la circulation intra splénique en favorisant l'hémolyse;
- enfin, elle peut augmenter de volume progressivement ou brutalement et séquestrer une partie importante de la masse sanguine, il s'agit donc de crise de séquestration splénique dont la gravité est à souligner.

Le foie peut être normal mais souvent augmenté de volume de façon modérée, palpable sur quelque cm au dessous du gril costal; une augmentation plus importante est possible au cours de la maladie mais incite cependant à rechercher une complication.

3.2. Les complications aiguës :

3.2.1. La crise vaso-occlusive : (cf. chap.2)

3.2.2. L'anémie :

En général, le taux d'Hb basal du malade drépanocytaire est stable entre 6,5 et 9g/dl. Cette anémie chronique est bien tolérée. Sur ce fond d'hémolyse chronique, l'évolution des syndromes drépanocytaires majeurs peut être émaillée d'épisodes d'anémie aiguë dont les principaux mécanismes sont :

• Crise hyper hémolytique :

Les épisodes d'accidents hémolytiques peuvent survenir à tout âge. Ils sont souvent associés à un processus infectieux en particulier le paludisme dans notre contexte ou à un déficit en G6PD. Son traitement consiste à une transfusion simple de culot globulaire ou à défaut du sang total.

• Les crises de séquestration splénique :

Elles sont l'apanage du nourrisson et du petit enfant. Le début est brutal et est marqué par une anémie d'installation brutale, un ictère, un collapsus hypovolémique et une splénomégalie avec séquestration de la plus grande partie des hématies.

L'évolution est rapidement mortelle pouvant justifier une prise en charge précoce et adéquate basée sur la transfusion sanguine en urgence.

La mort survient en absence de transfusion ; s'il y a survie les récurrences sont fréquentes et peuvent amener à envisager une splénectomie sinon de mettre en route un programme transfusionnel.

En effet, en l'absence de dépistage néonatal, de la réalisation de l'électrophorèse de l'Hb systématique chez les nouveaux nés de mère au test d'EMMEL positif, il est probable que les nourrissons présentant ce type de complications soient décédés avant le diagnostic de la drépanocytose.

• L'érythroblastopénie aiguë transitoire :

Elle s'observe à tout âge et survient classiquement au décours d'une infection rhinopharyngée ; le parvovirus B₁₉ en est l'étiologie classique.

Son diagnostic est posé devant l'aggravation rapide de l'anémie qui est arégénérative sans majoration de l'ictère, ni augmentation du volume de la rate associée à une réticulocytose faible, voir nulle.

La guérison est en règle spontanée ; mais dans l'attente de la reprise de l'érythropoïèse une transfusion sanguine est souvent nécessaire. Son indication tient compte de la baisse du taux d'Hb de base et de la tolérance clinique de l'anémie.

3.2.3. Les complications infectieuses :

Elles sont extrêmement fréquentes et restent la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire notamment dans l'enfance. Elles émaillent le cours de la vie de l'enfant drépanocytaire le mettant souvent en péril. Chez le nourrisson, une infection même banale d'origine virale peut déclencher brusquement une séquestration splénique aiguë ou subaiguë. Elles sont également responsables de CVO par le biais de la fièvre, de l'hypoxie et de la déshydratation qui sont tous des facteurs de falciformation.

D'où le cercle vicieux entre l'infection et la drépanocytose.

Les infections les plus souvent rencontrées sont les pneumopathies, les méningites et les septicémies, les ostéomyélites et plus accessoirement les infections urinaires et intestinales. Les germes en cause sont variés, mais certains dominant nettement : le pneumocoque, les salmonelles, mais aussi l'hémophilus influenzae b, et le mycoplasme. Les infections virales post transfusionnelles peuvent être également observées comme le VIH, les hépatites B et C.

3.2.4. Les accidents vaso-occlusifs graves :

Les manifestations les plus typiques et les plus fréquentes au cours des syndromes drépanocytaires majeurs sont :

3.2.4.1. Les Manifestations neurologiques :

Elles sont dominées par les atteintes du SNC plus particulièrement par les AVC et représentent une part non négligeable de la mortalité générale liée à la drépanocytose. Elles sont volontiers récidivantes et conduisent souvent à des séquelles neurologiques persistantes et invalidantes.

Les AVC s'observent à tout âge ; ils sont un peu plus fréquents chez les sujets jeunes. Deux types de lésions anatomiques peuvent s'observer.

- **Les infarctus cérébraux** : Ils sont dus à l'obstruction partielle ou complète des gros vaisseaux intracrâniens. La symptomatologie clinique, habituellement brutale est marquée par des céphalées, des convulsions, parfois des troubles du comportement, puis l'apparition en quelques heures ou quelques jours d'une hémiplégie et éventuellement d'une aphasie. Dans certains cas le coma peut survenir mais peu fréquent.
- **Les hémorragies intracrâniennes** : Elles sont rares et exceptionnelles chez les enfants drépanocytaires. Elles surviennent généralement à l'âge de 14 à 36 ans avec une moyenne de 25 ans et se traduisent habituellement par un début brutal avec coma et hémiplégie précédés d'une courte période de céphalées souvent violentes. Sur le plan thérapeutique la mise en route d'un programme transfusionnel à vie est la seule méthode de prévention des récurrences dont l'efficacité est unanimement reconnue.

3.2.4.2. Syndrome thoracique aigu: (STA) :(cf. page26)

3.2.4.3. Priapisme : (cf. page 27)

3.2.5. Complications osseuses :

A la suite d'une CVO deux complications peuvent être redoutées :

- **L'infarctus osseux** : Il est secondaire à l'oblitération d'une artère de moyen calibre et il se produit parfois dans la suite de la crise. Une crise osseuse dure 3 à 5 jours. La persistance d'une douleur osseuse, surtout s'il s'accompagne de signes inflammatoires locaux est très évocatrice de l'infarctus. La localisation la plus redoutable est la tête fémorale qui se nécrose facilement du fait d'une baisse importante de son irrigation.
- **L'ostéomyélite** : Infection hématogène de l'os, elle est surtout due aux salmonelles contre lesquelles le drépanocytaire se défend mal. Elle survient souvent à la suite d'une CVO et se développe au sein d'un infarctus osseux. Le diagnostic entre ces deux atteintes osseuses est très difficile. Le traitement étant très différent, il est important de pouvoir recourir à la scintigraphie osseuse.

3.3. Les complications chroniques :

Elles apparaissent dès l'enfance et leur fréquence a tendance à augmenter avec l'âge. Elles sont principalement liées à l'hémolyse chronique, l'ischémie et l'anémie.

3.3.1. La lithiase biliaire :

Elle est souvent asymptomatique et doit être recherchée par l'échographie abdominale au moins une fois par an dès l'âge de 5 ans.

Symptomatiquement, on observe une hépatomégalie parfois douloureuse et une lithiase biliaire pigmentaire à l'échographie abdominale.

Sur le plan thérapeutique, certains auteurs préconisent l'abstention et la surveillance du fait du caractère longtemps asymptomatique des calculs ; d'autres au contraire recommandent la cholécystectomie systématique afin d'éviter les complications aiguës nécessitant un traitement en urgence et aux résultats incertains.

3.3.2. La rétinopathie :

Longtemps asymptomatique, elle doit être recherchée systématiquement chez les patients drépanocytaires. Elle apparaît généralement à l'adolescence et survient plus précocement chez les sujets SC que chez les sujets SS.

Le diagnostic repose sur la pratique d'une angiographie de la rétine. La prise en charge de la rétinopathie consiste à réaliser une photo coagulation au laser dès le stade de prolifération capillaire (stade III) afin de prévenir les hémorragies de la vitrée (stade IV) et le décollement de la rétine (stade V).

Toutefois la rareté d'un déficit visuel, le coût élevé et les risques de complications du traitement au laser imposent la prudence dans l'indication.

3.3.3. Ostéonécrose :

Elle représente l'une des complications la plus grave de la drépanocytose et entre dans le cadre des complications chroniques de cette maladie. La survenue d'ostéonécrose épiphysaire aseptique est fréquente au cours de la drépanocytose, atteignant principalement la tête fémorale, mais aussi humérale, le condyle fémoral, le plateau tibial, l'astragale et les os tarsiens. Celui de la tête fémorale représente la localisation la plus grave sur le plan fonctionnel. La scintigraphie

osseuse peut faire suspecter précocement le diagnostic de l'ostéonécrose de la tête fémorale.

L'amélioration de la durée de vie de ces patients et parfois le retard au diagnostic font apparaître à l'âge adulte des lésions dégénératives arthrosiques en nombre relativement importants.

Le traitement consiste en une simple mise en décharge et une surveillance par l'équipe d'orthopédie en vue d'une éventuelle cure chirurgicale.

3.3.4. Ulcère de jambe :

Il est favorisé par un taux d'Hb de base et d'HbF bas ce qui pourraient expliquer sa relative rareté chez nos patients.

Le traitement consiste à pratiquer des pansements protecteurs permettant d'obtenir une cicatrisation ; mais une récurrence peut apparaître après un délai d'un an dans les deux cas.

3.3.5. Atteintes cardiaques :

Elles sont les conséquences de l'anémie chronique et de micro infarctus répétés. Les complications ischémiques sont fréquentes chez l'enfant atteint de la drépanocytose homozygote mais le cœur ne semble pas être l'organe cible.

La détection précoce de l'ischémie myocardique chez ces enfants pourrait prévenir les complications cardiaques.

Un traitement spécifique de la maladie drépanocytaire par l'hydroxyurée se discute devant des anomalies franches de la perfusion myocardique.

3.3.6. Manifestations rénales :

- La baisse du pouvoir de concentration des urines : Elle est une caractéristique constante du sujet homozygote et est rare chez l'hétérozygote. Elle entraîne une polyurie de 2 à 3 litres/jour. Il existe donc un risque de déshydratation constituant un facteur déclenchant de la falciformation.
- L'hématurie : elle peut être micro ou macroscopique. Elle est fréquente au cours de la drépanocytose et surtout chez les jeunes.
- Infections urinaires : L'immunité déficiente du drépanocytaire de même que l'hypo vascularisation favorisent les infections. L'environnement du

drépanocytaire doit être sain car peut constituer un réservoir favorable aux germes.

- Les autres atteintes sont à types d'insuffisance rénale aiguë ou chronique et de syndrome néphrotique.

3.4. Diagnostic de la drépanocytose :

Il est essentiellement biologique. Elle doit être suspectée devant toute anémie clinique ou biologique, des infections à répétition, la notion de cas familial et de douleurs abdominale ou articulaire depuis l'enfance, peuvent nous orienter.

3.4. 1. Diagnostic anténatal :

Il existe 3 possibilités de diagnostiquer la drépanocytose en prénatal :

- . La biopsie du trophoblaste à 10 semaines d'aménorrhée
- . La ponction du liquide amniotique à 17 semaines d'aménorrhée
- . La ponction du sang fœtal à 18 semaines d'aménorrhée.

3.4. 2. Diagnostic postnatal :

L'Iso focalisation des hémoglobines :

Le sang de deux pastilles est hémolysé dans 50ul d'une solution de cyanure de potassium, au labo l'hémolysât est congelé à -20 degré Celsius. Ces hémolysât sont testés en iso focalisation. Les plaquettes utilisées sont d'origines diverses. Les hémoglobines F, A, FAC, S, C, et E sont nettement séparées et identifiées.

3.4. 3. Le Test d'Emmel :

Les tests de falciformation in vitro consistent à priver les globules rouges d'oxygènes. La technique au méta bisulfite de sodium est plus rapide, la lecture se fait au bout de 15 à 30mm. Ce test permet de reconnaître la présence de l'hémoglobine S dans les hématies.

3.4. 4. L'électrophorèse de l'hémoglobine :

On effectue à différent PH sur papier ou gel d'amidon et l'acétate de cellulose qui est le support actuellement utilisé, elle donne des résultats en quelques minutes. Plus récente est la focalisation isoélectrique, qui est la technique de référence. Dans tous ces systèmes l'hémoglobine S migre entre l'hémoglobine A et l'hémoglobine A2.

Le diagnostic positif repose sur la mise en évidence de l'hémoglobine S à l'électrophorèse. La présence de l'hémoglobine S se traduit de façon hétérogène allant de formes asymptomatiques au syndrome drépanocytaire, certains gravement invalidants. En principe le sujet hétérozygote A/S n'est pas malade (Forme asymptomatique), tandis que le sujet homozygote est malade S/S (syndrome drépanocytaire).

3.5. Les formes cliniques :

3.5.1. Forme homozygote :

Elle se présente sous forme d'une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises d'anémie aiguë et de CVO souvent compliquées d'infections bactériennes sévères. Elle est Parfois asymptomatique jusqu'à 5 à 6 mois car les hématies contiennent un taux élevé d'HF qui empêche la falciformation. L'électrophorèse de l'Hb montre un taux d'HbS à 90-97% et 3-10% d'Hb F.

3.5.2. Forme hétérozygote :

Elle est en règle asymptomatique sans anémie avec une espérance de vie normale. Des CVO de siège abdominal, ostéo-articulaire ou neurologique ont été signalé lors d'une infection, d'un effort ou d'une hypoxie.

Les formes bruyantes correspondent probablement à des β thalasso-drépanocytaires et non à de véritable drépanocytose hétérozygote.

La présence d'une hémolyse aiguë doit faire rechercher une autre cause telle un déficit en G6PD.

L'électrophorèse de l'Hb révèle la présence d'HbA et de l'HbS mais à un taux inférieur à 50% dans la majorité des cas.

3.5.3. Les Formes associées :

Associent une autre hémoglobinopathie à l'hémoglobinosose S.

• Double hétérozygote S/C :

Elle est l'hémoglobinosose la plus répandue après la drépanocytose SS et se caractérise par la présence de deux hémoglobinoses S et C sous leur forme hétérozygote. Elle est surtout répandue dans la race noire de l'Afrique de l'Ouest.

Les bases physiopathologiques du double hétérozygotisme SC sont les mêmes que celles de la drépanocytose SS : c'est la falciformation des hématies qui est à l'origine des manifestations cliniques.

L'électrophorèse de l'Hb ne montre pas d'HbA, l'HbS et l'HbC sont à égalité (45 à 55 %), l'HbF varie de 2-10% donc un peu plus basse que dans les formes SS, l'HbA₂ est normale 1-3 %.

• **Les thalasso-drépanocytaires :**

Elles sont fréquentes et doivent être subdivisées selon le type β^+ ou β^0 de la thalassémie. Il y a deux modes d'expression des S/ β^+ thalassémies, l'une sévère ou l'HbA n'excède pas 15% et l'autre assez bénigne ou l'HbA avoisine 25 %. Le mode d'expression clinique est assez variable dans sa sévérité qui en règle générale est comparable à celle de l'homozygote S/ β^0 thalassémie.

• **Les autres types :**

Qui sont la persistance héréditaire d'Hb fœtale ; l'hémoglobinoses D Punjad ; la drépanocytose S/O Arab et la drépanocytose A/S Antilles.

3.6. Drépanocytose et grossesse :

La survenue d'une grossesse chez les drépanocytaires peut déclencher les complications liées à la drépanocytose et à l'inverse cette dernière peut être un facteur de risque de complications sévères maternelles et fœtales.

Les menaces d'accouchement prématuré sont fréquentes et sont en rapport avec l'anoxie chronique et les infections des voies urinaires et génitales fréquentes.

3.7. Traitement et prévention :

3.7.1. La Drépanocytose et grossesse : Traitement et prévention

Prise en charge thérapeutique :

L'objet de cette mise au point n'est pas d'aborder la thérapeutique complète de la drépanocytose. Cependant certains éléments sont fondamentaux pour améliorer l'évolution de la grossesse.

Traitement de la CVO :

Il doit surtout être actif sur la douleur et protéger les tissus de l'infarctus. On peut traiter à domicile une crise osseuse débutante par les antalgiques et l'hyperhydratation.

L'échec à 24 heures de traitement doit conduire à l'hospitalisation. Ceci n'est pas valable pour le nourrisson qui doit être immédiatement hospitalisé.

A l'hôpital deux actions thérapeutiques sont conjointement menées : la lutte contre la douleur et l'hyperhydratation.

➤ **Les antalgiques :** (cf. chap.3)

La lutte contre la douleur procède par étapes des antalgiques de palier I aux morphiniques en se basant sur une évaluation très rapprochée de l'intensité de la douleur à l'aide d'échelles d'évaluations adaptées selon l'âge.

➤ **Hyperhydratation :**

Les bases théoriques de cette pratique sont la déshydratation cellulaire des hématies du drépanocytaire liée à l'effet Gardos et l'augmentation de la viscosité sanguine à l'état d'équilibre et son accentuation lors des CVO. Le soluté de l'hyperhydratation utilisé est le sérum glucosé isotonique (SGI) auquel on ajoute des sels : NaCl à la dose de 2 à 3g/l, KCl à la dose de 2g/l.

Le sérum salé isotonique n'est pas utilisé à cause des anomalies cardiaques fréquemment observées chez nos patients.

De même le sérum bicarbonaté dont les effets bénéfiques chez le drépanocytaire ne sont pas démontrés n'est pas utilisé sauf en cas de signes d'acidose.

Pour l'hyperhydratation par voie orale, le lait de coco très apprécié est largement conseillé de même que l'eau courante du robinet, les jus de fruits locaux et les autres boissons sucrées.

En pratique en cas de CVO sévère la perfusion intraveineuse est de règle : 3l/m²/24heures soit 150ml/kg/24heures.

L'hyperhydratation par voie orale quoique moins efficace peut être prescrite mais surtout en ambulatoire.

➤ **Oxygénothérapie :** est indiquée si nécessaire.

➤ **Antibiothérapie** : est discutée cas par cas, ciblée sur le pneumocoque ou élargie ; mais elle n'est pas systématique. Elle se fait même en absence de fièvre si une infection bactérienne est suspectée ou diagnostiquée.

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

- La transfusion simple :

Elle est indiquée en cas de toute baisse du taux de l'Hb mal tolérée cliniquement (séquestration splénique aiguë ; erythroblastopénie aiguë ; syndrome thoracique aigu ; accident neurologique aigu ; préparation à une intervention chirurgicale de longue durée).

- 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, CVO hyperalgique résistant aux antalgiques majeurs, thrombose artérielle, échecs de l'étiléfrine dans le priapisme, en peri-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 récives. Un échange est pratiqué toutes les 4 à 6 semaines.

3.7.2. Eléments de prévention :

Ils reposent sur la prévention des CVO ou des crises hémolytiques et des complications infectieuses au cours du suivi de l'enfant drépanocytaire.

Ces éléments de prévention doivent être appliquées dès l'enfance. Toutefois le diagnostic des syndromes drépanocytaires est toujours tardif en Afrique car il n'y a pas de programme de dépistage néo-natal systématique. Ces mesures comportent :

► **La prévention des CVO :**

Elle vise à éviter les facteurs déclenchants ; favoriser une alimentation régulière et équilibrée ; conseiller des apports hydriques suffisants en particulier en période fébrile ; en cas d'effort et en pays chauds.

Enfin, toute affection susceptible d'entraîner une hypoxie doit être traitée avec vigueur.

► **La prévention de l'infection :**

Elle est essentielle en milieu tropical. Elle doit concerner aussi bien les patients SS que les hétérozygotes composites qui sont également sujets à une asplénie fonctionnelle et au risque d'infections graves.

- La pénicilline orale est systématique dès l'âge de 3 mois comportant une administration quotidienne de pénicilline orale en 2 à 3 prises, jusqu'à l'âge de 5 ans pour des posologies allant de 50000 à 100000 UI/kg/j.

- Vaccination par vaccin pneumococcique conjugué aux 2^e, 3^e et 4^e mois, avec rappel vers 16-18 mois :Prévenar. Au Mali pneumo 23

- Tous les vaccins doivent être exécutés régulièrement et renouvelés.

Il s'agit du PEV et les vaccins particulièrement recommandés pour les patients drépanocytaires qui sont les vaccins contre haemophilus influenzae b, le pneumo 23 à l'âge de 2 ans avec un rappel tous les 3 ans et la vaccination anti-méningite A +C qui est très conseillée.

- D'autres mesures prophylactiques anti-infectieuses doivent être prises notamment contre le paludisme et les parasitoses intestinales.

Promouvoir l'utilisation des moustiquaires imprégnées d'insecticide pendant la période couvrant la saison pluvieuse.

Quant à la prévention des parasitoses intestinales, elle est justifiée par l'extrême fréquence de ces pathologies chez les enfants dans le contexte africain. Le déparasitage systématique par l'Albendazole chez les enfants de 0-5 ans est conseillé.

- La prévention des infections virales post-transfusionnelles repose sur une utilisation rationnelle de la transfusion mais surtout sur le dépistage

systématique chez les donneurs de sang de l'infection au VIH et des hépatites C et B.

Ces mesures doivent être associées à la supplémentation en acide folique particulièrement utile en Afrique où l'alimentation n'apporte pas généralement suffisamment de folates. Sa prescription doit être continue et à vie pour compenser les besoins secondaires à l'activité régénératrice intense de la moelle osseuse. Nous la prescrivons à une dose de 5 à 10 mg/ jour pendant 15 jours/ mois. Cependant il faut en expliquer l'intérêt et les modalités aux parents pour éviter son abandon lorsque la maladie est peu symptomatique.

La supplémentation en fer à la dose de 3 à 5 mg/kg/jour pendant deux à trois mois chez tout enfant présentant une baisse de son taux d'Hb de base et du taux de réticulocytes associé à une microcytose et une hypochromie d'apparition récente.

► **Le conseil génétique :**

Il a pour but de dépister, d'informer et de prévenir. L'un de ces moyens d'action est le diagnostic prénatal (DPN) qui permet aux couples à risque génétique (AS, A bêta thalassémie) d'avoir un diagnostic sur le fœtus au début de la grossesse par analyse de l'ADN des fibroblastes ou sur sang fœtal recueilli. Mais l'inconvénient est que ce diagnostic soulève de graves problèmes éthiques et psychologiques.

► **Surveillance :**

La surveillance de l'enfant drépanocytaire doit être régulière et sans trop de contraintes. Elle consiste à surveiller l'état basal (Numération et réticulocytes); dépister les complications et assurer une bonne prévention de ces complications.

3.7.3. Traitement de fond :

Son but est de réduire au maximum la fréquence des CVO et d'améliorer la qualité de vie de ces malades. Il s'agit des inducteurs de la synthèse de l'hémoglobine fœtale :

❖ **L'hydroxyurée (Hydréa) :**

Cet antinéoplasique inhibe la synthèse de l'ADN et augmente la concentration de l'HbF dans les hématies. On l'utilise depuis quelques années dans la drépanocytose pour diminuer le nombre de crises drépanocytaires.

Elle diminue également les récepteurs d'adhésion à l'endothélium d'où diminution de la fréquence des CVO. 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 transfusion, qu'elle remplace.

❖ **L'Erythropoietine recombinante humaine :**

Utilisée seule ou associée à l'hydroxyurée, elle pourrait être synergique avec la réactivité de la synthèse de l'HbF induite par cette dernière et trouverait alors une indication chez les patients drépanocytaires insuffisamment protégés des crises douloureuses par l'Hydréa. La posologie nécessaire est encore inconnue.

❖ **Le Butyrate et ses dérivés :**

Ils agiraient directement sur le promoteur du gène gamma responsable de la synthèse de la chaîne gamma de l'Hb F.

❖ **Des modificateurs de transports ioniques trans-membranaires :**

Ils diminuent la déshydratation érythrocytaire en inhibant l'activité des canaux membranaires responsables de la perte hydrique. Ils sont Le canal de Gardos calcium dépendant, inhibé par l'administration de clotrimazole oral et le canal assurant le co-transport KCL qui peut être inhibé par le magnésium. Ils sont encore au stade d'essai clinique.

❖ **De l'allogreffe familiale de moelle ou de sang du cordon :**

C'est la seule thérapie curative de la drépanocytose. Elle a pour but le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effets la disparition des complications et éventuellement la réparation de lésions existantes. Elle n'est possible que s'il existe dans la famille du patient un donneur potentiel de typage HLA compatible hétérozygote ou indemne du trait.

Ces indications sont les syndromes thoraciques récidivants, les CVO sévères et récurrentes, les AVC et les priapismes récidivants. L'inconvénient est le rejet dans 10-15%, la mortalité environ 10% et le coût très élevé.

❖ **De la thérapie génique :**

Il s'agit d'une technique de pointe qui consiste à agir directement sur les gènes responsables de la maladie. Dans le cas de la drépanocytose, il s'agit de prélever de la moelle du malade, d'en modifier génétiquement les cellules avec une protéine thérapeutique et de les réinjecter au malade dont les globules rouges fonctionneront alors normalement et ce de manière définitive.

4. DESCRIPTION DE LA CRISE DOULOUREUSE DREPANOCYTAIRE :

4.1. Physiopathologie :

La survenue des CVO peut être expliquée par deux phénomènes :

4.1.1. La nécrose avasculaire de la moelle osseuse :

Elle est due à des infarctus causés par les hématies falciformes dans la moelle osseuse hématopoïétique et est responsable d'ostéo-nécrose se manifestant par des crises douloureuses osseuses telles le syndrome « pied main », des douleurs ostéo-articulaire, des douleurs abdominales par nécrose avasculaire du rachis ou d'une côte inférieure (projection douloureuse dans l'abdomen).

4.1.2. La vaso occlusion proprement dite :

Elle résulte de l'obstruction des vaisseaux sanguins par les hématies falciformes rigides et à haute viscosité entraînant donc un infarctus en aval dans le territoire correspondant avec anoxie tissulaire.

En effet, le globule rouge ne se comporte pas comme un récipient passif de l'Hb mais à toute une série de fonctionnalités qui peuvent contribuer à la physiopathologie. En premier lieu, il a été démontré une importante hétérogénéité des hématies, l'hétérogénéité la plus évidente étant liée à l'âge des globules rouges. Il existe une abondante population réticulocytaire qui garde un certain nombre de caractéristiques qui peuvent paradoxalement contribuer aux phénomènes vaso obstructifs. Les hématies jeunes sur expriment des protéines membranaires comme VLA4 et le groupe sanguin LUTERAN ou le système de co-transport KCL. Dans les deux premiers cas, il s'agit de molécules d'adhésion

susceptibles de contribuer au niveau des veinules à perturber la rhéologie et peuvent servir de starter à certaines CVO.

A savoir que rien n'est parfaitement démontré cependant de ce point de vue, le co-transport KCL contribue une fois activé au phénomène de déshydratation des hématies et par conséquent à un effet négatif sur le delay time.

Le phénomène de vaso obstruction lui-même reste assez mal compris. Il s'agit très probablement d'un phénomène complexe faisant intervenir beaucoup de composants sanguins et neuro-vasculaires.

Ceci explique sans doute la grande variété des CVO et les multiples circonstances déclenchantes.

On peut modéliser la vaso obstruction comme un collapsus micro vasculaire localisé et multifactoriel mais dépendant de façon sine qua non de la présence d'hématies de déformabilité très diminuée ou nulle.

Certains travaux ont pu démontrer la contribution des polynucléaires neutrophiles dans le risque de constituer ces accidents. Le système de la coagulation au sens large est modérément activé mais ne semble pas jouer plus qu'un rôle secondaire dans ce type très particulier de thrombose.

4. 2. Sémiologie de la douleur de la CVO :

La survenue d'accès intermittents en général imprévisibles et récurrents de douleur modérée ou intense. La grande variabilité clinique n'a pas reçu d'explication.

Premiers signes dès les premiers mois de la vie et plus rarement après 4-5 ans, il s'agit des complications aiguës sur fond d'anémie hémolytique chronique. Elles sont irrégulières, généralement imprévisibles et peuvent être de survenues spontanées ou provoquées par toute situation entraînant une hypoxémie. Elle peut se localisée à n'importe quel endroit du corps, le plus souvent rachis, genou, cheville, coude et fémur mais plusieurs localisations peuvent se succéder au cours de la même crise.

Les autres atteintes sont les céphalées, les douleurs dentaires, le priapisme, le syndrome « pied main » ou dactylite chez le nourrisson.

Le type est rapidement maximal, profond, rongeur ou lancinant, parfois oppressant, exacerbé par la mobilisation avec une durée moyenne de deux à trois jours [quelques heures à une ou deux semaines]. La résolution spontanée peut être rapide ou progressive sur plusieurs jours. L'examen physique est le plus souvent normal, parfois il y a une discrète rougeur locale, un léger gonflement ; des contractures musculaires, une raideur ; une douleur à la palpation et une légère augmentation de la température.

4.2.1. Douleurs abdominales :

Elles surviennent isolement ou en association avec les crises ostéo-articulaires surtout chez l'enfant, d'intensité et de topographie variables.

Elles peuvent durer 3 à 5 jours puis céder progressivement. Très évocateurs sont les signes d'iléus paralytique, vomissements, arrêt des matières et des gaz. Elles s'accompagnent souvent de fièvre, de distension et de défense abdominale. Le diagnostic d'urgence est délicat et la discussion des autres abdomens aigus doit se faire comme chez un enfant non drépanocytaire.

Il faut souligner la fréquence et la gravité des pyélonéphrites qui peuvent être à l'origine de douleurs abdominales fébriles et l'existence plus rarement d'épisodes des douleurs abdominales en rapport avec un foie cardiaque en cas de cardiopathie drépanocytaire évoluée.

Un syndrome douloureux abdominal peut être en rapport avec une nécrose papillaire dont la survenue n'est pas rare au cours des syndromes drépanocytaires majeures mais également au cours des formes AS.

4.2.2. Douleurs ostéo-articulaires :

Leur mécanisme est lié à l'ischémie secondaire à l'oblitération de la micro-circulation des territoires osseux, péri articulaire et des tissus mous. Il s'en suit des phénomènes d'inflammation.

✚ Syndrome « pied main » ou dactylite :

Propre au nourrisson drépanocytaire, spécifique de la drépanocytose, il est la manifestation la plus habituelle et très souvent révélatrice de la maladie au cours de la première année de vie.

Il traduit la CVO des extrémités par une atteinte des petits carpiens, tarsiens, métacarpiens et métatarsiens et souvent des phalanges. L'atteinte est aiguë et transitoire. La dactylite peut parfois régresser sans laisser de séquelles ; elle peut se limiter à une main ou à un pied. Le tableau clinique associe une tuméfaction aiguë de la face dorsale des parties molles correspondantes très douloureuse, une impotence fonctionnelle totale et une fébricule.

L'évolution est habituellement favorable avec régression spontanée en une à trois semaines. Toutefois la surinfection est possible réalisant alors une dactylite aiguë qui par la suite devint une ostéomyélite de la main ou de pied. Le germe en cause est presque toujours le salmonelle.

La radiographie ne montre au début que l'œdème des parties molles ; vers le dixième jour apparaît des appositions périostées ainsi que des zones d'ostéoporose et de condensation ; la scintigraphie est beaucoup performante.

Douleurs ostéo-articulaires de l'enfant et de l'adulte :

L'atteinte osseuse ou articulaire au cours de la drépanocytose est très fréquente ; la survenue précoce, elle est responsable des handicaps les plus sévères à l'âge adulte.

Les crises douloureuses des os longs sont les plus typiques ainsi que les douleurs péri articulaires. Elles peuvent être uniques, plus volontiers multiples souvent précédées d'un malaise ou d'un endolorissement local quelques heures auparavant.

La crise installée entraîne presque toujours une impotence locale et la douleur souvent très violente interdit à l'enfant tout mouvement spontané.

Ces caractéristiques cliniques peuvent stimuler le rhumatisme articulaire aigu ou arthrite aiguë.

Les vertèbres sont souvent atteintes et les régions chondrosternales peuvent être atteintes donnant des douleurs précordiales ou thoraciques qui stimulent une péricardite ou une pleuro pneumopathie. Ces crises durent environ 3 à 4 jours.

4.2.3. Douleurs thoraciques :

Les complications pulmonaires aiguës au cours de la drépanocytose sont fréquentes et sont regroupées sous le terme de syndrome thoracique aigu ou

ACUTE CHEST SYNDROME. Il constitue une importante cause de décès chez les patients drépanocytaires.

Cliniquement, il est défini par l'association d'une douleur thoracique, d'une dyspnée et des signes radiologiques pulmonaires. Il constitue une urgence diagnostique et thérapeutique.

Il est probable qu'un certain nombre de cas de syndrome thoracique aigu moins typiques soient confondus avec des infections respiratoires aiguës basses à savoir les pneumonies et les broncho-pneumonies. L'étiologie précise reste indéterminée dans plus de la moitié des cas.

Son traitement nécessite en plus de l'oxygénothérapie, l'hyperhydratation, le traitement antalgique, un échange transfusionnel ou à défaut une transfusion simple.

4.2.4. Priapisme :

Défini comme une érection prolongée et souvent douloureuse, il constitue une urgence urologique rare chez l'enfant. Du à une thrombose des corps caverneux uni ou bilatérale. Il est à connaître car il constitue une des localisations les plus sévères des CVO et une des complications majeures de la drépanocytose en raison de la douleur et de l'inconfort qu'il provoque et surtout de l'impuissance sexuelle qu'il peut entraîner par fibrose secondaire des corps caverneux.

Il est le plus souvent secondaire à une drépanocytose et survient surtout la nuit. Les rapports sexuels et les érections nocturnes physiologiques génératrices de stase dans les corps caverneux joueraient un rôle favorisant.

Le priapisme aigu (durée supérieure à 3 heures) nécessite une ponction lavage des corps caverneux en urgence pour éviter les séquelles fonctionnelles définitives. Il est presque toujours précédé d'épisodes de priapisme intermittent non déclarés spontanément résolutifs.

L'efficacité de l'alpha stimulant (etilefrine) chez des enfants drépanocytaires aussi bien dans le priapisme intermittent que dans le priapisme aigu pris en charge précocement a été démontré.

Il arrive souvent que le priapisme régresse quelques heures sous l'hyperhydratation. Comme pour les CVO majeures le priapisme prolongé ou récidivant est une indication large de la transfusion d'échange.

5. PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR SELON LES CRITERES DE L'OMS :

5.1. Classifications des douleurs :

Selon l'OMS on distingue trois types de douleurs relevant de traitements différents :

- Douleurs légères ou faibles traitées par les antalgiques du palier I.
- Douleurs modérées traitées par les antalgiques du palier I et ou palier II.
- Douleurs sévères souvent liées aux pathologies lourdes dont le cancer et où intervient la morphine et ses dérivés.

5.2. Paliers d'analgésiques de l'OMS :

Palier I : Antalgiques non opioïdes à ce niveau se situent :

- ❖ FLOCTAFENINE : comprimé de 250 mg 1comprimé toutes les 6 heures.
- ❖ PARACETAMOL :
 - par voie orale : *Doliprane** ; *Efferalgan** ; *Dafalgan** en comprimé ; sachet ; suppositoire et en sirop à raison de 10-15 mg/kg toutes les 4-6 heures.
 - par voie injectable : à la même posologie.
- ❖ ACIDE ACETYLSALICYLIQUE: en raison de 25 à 50 mg/kg toutes les 6 heures.
- ❖ LES CO-ANTALGIQUES :
 - AINS : la posologie dépend du produit, le *Kétoprofène* (Profénid*) est l'un des plus utilisés. Tenir compte des contre indications.

L'association Paracétamol + AINS est très répandue et s'accompagne d'une épargne morphinique.

- Les antispasmodiques ou spasmolytiques

Tiemonium (viscéralgine*) ; Butylhyoscine (Buscopan*).

Palier II : Antalgiques opioïdes faibles

- ❖ **Antalgiques morphiniques faibles** (agonistes purs) :
 - CODEINE : en association avec le Paracétamol. La dose initiale de Codéine recommandée est 0,5-1mg/kg par voie orale toutes les 3-4 heures chez l'enfant de plus de 6 mois. Exemple : *Efferalgan codéine**.

▪ DEXTROPROPOXYPHENE : n'est plus cité dans les dernières recommandations de l'OMS. Exemple : *Diantalvic**.

❖ **Antalgiques morphiniques faibles** (à effet monoaminergique central associé) :

▪ TRAMADOL : Trabar* par voie orale 1 comprimé/12 heures, par voie veineuse lente 1 ampoule toutes les 8 heures.

❖ **Antalgique central non morphinique à action monoaminergique :**

▪ NEFOPAM : Acupan* 20 mg/ml, 1 ampoule/4heures en intraveineuse lente.

❖ **Opiacés agonistes antagonistes partiels** (puissance antalgique à la frontière du palier III).

▪ BUPRENORPHINE : Temgesic* comprimé en sublingual à 0,2 mg /ml : 15 à 25µg/kg /24heures ou en injectable à la même posologie amp de 0, 3 mg /ml.

▪ NALBUPHINE : Nubain* en injection 0,2 mg/kg toutes les 4 à 6 heures chez l'enfant de plus de 18 mois.

Palier III : Opiacés fort agonistes purs sans posologie plafond

Ils sont nécessaires pour toutes les douleurs sévères. Ces médicaments sont simples à administrer et soulagent efficacement la douleur chez la majorité des enfants. L'opioïde puissant de choix figurant dans la liste modèle de l'OMS des médicaments essentiels est la morphine ; ses substituts sont l'hydromorphone, la méthadone et le fentanyl. La péthidine n'est pas recommandée pour un usage prolongé à cause de l'accumulation de son métabolite toxique.

❖ **MORPHINE PAR VOIE ORALE**

- Morphine à libération immédiate

▪ Chlorhydrate de morphine : chez la plus part des enfants la dose initiale recommandée est de 0,15-0,3 mg/kg toutes les 4 heures, à ajuster individuellement jusqu'à la sédation de la douleur.

▪ Sulfate de morphine : Actiskenan*

- Morphine à libération prolongée

▪ *Skenan**, comprimé 1 prise/12 heures.

- *Kapanol*, à la dose de 0,6 mg/kg toutes les 8 heures ou 0,9 mg/kg toutes les 12 heures.

On dispose de préparations orales de sulfate et de chlorhydrate de morphine. Les solutions aqueuses sont amères, aussi les enfants préfèrent le médicament mélangé avec un sirop aromatisé.

❖ **Morphine injectable**

Ses voies d'administrations sont : sous-cutanée ; intraveineuse ; péridurale ; intrathécale à raison de 0,15-0,3 mg/kg/4 heures.

❖ **Contre-indications des morphiniques :**

- Insuffisance respiratoire ;
- Syndrome occlusif ;
- Incertitude diagnostique concernant l'abdomen.

❖ **Les effets secondaires de la morphine orale**

Dans les conditions de prescription recommandée, la morphine n'entraîne ni dépression respiratoire, ni occlusion, ni sédation prolongée, ni troubles mentaux, ni toxicomanie. Le patient ou les parents doivent être informés de la possibilité de survenue des quatre effets indésirables les plus fréquents qui sont la constipation ; les vomissements ; la somnolence et les nausées.

D'autres effets indésirables sont possibles mais rares : hallucinations ; confusion ; dysphonie ; sensation vertigineuse ; cauchemars ; réveil en sursaut ; myoclonies ; rétention urinaire ; sueurs ; prurit.

La constipation est l'effet indésirable constant, la prescription de morphine doit être accompagnée d'une prescription de laxatif, il en est de même pour la codéine.

5.3. Règles générales de prescription des antalgiques :

- ✓ Avant la mise en route du traitement, évaluer l'intensité de la douleur par une même échelle pour un patient donné.
- ✓ Le choix de la puissance de l'analgésique dépend de l'intensité de la douleur.
- ✓ Réévaluer systématiquement et régulièrement la tolérance et l'efficacité du traitement.

- ✓ Le passage d'un palier au palier supérieur est dicté par l'échec du palier précédent correctement prescrit, administré et absorbé.
- ✓ Associer les différents paliers.
- ✓ Il est inutile d'associer des molécules du même niveau entre elles. En revanche, l'association de deux drogues de niveau différent peut être synergique et potentialisation. L'association du paracétamol aux AINS type Profénid a permis d'épargner le recours morphiniques.
- ✓ Le traitement d'une douleur doit prévenir sa réapparition et c'est la demie vie du médicament qui déterminera l'espacement des prises.
- ✓ L'administration doit se faire à l'heure fixe et non à la demande à moins que les épisodes douloureux soient réellement intermittents et imprévisibles d'où le recours à des doses « de secours ».
- ✓ Les doses efficaces sont déterminées individuellement grâce à une observation régulière du résultat escompté par tous les membres de l'équipe.
- ✓ Il faut tenir compte des effets secondaires, les rechercher et les prévenir pour éviter le rejet du traitement par le patient en s'aidant des prescriptions adjuvantes.
- ✓ Les médicaments doivent être administrés aux enfants par la voie la plus simple, la plus efficace et la moins douloureuse. Les antalgiques sont habituellement données sous forme de comprimés ou de solutés buvables. Les voies intraveineuses, sous cutanées et intradermiques peuvent aussi convenir.
- ✓ Si l'on doit utiliser des molécules à action centrale dans les douleurs récurrentes, il faut choisir la forme, le mode d'administration et la vitesse d'action qui ne risquent pas de déterminer le comportement toxicomaniaque ultérieur.

IV – METHODOLOGIE :

1. Cadre d'étude :

L'étude s'est déroulée dans le district de Bamako, capitale du Mali.

Les services concernés sont deux services qui assurent le suivi des enfants drépanocytaires:

-Service de pédiatrie du CHU-GT

Il est composé de deux bâtiments en un seul étage chacun.

Il se divise en deux grandes parties :

. le service de pédiatrie A :

Il est composé de deux ailes, la pédiatrie III, la pédiatrie IV, l'unité de réanimation et de néonatalogie.

- **La pédiatrie III**, avec deux grandes salles de 8 lits d'hospitalisation chacune et deux petites salles climatisées d'un lit d'hospitalisation chacune.

- **La pédiatrie IV** : comprend deux grandes salles dont chacune dispose de 8 lits d'hospitalisation.

- L'oncologie non fonctionnelle actuellement.

L'unité de réanimation et de néonatalogie : comprend quatre compartiments dont un pour les grands enfants (cinq lits) et les trois autres destinés aux nouveaux nés, prématurés et les nourrissons.

Ces trois compartiments comprennent des berceaux mobiles quinze berceaux fixes et cinq couveuses.

. Le service de pédiatrie B :

Il est également composé de trois ailes : la pédiatrie I, la pédiatrie II et l'unité des urgences pédiatriques.

La pédiatrie I, avec deux salles de 8 lits chacune et quatre petites salles climatisées d'un lit chacune.

La pédiatrie II, avec 4 salles de 8 lits chacune.

Le service de consultation externe est situé au 1^{er} étage du bureau des entrées. Il comprend 4 unités de consultations, une salle de soin, une salle d'attente et un bureau d'évolue au major du service.

L'unité des urgences et de l'accueil est composé d'une salle de consultation deux salles de repos de quatre lits chacune et une salle d'attente.

. Personnel :

Il se compose de :

Un professeur titulaire de pédiatrie,

Un maître de conférence agrégé,

Un Maître assistant,

Un Assistant chef de clinique,

cinq médecins pédiatres,

Deux médecins généralistes,

Vingt cinq médecins en cours de spécialisation,

Deux assistants médicaux,

Treize techniciens supérieurs de santé

Dix sept techniciens de santé Neuf agents techniques de santé Huit aides soignants

Trois manœuvres, deux secrétaires, Les étudiants de la FMPOS : 423, thèses soutenues en cours : 64 les étudiants des écoles de santé

L'UNITE DE RECHERCHE : D.E.A.P, C.V.D, ONCOLOGIE, DREPANOCYTOSE.

Le fonctionnement du service dépend du point logistique et financier de L'Hôpital Gabriel Touré.

L'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose est située dans l'unité des urgences pédiatriques.

Personnel : Il est dirigé par un spécialiste en hématologie pédiatrique qui encadre trois internes thésards. L'ensemble de ce personnel est sous la supervision d'un maître de conférence agrégé.

Ce service a pour but d'assurer la prise en charge en terme de suivi, de conseil, d'éducation et traitement des enfants drépanocytaires qui consultent au service de pédiatrie de l' Hôpital Gabriel Touré.

- CENTRE HOSPITALIER «Mère - Enfant» Le LUXEMBOURG

Le Centre Hospitalier "Mère - Enfant" le Luxembourg (CHME) a été inauguré le 24 novembre 1998 en présence de la Secrétaire d'Etat à la Coopération du Luxembourg. Situé dans la banlieue Ouest de Bamako dans le quartier Hamdallaye, l'hôpital a ouvert ses portes en mai 1999. Il appartient à la Fondation pour l'enfance dirigée par la Présidente Madame TOURE Lobbo TRAORE et reconnue d'utilité publique par le décret N°93-271 P-RM du 06 août

1993. Le CHME est composé de trois bâtiments à étage à un niveau et d'un bâtiment à deux niveaux en construction.

Avec une direction et un service social, le plateau technique de l'hôpital comprend les services suivants :

- la gynéco obstétrique
- la chirurgie
- la médecine
- la pédiatrie
- le laboratoire
- l'imagerie médicale
- la pharmacie hospitalière
- l'odontostomatologie
- la cardiologie.

A la date actuelle le CHME dispose de 24 lits d'hospitalisation dont 12 lits pour la chirurgie.

Le personnel est au nombre de 73 dont 16 du Ministère de la Santé, 07 du Service de Santé des Armées, 02 de l'INPS et 48 contractuels. Les travaux d'extension en cours permettront d'augmenter la capacité d'accueil (80 lits).

2 - Population :

Les enfants de 0 à 15 ans suivis dans les 2 services

3-Periode d'étude :

Du premier janvier 2004 au 31 décembre 2007

4- Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a consisté à étudier les dossiers médicaux des malades afin de recueillir :

- L'état civil,
- Le profil électrophorétique
- Les antécédents personnels généraux,
- Les manifestations cliniques et complications liées a la drépanocytose
- Les hospitalisations,
- Les antécédents transfusionnels,
- La régularité du suivi médical,

5 - Critères d'inclusion :

Tous les enfants drépanocytaires suivis dans les 2 services et ayant un dossier exploitable

6 - Critère de non inclusion :

Les enfants drépanocytaires ou non n'ayant pas de dossier exploitable

7 - Taille de l'échantillon :

Collecte systématique de tous les dossiers pendant la période d'étude.

L'étude a porté sur un effectif de 233 enfants drépanocytaires.

8-Analyse des données :

Les données recueillies ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel Epi-info version 6.0.

Nous avons utilisé le test de Khi^2 pour la comparaison des proportions. La valeur de $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative.

La saisie et le traitement du texte ont été fait à l'aide du logiciel Microsoft Office 2003.

V - RESULTATS :

Tableau I : répartition des patients selon les tranches d'âge

Tranches d'âge (an)	Effectif	(%)
0 – 5	97	41,6
6 – 10	46	19,7
11 – 15	90	38,6
TOTAL	233	100

Les patients âgés de 0 à 5 ans étaient les plus représentés avec 41,6%.

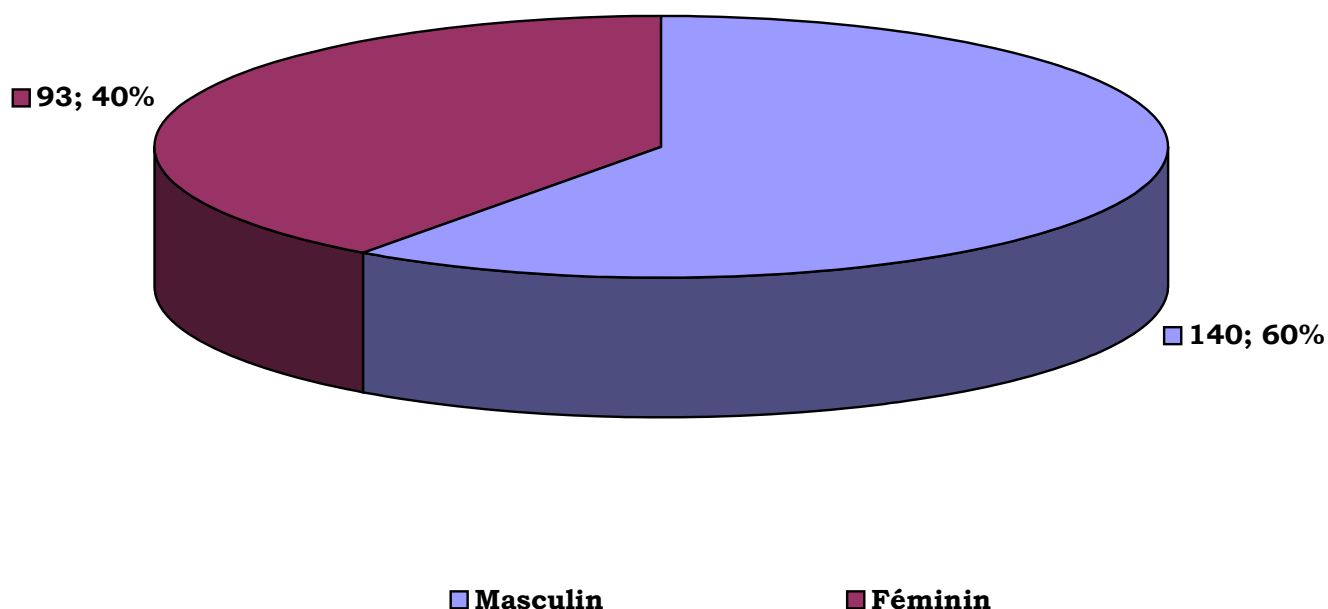


Figure 1 : répartition des enfants en fonction du sexe

Le sexe masculin prédominait avec 60% soit un sex-ratio de 1,5 en faveur des garçons.

Tableau III : répartition des patients selon les tranches d'âge et le phénotype drépanocytaire

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Tranches d'âge				
0 – 5 ans	66	26	5	97
6 – 10 ans	33	8	5	46
11 – 15 ans	53	30	7	90
Total	152	64	17	233

La tranche d'âge 11-15 ans était la plus représentée pour la forme double hétérozygote SC.

Tableau IV : répartition des patients selon le sexe et le phénotype drépanocytaire

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Sexe				
Masculin	91	41	8	140
Féminin	61	23	9	93
Total	152	64	17	233

Il y a eu 41 patients de sexe masculin contre 23 patients de sexe féminin pour la forme SC .Le sex- ratio était de 1,7 en faveur des garçons.

Tableau V : consanguinité et phénotype drépanocytaire chez nos malades

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Notion de consanguinité				
Oui	34	15	2	51
Non	118	49	15	182
Total	152	64	17	233

Quinze patients de la forme SC sont nés d'un mariage consanguin, contre 34 patients de la forme SS.

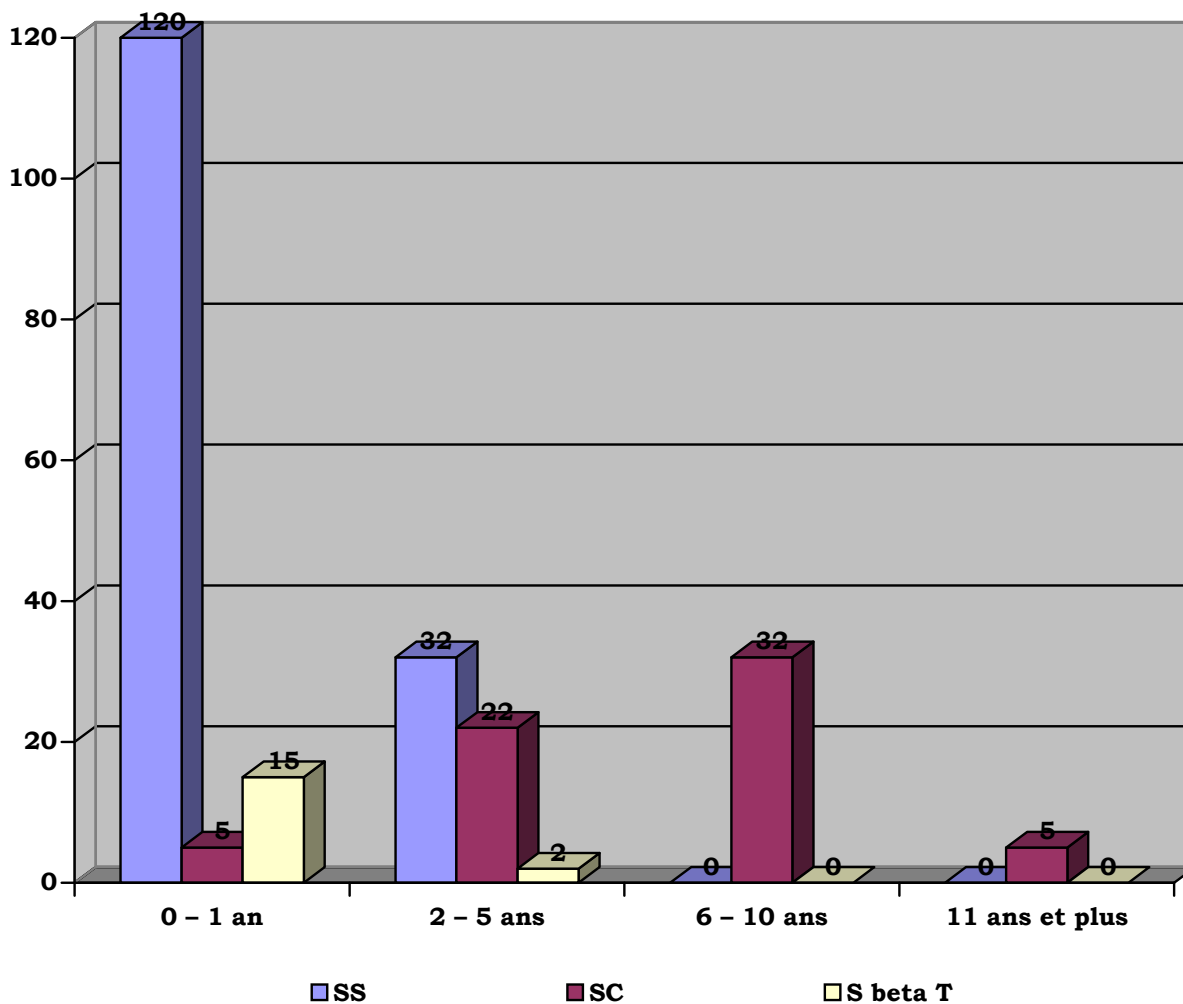


Figure 2 : répartition des patients selon l'âge de survenue de la 1^{ère} crise

Trente-deux patients de la forme SC ont fait leur 1^{ère} crise entre 6-10 ans et 5 supérieure ou égale à 11 ans.

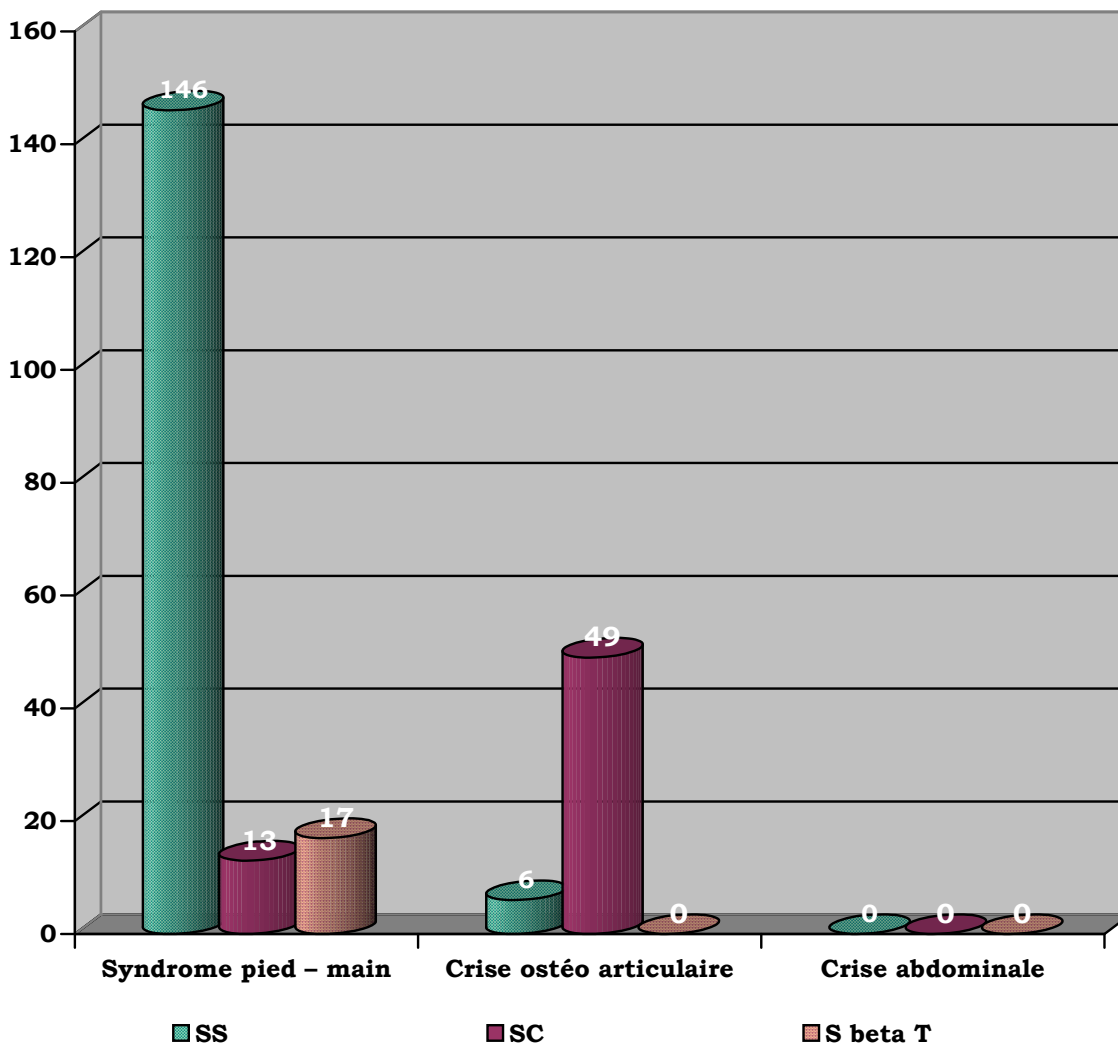


Figure 3 : répartition des patients selon la nature de la 1^{ère} crise

Quarante-neuf patients de la forme SC ont fait une crise ostéo-articulaire.

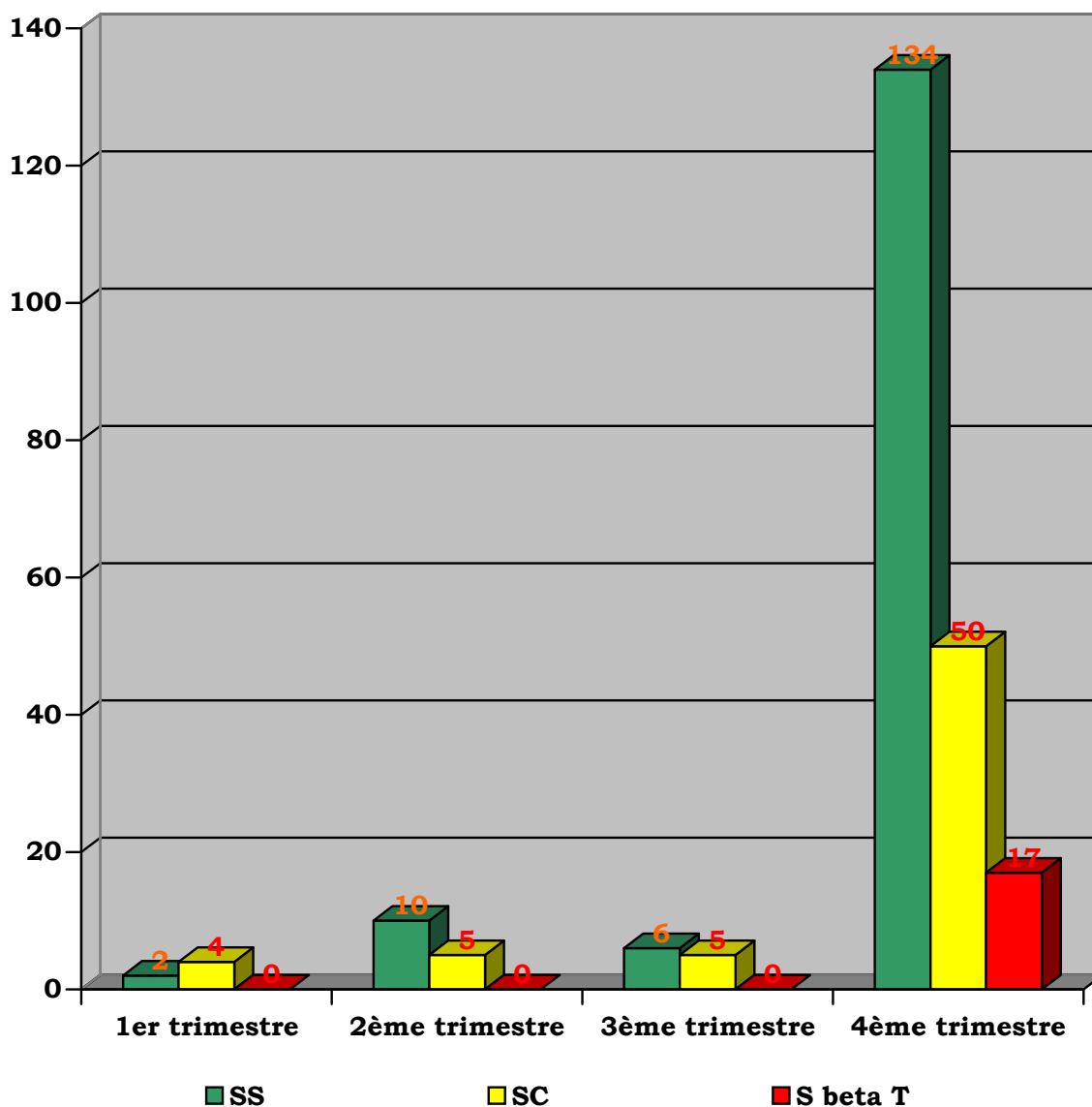


Figure 4 : répartition des patients selon le nombre de consultations annuelles programmées et effectuées

Cinquante patients de la forme SC ont fait les 4 consultations annuelles programmées, contre cent trente quatre patients de la forme SS.

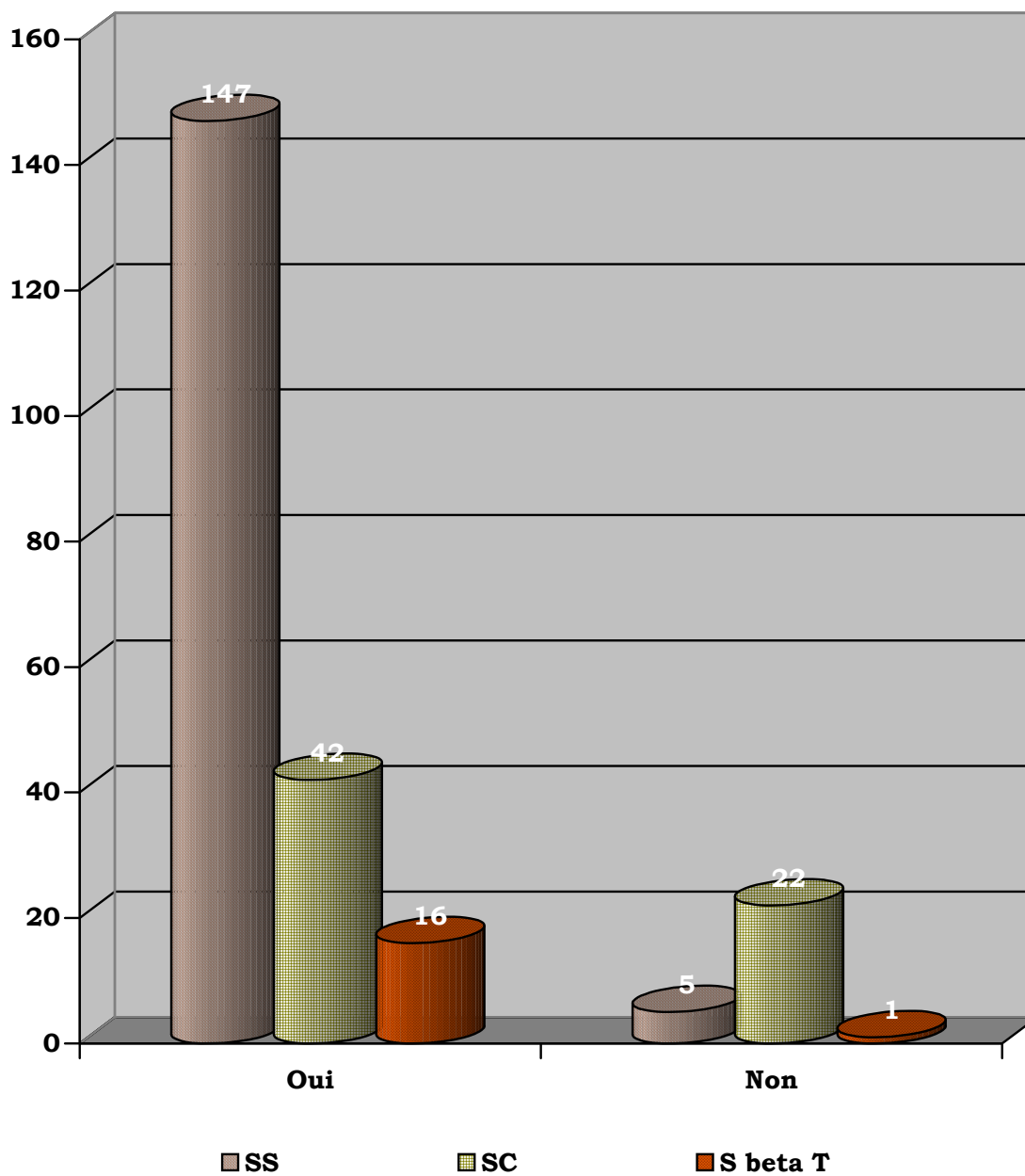


Figure 5 : répartition des patients selon le nombre de consultations non programmées

Quarante-deux patients de la forme SC ont fait une consultation annuelle non programmée, contre 147 patients de la forme SS.

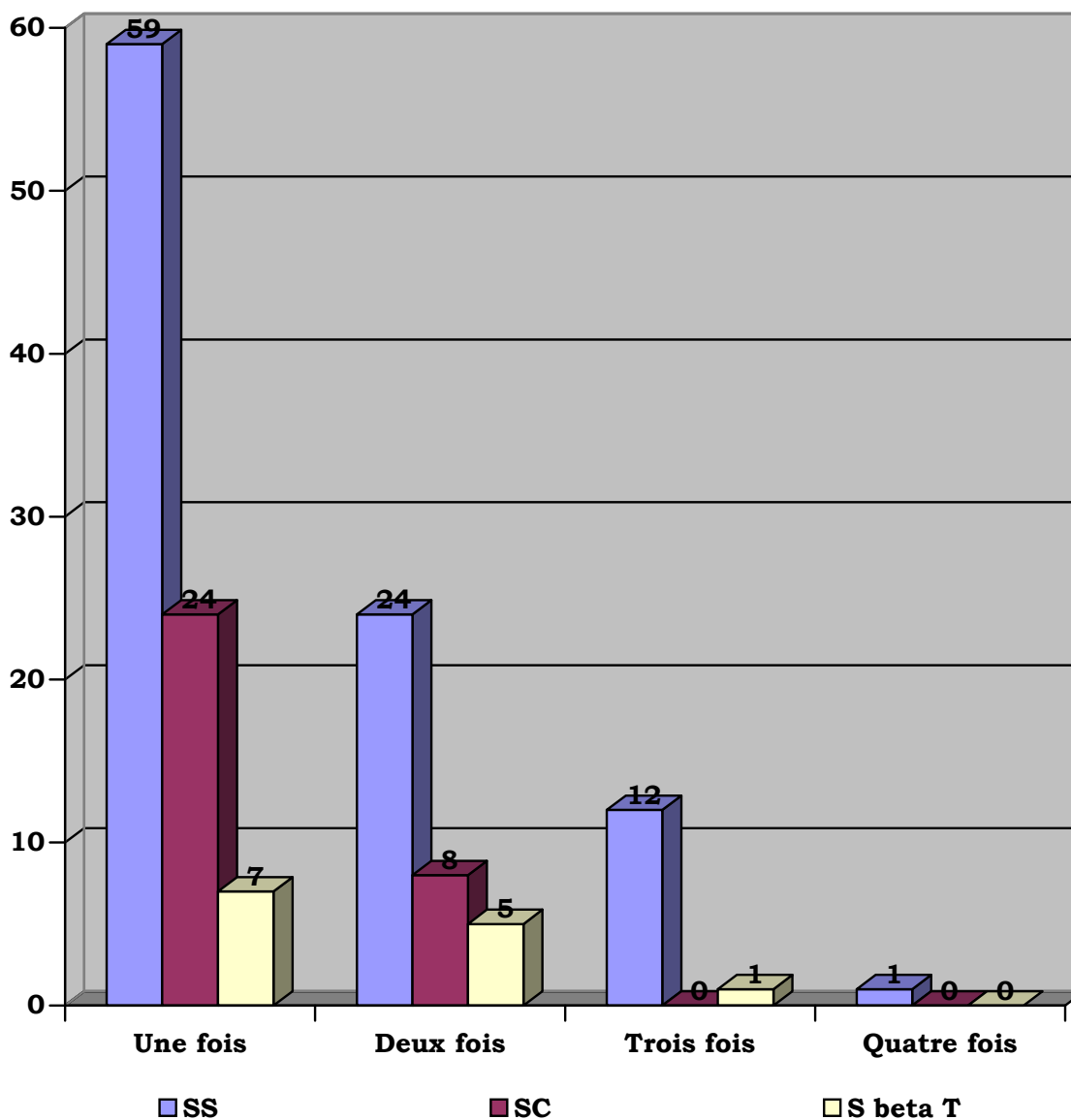


Figure 6 : répartition des patients selon le nombre de CVO de durée supérieure ou égale à 72 heures

Vingt-quatre patients de la forme SC ont fait une fois la CVO \geq 72 heures, 59 patients de la forme SS.

Tableau VI : répartition des patients selon les types de complication

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Types de complication				
Anémie	42	2	8	52
Cardiaque	10	1	5	16
Ostéo-articulaires	9	4	0	13
Oculaire	2	0	0	2
Priaprisme	2	0	0	2
Auditive	1	0	0	1
Atrophie cérébrale	0	1	0	1
Pulmonaire	1	0	0	1
Total	67	8	13	88

Une complication a été observée chez huit de nos patients SC dont 4 ostéo-articulaires, 2 anémies, une cardiaque et une atrophie cérébrale.

Tableau VII : répartition des patients selon le sexe et les complications

Phénotype	SS			SC			S bêta T			Totaux
	M	F	Total	M	F	Total	M	F	Total	
Sexe										
Complications										
Oui	40	32	72	8	0	8	4	4	8	88
Non	51	29	80	33	23	56	4	5	9	145
Total	91	61	152	41	23	64	8	9	17	233

Les huit patients SC qui ont fait une complication sont du sexe masculin.

Tableau VIII : fréquence des complications selon les tranches d'âge

Phénotype	SS								SC								S bêta T								TOTAUX	
	0-5 ans		6-10 ans		11-15 ans		T		0-5 ans		6-10 ans		11-15 ans		T		0-5 ans		6-10 ans		11-15 ans		T			
Tranches d'âge																										
Complication																										
Oui	8	5,26	28	18,42	36	23,68	72	47,36	0	0%	3	4,70%	5	7,81	8	12,5	2	11,76	3	17,64	3	17,64	8	47,05	88	37,77
		%		%		%		%				%		%				%		%		%		%		%
Non	25	16,44	25	16,44	30	19,73	80	52,63	8	12,50	27	42,18	21	32,81	56	87,5	3	17,64	4	23,52	2	11,76	9	52,94	145	62,23
		%		%		%		%		%		%		%		%		%		%		%		%		%
Total	33	21,71	54	35,52	56	36,84	152	100%	8	12,50	30	46,9	26	40,62	64	100	5	29,41	7	45,17	5	29,41	17	100%	233	100%
		%		%		%				%		%		%		%		%		%		%		%		%

La tranche d'âge onze-quinze ans a été la plus touchée par les complications pour les patients de la forme SC.

Tableau IX : répartition des patients selon l'évolution de la crise

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Evolution de la crise				
Bonne	127	28	13	168
Mauvaise	0	3	0	3
Total	127	31	13	171

Parmi nos 171 patients qui ont fait une CVO de durée supérieure ou égale à 72 heures, il y a eu une mauvaise évolution chez 3 patients de la forme SC.

Tableau X : répartition des patients selon le nombre de transfusions sanguines

Phénotype	SS	SC	S bêta T	TOTAL
Nombre de transfusion sanguine				
Zéro transfusion	77	60	8	145
Une fois	34	3	6	43
Deux fois	38	1	3	42
Trois fois	3	0	0	3

Total	152	64	17	233
--------------	------------	-----------	-----------	------------

Trois patients de la forme SC ont été transfusés au cours de notre étude

Tableau XI : répartition des patients selon les causes du décès

Phénotype	SS		SC		S bêta		TOTAL	
Causes du décès					T			
Accès palustre + anémie	0	0%	1	50%	0	0%	1	50%
Hyperthermie+pâleur+tachycardie	1	50%	0	0%	0	0%	1	50%
Total	1	50%	1	50%	0	0%	2	100%

Le patient SC est décédé par suite d'un accès palustre avec anémie.

VI – COMMENTAIRES :

Après avoir parcouru les registres et les archives des services de pédiatrie du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré et de pédiatrie du Centre Hospitalier "Mère – Enfant" 233 dossiers de malades drépanocytaires répondant aux critères d'inclusion ont été retenus.

Nos recherches se sont étendues sur quatre ans (du 1^{er} janvier 2004 au 31 décembre 2007) période choisie arbitrairement mais aussi en raison de l'inaccessibilité aux dossiers complets plus anciens.

Cet échantillon (233) bien que ne représentant pas la population hospitalière de Bamako, est représentatif de celle du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré et du Centre Hospitalier "Mère – Enfant".

Pour des raisons de justesse et de fiabilité, nous n'avons retenu que des dossiers des malades pour lesquels le diagnostic de drépanocytose était posé et confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine.

La difficulté majeure rencontrée au cours de notre étude était l'absence de données exploitables dans la plupart des dossiers médicaux des drépanocytaires.

1. Les aspects socio démographiques :

1.1. Sexe : Au terme de notre étude, nous avons recensé 64 patients de la forme SC dont 41 de sexe masculin contre 23 de sexe féminin avec un sex-ratio égal à 1,7 en faveur des garçons. Et pour la forme SS, 91 sont de sexe masculin et 61 de sexe féminin avec un sex-ratio égal à 1,4.

1.2. L'âge : Les enfants de 11-15 ans ont été les plus nombreux pour la forme SC et pour la forme SS ce sont les enfants de 0-5 ans.

Trente deux sur soixante quatre, soit 50 pour cent des patients SC ont fait leur première crise entre 6-10 ans contre 120/152, soit 79 pour cent des patients SS qui ont fait leur première crise entre 0-1 an.

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 ces traditions et coutumes, et l'endogamie en est une preuve. Beaucoup d'auteurs l'ont citée comme facteur exposant à la maladie [13-14-21].

Nous avons retrouvés que 15 enfants de la forme SC de notre étude sont nés d'un mariage consanguin contre 34 enfants de la forme SS.

3. Les antécédents du malade :

La majorité de nos patients de la forme SC présentaient auparavant des antécédents de douleurs ostéo-articulaires et /ou abdominales. Cinquante enfants SC soit 78% étaient déjà drépanocytaires avant l'étude, ceux-ci possédaient tous un cahier de suivi et les mêmes enfants étaient réguliers dans le suivi.

La presque totalité de nos patients SC avaient reçu les vaccins du PEV correspondant à leur âge.

Quatre vingt pour cent des enfants SC ont reçu des vaccins spécifiques (Pneumo- 23 -ROR- Typhim vi -meningo A C).

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

4.1 Les aspects cliniques à l'inclusion :

4.1.1. Le motif de consultation : Chez nos patients SC la douleur ostéo articulaire avec 77% des cas a été le motif de consultation le plus cité, suivi du syndrome pied-main. Cinquante patients de la forme SC ont fait les 4 consultations annuelles programmées et 42 patients de la même forme ont fait des consultations non programmées. Contrairement à la forme SS, 134

patients ont effectué les 4 consultations annuelles et 147 patients de la même forme ont fait des consultations non programmées.

4.1.2. Les syndromes drépanocytaires : Chez nos patients SC les crises ostéo-articulaires représentent à elles seules 78 pour cent des cas pour la nature de la première crise. Par contre chez les patients SS le syndrome pied-main représente 96 pour cent.

4.2. Les aspects biologiques à l'inclusion :

4.2.1 Les formes drépanocytaires : Les homozygotes SS représentent 65,2% des cas. La forme double hétérozygote SC représente dans notre étude 27,5% et la forme S β Thalassémie représente 7,3% des cas.

5. TRAITEMENT : au cours de notre étude toute la thérapeutique a été basée sur le protocole standard élaboré à la création de l'unité fonctionnelle. Nous avons pu apprécier le traitement chez 44,6% des malades pendant leurs hospitalisation.

Ainsi le traitement a été respecté dans 98,5% des cas malgré le coût élevé des médicaments.

Ce résultat peut s'expliquer par le fait que les parents sont plus en plus impliqués dans la prise en charge des enfants drépanocytaires.

6. LE SUIVI : pour la bonne marche de notre étude et un suivi régulier, nous avons réglementé les rendez vous après l'inclusion à 3 mois d'intervalle en dehors de tout problème, ainsi 50 patients de la forme SC ont respecté les 4 rendez-vous annuels ; 5 sont venus 3 fois aux RDV annuels ; 5 autres 2 fois aux RDV annuels et 4 patients une fois aux RDV annuels.

Pour la forme SS 134 ont respecté les 4 RDV annuels ; 10 sont venus 2 fois aux RDV annuels, 6 sont venus 3 fois aux RDV annuels et 2 une fois.

Il faut noter que le suivi de nos patients n'a pas été chose facile. Certains ne respectaient pas le RDV et d'autres ne consultaient qu'en cas de problème.

6. 1. La vaccination : De façon générale, le suivi régulier a permis d'augmenter le nombre d'enfants drépanocytaires ayant reçu les vaccins spécifiques à 77,3% et particulièrement pour la forme SC à 80%.

7. COMPLICATIONS ET DEVENIR DES MALADES : une complication a été observée chez 8 enfants de la forme SC dont 4 souffraient d'une atteinte ostéo-articulaire ; 2 autres d'anémie ; 1 cardiaque et une atrophie cérébrale.

Pour la forme SS elle a été observée chez 66 patients.

Nous avons déploré deux cas de décès : un enfant drépanocytaire SS de 9 ans pour hyperthermie + pâleur + tachycardie et un enfant drépanocytaire SC de 3 ans pour accès palustre + anémie.

VII - CONCLUSION :

Au terme de notre étude relative aux caractéristiques cliniques de la forme double hétérozygote SC dans les deux services de pédiatrie CHU-GT et CHME, nous retenons que:

- ✓ L'âge de la 1^{ère} crise chez l'enfant SC se situe entre 6-10 ans contrairement à l'enfant SS qui fait sa première crise entre 0 - 5ans;
- ✓ Cinquante patients de la forme SC ont effectué les quatre rendez-vous annuels programmés et 42 patients ont effectué des consultations annuelles non programmées ;
- ✓ Au cours de notre étude, la douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus cité et les membres supérieurs les plus touchés pour nos patients SC ;
- ✓ Vingt-quatre (soit 40%) de nos patients SC ont fait une crise vaso-occlusive de durée supérieure ou égale à 72 heures ;
- ✓ L'anémie souvent modérée, survient moins fréquemment dans la drépanocytose hétérozygote SC que dans la drépanocytose homozygote SS.
- ✓ Plus de la moitié de nos malades SC soit 78% étaient drépanocytaires connus avant l'étude ;
- ✓ La survenue tardive des complications chez nos patients SC (11-15 ans) ;

- ✓ Le taux de mortalité comparable dans les deux formes a été insignifiant dans l'ensemble cela est probablement le résultat du suivi régulier et d'une la vaccination correcte ;
- ✓ Une question est cependant à poser : est ce qu'il faut prolonger l'anti prophylaxie chez les SC vu l'âge tardif des signes cliniques?

Les résultats de cette étude nous édifient d'avantage sur l'utilité et la nécessité d'avoir un centre de recherche et de prise en charge de la maladie drépanocytaire

VIII - RECOMMANDATIONS:

• Aux autorités sanitaires :

- Effectuer une étude prospective sur une longue période et sur un échantillon plus large, avec les données cliniques, para cliniques, et épidémiologiques plus précises ;
- La mise en place dans les hôpitaux de registres pour malades drépanocytaires uniquement, ce qui faciliterait de futures recherches ;
- Promouvoir la formation continue du personnel de la santé
- Soutenir l'AMLUD ;
- Promouvoir la mise en place des subventions pour la prise en charge de ces malades
- Faire de la drépanocytose une priorité de santé publique

• Aux médecins :

- Apprendre aux parents à reconnaître les facteurs déclenchants et les signes d'alerte.
- Donner des conseils génétiques

• Aux familles :

- Effectuer des tests pré-nuptiaux et le cas échéant un dépistage précoce ;
- Assurer le suivi régulier des enfants afin d'appliquer les mesures préventives contre la survenue des crises ;
- Eviter les facteurs favorisants et déclenchant de la crise;
- Consulter rapidement en cas de crise et éviter l'automédication.

BIBLIOGRAPHIE

1-ELION J, Labie D. :

Bases physiopathologiques moléculaires et cellulaires du traitement de la drépanocytose. *Hématologie* 1996; 2:499-510.

2-Syllabus. :

Site Internet d'information sur les Hémoglobines.
<http://globin.cse.psu.edu>.

3-Quinet B, Bégué P. :

Prise en charge de l'enfant drépanocytaire. *Rev Prat* 1990 ; 40 : 2600-3.

4- Bégué P, Castello-Herbreteau B. :

La drépanocytose : de l'enfant à l'adolescent. *Pris en charge en* 2001. *Bull Soc Pathol. Exot* 2001 ; 94 : 85-9.

5- Bégué P. :

Infection et drépanocytose. *Path Biol.* 1999 ; 47 :19-25.

6-Diara JP. :

Etude rétrospective 223 enfants drépanocytaires suivis à l'hôpital de Pointe à Pitre. Thèse Med, université de Bordeaux II ; 1990. N°162

7-Organisation Mondiale de la santé. :

Publications régionales, série européenne 1993 ; 38.

8-Beauvais B, Beauvais P :

Drépanocytose et paludisme .Données actuelles :

Arch.Pédiatrie ; 1986 ; 43 :279-282.

9-Nzingoula S :

La drépanocytose en pédiatrie au CHU de Brazzaville de janvier à décembre 1990. Drépanocytose et santé publique:CIE / INSERM, 1990 ; 161-672.

10-Nehoulne G :

Les hémoglobinopathies drépanocytaires: Aspects épidémiologiques, cliniques et facteurs d'exposition dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence nationale de N'DJAMENA: Thèse, Med 2003 N'djaména.

11- TRAORE. R (épouse FOFANA) :

Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 – 15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (Bamako) Thèse Med Bamako 2002. – 61p. ; N° 32.

12- Traoré F B:

Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako: à propos de 105 cas Thèse, Med, Angers 1974; N° 35.

13- Diallo D :

Suivi des enfants drépanocytaires de 0 -15 ans dans le service de pédiatrie de CHU – GT Thèse, Med 2004 ; N° 16.

14- Bégué P:

La maladie drépanocytaire. Paris (Sandoz édition) 1984; 309.

15- Benkerrou M; Brahimi L, Vilmer E:

L'anémie chez l'enfant drépanocytaire. Annales de pédiatrie 1999; L6 (7): 479 – 485.

16- Benkerrou M, Brahimi L, Dena E :

Information génétique et diagnostic prénatal dans la drépanocytose. *Annales de pédiatrie*: Paris 1999, 46; 7: 470 – 478.

17- Eloundou G. RC :

Prise en charge de la crise drépanocytaire selon des critères de l'OMS. Etude en milieu hospitalier pédiatrique de Libreville. Thèse médecine N° 32. 2002.

18- Kravis E, Fleischer G, Ludwig S:

Fièvre au cours de la drépanocytose chez l'enfant : *Annales de pédiatrie*, 1983; 2: 91 – 94.

19- Cissoko S :

Aspects cliniques de la drépanocytose chez l'enfant au Mali: Thèse Med. Bamako 1973. N° 8.

20- Coulibaly S :

La drépanocytose, état actuel des connaissances concernant la thérapeutique et les perspectives d'avenir : Thèse médecine 1983. N° 28.

21- Diatta S :

Contribution à l'étude de la prévalence des hémoglobinopathies au Niger : Thèse, Med Niamey. 1981 ; N° 20.

22- Sangaré A, Sanogo I :

Profil infectieux chez les drépanocytaires: 1997; 90 (5); 341 – 379.

23- Diallo Y L :

Complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires au Mali : à propos de 31 cas. Thèse Med, Bamako; 2001; N° 50.

24- Coulibaly T :

Contribution à l'étude de l'hémoglobine C au Mali. Thèse Med, 1983; N° 26.

25- Galacteros F, Dorment S :

Drépanocytose et santé publique. Colloque CIE, INSERM ; 1990.

26- DIONE. L:

Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires. Thèse, Med Bamako; 2007 ; N°75

27-DIOP S, KOFFI G, N'DAHTZE, ALLANGBA O, AKA ADJO M.A, SANGARE A :

Profil infectieux chez le drépanocytaire .Bull-Soc.Path.Ex.1997 ,90(5) :339-41

28-PICHARD E, DUFLO B, COULIBALY S, MARIKO B, MONSEMPES J-L, TRAORE H., DIALLO A.D A :

Evaluation de l'efficacité des traitements au cours des crises douloureuses ostéo-articulaire de la drépanocytose : Exemple de la pentoxifylline.Bull.Soc.Path.Ex, 1987 :834-40

Fiche signalétique

Nom : COULIBALY

Prénom: Mody

Titre de la thèse: Les caractéristiques cliniques de la forme double hétérozygote SC chez l'enfant drépanocytaire dans les deux services de pédiatrie CHU-GT et CHME

Année universitaire: 2008-2009

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

RESUME

Il s'agit d'une étude descriptive s'étendant sur 4 ans réalisée en milieu pédiatrique à Bamako. L'objectif général était d'étudier les caractéristiques cliniques de la forme SC de la drépanocytose chez l'enfant afin d'améliorer la prise en charge des enfants drépanocytaires.

L'étude a porté sur soixante quatre enfants drépanocytaires SC identifiés parmi 233 malades drépanocytoses.

La tranche d'âge de 10 à 15 ans a été la plus représentée pour la forme SC.

Il y'a eu 41 patients de sexe masculine contre 23 patients de sexe féminin pour la forme SC et 15 d'entre eux sont nés d'un mariage consanguin. Trente-deux patients de la forme SC ont fait leur première crise entre 5 et 10 ans et 5 supérieure ou égale à 10 ans.

Cinquante patients de la forme SC ont effectués les quatre consultations annuelles programmées.

Les huit patients drépanocytaires de la forme SC qui ont fait une complication sont de sexe masculin.

Par ailleurs, 3 patients de la forme SC ont été transfusés au cours de notre étude.

Conclusion : la symptomatologie de la forme SC ne diffère en rien de celle de la drépanocytose SS.

Mots – clés : Drépanocytose – Caractéristiques cliniques – forme SC – Prise en charge.

Identification sheet

Name: Coulibaly **First name:** Mody

Titrate thesis: The clinical characteristics of the form doubles hétérozygote SC in the child drépanocytaire in the two services of pediatry CHU-GT and CHME

Academic year: 2008-2009

Town of defence: Bamako

Country of origin: MALI

Discharge point: Library of the Faculty of Medicine of pharmacy and Odonto-Stomatology

Sector of interest: Pediatrics, Hematology, Public health

SUMMARY

It is about a descriptive study extending over 4 years realized in paediatric medium in Bamako. The general objective was to study the clinical characteristics of form SC of the drépanocytose in the child in order to improve the assumption of responsibility of the children drépanocytaires.

The study related to sixty four children drépanocytaires SC identified among 233 patients drépanocytoses.

The age bracket from 10 to 15 years was represented for form SC

It y' had 41 patients of sex male against 23 patients of female sex for form SC and 15 of them were born from a marriage between blood relations. Thirty-two patients of form SC made their first crisis between 5 and 10 years and 5 higher or equal to 10 years.

Fifty patients of form SC carried out the four programmed annual consultations.

The eight patients drépanocytaires of form SC who made a complication are of male sex.

In addition, 3 patients of form SC were transfused during our study.

Conclusion: the symptomatology of form SC does not differ of anything of that from drépanocytose SS.

Key – words : Drépanocytose – Caractéristiques clinical – forms SC – Dealt with.

Formulaire d'enquête

- Nom et prénoms :
- Date de naissance :
- Sexe :
- Profil électrophorétique :

- HbS (%) / _ / _ / _ /

-HbC (%) / _ / _ / _ /

-HbF (%) / _ / _ / _ /

- HbA₂ (%) / _ / _ / _ /

➤

*Notion de consanguinité : oui non

- Date de la première crise

➤ Age de survenue de la première crise (en années) / _ / _ /

➤ Nature de la première crise :

➤ Nombre de consultations annuelles programmées / _ / _ /

➤ Nombre de consultations annuelles programmées et effectuées
 / _ / _ /

➤ Nombre de consultations annuelles non programmées / / /

➤ Si consultations non programmées :

○ Consultation 1 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ Traitement reçu

○ Consultation 2 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ traitement reçu

○ Consultation 3 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ Traitement reçu

○ Consultation 4 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ Traitement reçu

➤ Nombre d'hospitalisations / / /

○ Hospitalisation 1 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ Traitement reçu

▪ Evolution

○ Hospitalisation 2 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ traitement reçu

▪ Evolution

○ Hospitalisation 3 :

▪ Date et motif :

▪ Diagnostic

▪ Traitement reçu

▪ Evolution

▪ reçu



➤ Nombre de CVO de durée supérieure ou égale à 72 h par an .

-Type de crise

-localisation

-Traitement :

-Evolution (durée sous traitement)

➤ Complications

<u>Organe</u>	<u>Date</u>	<u>Nature</u>
<u>Cœur</u>		
<u>Os/Articulations</u>		
<u>Foie/VS</u>		
<u>Œil</u>		
<u>Rein</u>		
<u>Poumon</u>		
<u>Peau</u>		
<u>Audition</u>		
<u>Priapisme</u>		
<u>Sequestration splén.</u>		
<u>Autres</u>		

➤ Nombre de transfusions sanguines (GR) /_/_/_/_/

- Développement psychomoteur :
 - Vaccins PEV : tous reçus / / non reçus : / / partiellement reçus / /
 - Vaccins spécifiques : tous reçus / /, non reçus : / / partiellement reçus : / /

- Si décès :
 - Lieu de survenue : _____
 - Date de survenue _____
 - Cause du décès _____

Serment d'Hippocrate

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

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

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

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

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception. Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

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

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères, si j'y manque.

Je le jure.