

**Ministère de l'Enseignement
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

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2010-2011

Thèse

**PROFIL DES COMPLICATIONS AIGUES CHEZ LES
DREPANOCYTAIRES ADULTES DANS LE
SERVICE D'HEMATOLOGIE ONCOLOGIE
MEDICALE DU CHU DU POINT G**

**Présentée et soutenue publiquement le/...../2011
devant la Faculté de Médecine, de Pharmacie et
d'Odonto-Stomatologie**

Par Melle DIAMINATOU KANE

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

Jury

Président : Pr. Moussa Y. MAIGA

Membres : Dr. Alain DORIE

CoDirecteur Dr Aldiouma GUINDO

Directeur: Pr. Dapa A. DIALLO

DEDICACES

Je rends grâce à « ALLAH » Le Tout Puissant de m'avoir donné la vie et la santé pour mener ce travail jusqu'au bout, et à son prophète « MOHAMED » paix et salut sur lui.

Je dédie cette thèse

A ma mère Fanta DAMBA

Elle passait la majeure partie de son temps sur sa peau de prière. Elle demandait au Tout Puissant de ne pas me faire mourir à la date trop proche qui lui était constamment annoncée.

Parallèlement dans ses laboratoires la médecine s'acharnait pour me maintenir en vie le plus longtemps possible.

L'addition du spirituel et de la science exacte a donné une marque de fabrique magique et miraculeuse dont l'effet a régulièrement prolongé ma vie au-delà de toutes les projections réactualisées.

Puisse ALLAH le tout puissant te bénir et te donner encore une longue vie pour qu'enfin tu puisses goûter au fruit de tant d'années et de sacrifices.

A mon père Ismaïla KANE

Ce travail est le fruit de tes sages conseils et sacrifices que tu n'as jamais cessés de consentir pour nous ; sans ton combat d'éducateur averti, je ne serai à ce niveau.

Qu'Allah le tout puissant te prête longue vie et pleine de santé.

A mon parrain Ismaïla DIARRA

De m'avoir guidé et soutenu pour prolonger ma vie et y prendre goût. Je lui fais la promesse de continuer à lutter. Je souhaite que le tout puissant lui prête longue vie pour partager le bonheur de mes futurs travaux .En attendant, je lui fais la promesse de m'inspirer de son exemple pour accepter l'homme avec ses qualités et ses défauts.

A ma tante Tenin KANE

Merci pour toutes les bénédictions et affections à l'égard de ses neveux et nièce.

A vouloir citer notamment tous ceux qui m'ont permis de présenter ce document aujourd'hui, je ferai inévitablement des omissions impardonnables. Toute omission ouvre une blessure profonde, celui qui par faute de moyen ne vous a pas tendu un mouchoir pour sécher vos larmes a certainement prié autant sinon plus que la personne qui vous a offert un diamant.

A ma soeur Moussokoro KANE

Plus préoccupée par mon état de santé que par mes multiples sessions et mes échecs universitaires. J'espère que ce travail t'apportera un minimum de réconfort.

A mon frère Fodé KANE

A qui j'aurai voulu hérité de sa capacité de discernement, d'écoute, de compréhension, de sang froid, devant toutes les situations. Ton affection et ton soutien ne m'ont jamais fait défaut, ce travail est le tien

A mon cousin Vieux KANE&FAMILLE :

D'avoir bravé la chaleur, le froid, la pluie pour m'amener faire mes stages, d'avoir abandonné sa famille pour séjourner auprès de moi à l'hôpital pendant mes périodes de crise.

Ce document fait allusion à tout ce qui de près ou de loin ont participé à ma carrière universitaire et à l'amélioration de mon état de santé.

A mon époux Seydou MAÏGA : Pour la confiance et la tendresse qu'il m'a toujours manifesté.

EN LA MEMMOIRE :

De mes grands parents paternels

De mes grands parents maternels

De mon oncle Feu Madani TOURE

De mon amie Feue Oumou DOUMBIA

De mon Directeur des études fondamentales Feu Gagny SAMOURA

DIEU vous a arraché à notre affection cependant vous resterez toujours présent dans nos cœurs.

REMERCIEMENTS

Je remercie tous ceux qui de près ou de loin ont contribué à la réalisation de ce travail.

Je pense notamment :

Au Professeur Abdou Alassane TOURE

A Dr Balla Coulibaly

Au Professeur Alhousseyni AG MOHAMED

Au Professeur Sidy Yaya SIMAGA

Simon KOÏTA

Dr BACHIR Dora

Pr Hernigou

A mes cousins et cousines pour le réconfort moral qu'ils n'ont cessé de m'apporter pendant ces années d'étude. Que Dieu ressert les liens.

A mes amis : Pierre Marcel KEÏTA, Boubacar B Dembélé La liste est très longue, je ne vous oublierai jamais. Merci

A mes Maîtres de 1^{er} et 2^{ème} cycles : Ce travail est aussi le vôtre. Qu'il soit le témoignage de mon amour et de ma sincère reconnaissance pour les sacrifices consentis.

A mon camarade Moussa BATHILY . Merci pour ton soutien et courage.

Mes collègues: Martial K Assih, Hawa Traoré, Djeneba CAMARA, Mariam Keïta, Assitan, Mohamed Ag, Bakary Dembélé, Youssouf Badiaga

Aux Docteurs : B A Touré, A A Koné, Ly M, Y L Diallo. Merci pour l'apprentissage.

A mes maîtres de la médecine interne, le Pr Hamar A T et toute son équipe.

A mes majors Mme Ouattara Coumba, Abdoulhabi TOURE

A la famille DIARRA

A la famille Amadou Hampaté Bah

A tous ceux qui m'ont aidé pour la réalisation de ce travail, notamment les malades usagers du service d'hématologie.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Monsieur le Professeur Moussa MAIGA

- Spécialiste en Hépatogastro-Entérologie
- Professeur Titulaire à la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie de Bamako ;
- Chef de service de Médecine et d'Hépatogastro-Entérologie du CHU-Gabriel Touré, Bamako;

Cher Maître,

Vous nous faites ce jour un grand honneur et un immense plaisir en acceptant de présider ce jury malgré vos responsabilités multiples et lourdes. Votre large culture médicale toujours d'actualité, votre rigueur scientifique et surtout vos qualités humaines d'encadreur font de vous un maître admiré et respecté.

Cher Maître, veuillez accepter notre reconnaissance et nos sincères remerciements.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Monsieur le Professeur Dapa Aly DIALLO

- Professeur titulaire d'hématologie à la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako.
- Chef de service d'hémo-oncologie médicale de l'hôpital du Point-G.
- Responsable du laboratoire d'hématologie à la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie de Bamako.
- Président de la SOMAHO (Société Malienne d'Hématologie et d'Oncologie)
- Président du comité scientifique de l'A.M.L.U.D (Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose).
- Directeur du C.R.L.D (Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose).
- Légion d'honneur de la République Française

Approcher le Professeur Dapa Diallo pour moi était un rêve, travailler avec lui relevait du miracle. Lorsque je l'ai connu j'ai eu le privilège d'être non seulement son élève mais sa fille adoptive me donnant la force de me battre et une raison d'affronter la vie.

Devant ce monument intellectuel aucune défaite n'est tolérable. Homme de sciences, de rigueur dont les prouesses ont été largement relatées par d'éminents professeurs à l'inauguration du C.R.L.D. Homme de valeur avec une sensibilité dont l'extérieur ne saurait discerner à première vue d'œil.

J'espère qu'un jour vous serez aussi fier de nous porter en flambeau un jour ;
Recevez cher maître l'expression de ma profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Monsieur le Docteur Aldiouma GUINDO

- Pharmacien P.H.D

- Chef de laboratoire du C.R.L.D
- Chef de l'unité de polymorphisme des globules rouge et paludisme ;
- Secrétaire général de la SO.MA.HO (Société Malienne d'Hématologie et d'Oncologie)
- Assistant en Hématologie à la F.M.P.O.S (Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie)

Cher Maître,

Vous avez été le premier à m'apprendre la patience ce jour j'étais loin d'imaginer que ce travail sera sous votre supervision, vous avez l'amour du prochain, vous êtes la réincarnation de toutes les valeurs humaines, vous avez le plaisir de partager vos connaissances avec vos collègues et vos cadets, ce qui fait de vous un homme admiré, respectueux et respectable. Le temps que nous avons partagé sur ce travail aussi peu soit-il restera à jamais gravé dans mon cœur.

Veillez recevoir à travers cette humble dédicace, l'expression de ma plus haute considération

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Monsieur le Docteur Alain DORIE

Cher Maître,

C'est un honneur pour nous de vous compter parmi les juges de ce travail. Cette présence témoigne éloquemment de votre préoccupation constante à soulager l'être humain de ses multiples souffrances et en particulier le sujet drépanocytaire.

Cher Maître, veuillez accepter toute notre reconnaissance et nos sincères remerciements.

Votre compétence scientifique, votre abord facile et votre modestie font de vous un maître exemplaire.

L'opportunité nous est offerte pour vous témoigner notre haute considération.

ABREVIATIONS

A.M.L.U.D : Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose.

A.V.C : Accident Vasculaire Cérébral.

C.H.U : Centre Hospitalier Universitaire.

C.Q.R : Chloroquine.

C.V.O : Crise Vaso-Occlusive.

D.C.D : Décédé.

E.C.B.U : Examen Cytobactériologique des urines.

Hb : Hémoglobine

O.M.S : Organisation Mondiale de la Santé.

O.N.U : Organisation des Nations Unies.

S.T.A : Syndrome thoracique aigu

V.I.H : Virus de l'Immunodéficience Humaine.

V.G.M : Volume Globulaire Moyen

T.C.M.H : Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine

PLAN DU TRAVAIL

I INTRODUCTION.....	1
II.OBJECTIFS	11
1. Objectif général	
2. Objectifs spécifiques	
III.METHODOLOGIE	12
1. Lieu d'étude	
2. Type et période d'étude	
3. Population d'étude	
4. Critères d'inclusion	
5. Critères de non inclusion	
6. Paramètres étudiés	
7. Saisie et analyse des données	
IV.RESULTATS	14
1. Caractéristiques socio-démographiques	
2. Caractéristiques biologiques	
3. Caractéristiques cliniques	
V.COMMENTAIRES ET DISCUSSION	34
VI.CONCLUSION	42

VII.RECOMMANDATIONS 44

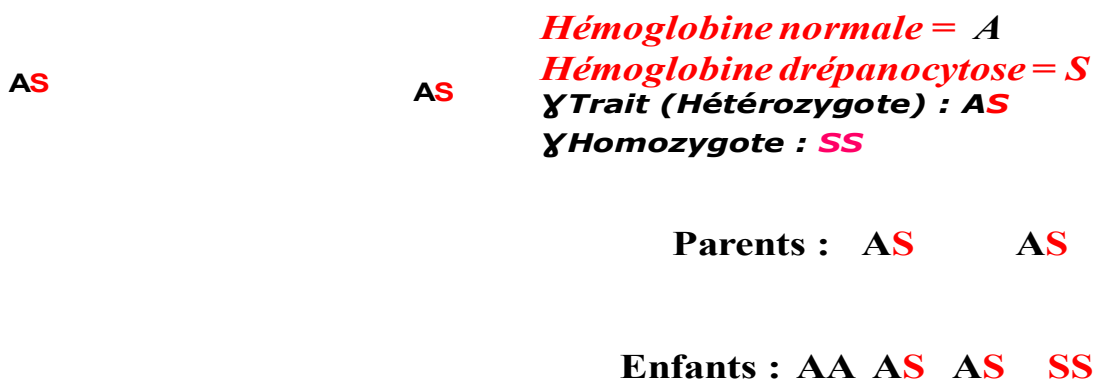
VIII.REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES 45

IX. ANNEXES 54

I. INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie héréditaire due à une mutation génétique au niveau du chromosome 11 qui conduit à la synthèse et à la mise en place d'une valine en position 6 de la chaîne β de la globine [45]. L'hémoglobine qui résulte de cet enchaînement d'acides aminés est appelée hémoglobine drépanocytaire ou hémoglobine S.

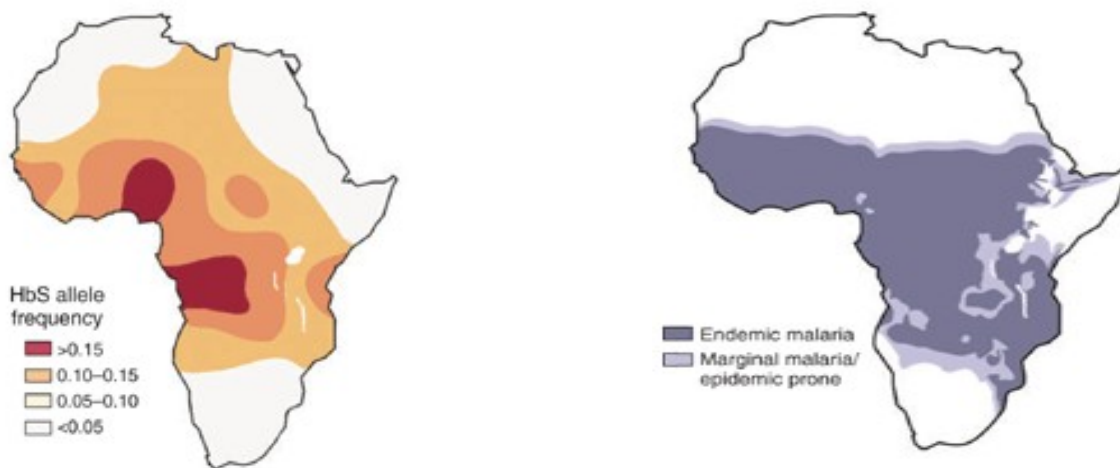
La transmission de la drépanocytose est autosomique et récessive. Un couple où l'homme et la femme sont porteurs sains (hétérozygotes) présente un risque de 25% de donner naissance à un enfant drépanocytaire homozygote à chaque grossesse.



www.documentation.ledamed.org

La distribution du gène de cette maladie est bien caractérisée depuis plusieurs années : c'est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde, avec des fréquences plus fortes en Afrique. Ses plus hautes fréquences coïncident

globalement avec les zones de haute prévalence du paludisme ou ayant connu une histoire de paludisme [30 ; 85]. La drépanocytose n'est pas une maladie des populations africaines mais des zones impaludées ou ayant un passé de paludisme d'où l'hypothèse de l'effet de protection conférée par ce gène contre le paludisme [5]. De nos jours, la drépanocytose est une maladie mondiale du fait des migrations forcées ou volontaires et du métissage entre les populations. On estime à 100 millions le nombre de porteurs sains dans le monde avec une estimation de 300 000 naissances d'enfants malades par an. En France, on enregistre actuellement plus de 400 naissances d'enfants malades par an. Aux Etats-Unis, dans la population afro-américaine un enfant sur 600 naît avec la forme sévère de la maladie [77]. Plusieurs études épidémiologiques et cliniques ont apporté l'évidence de cette protection du gène S contre les formes graves de paludisme [56].



www.Webpublic.ac-dijon.fr

Sur le plan clinique, les sujets hétérozygotes pour la maladie, ne s'expriment pas ou s'expriment peu. En revanche, les sujets ayant le gène de la drépanocytose en double (drépanocytaires homozygotes SS) ou associé à une autre hémoglobinopathie (drépanocytaires doubles hétérozygotes S/C, S/ β -

thalassémiques, S/D Punjab, S/O Arab, S/C Harlem, S/PHHF hétérocellulaire, A/S Antilles), souffrent de complications de la maladie liées à leurs anomalies génétiques [77].

Selon le génotype, des facteurs épigénétiques et environnementaux, le début de ces complications se situe dans la grande majorité des cas, entre quelques mois et 5 ans après la naissance. C'est pourquoi la drépanocytose apparaît comme une maladie pédiatrique. La physiopathologie des complications est assez bien connue ; elle fait intervenir essentiellement, la falciformation du globule rouge qui est la conséquence d'une gélification de l'HbS en situation d'hypoxie tissulaire, et une adhérence accrue des drépanocytes à la paroi des vaisseaux et donc, des phénomènes d'obstruction vasculaire [27 ;72]. Ainsi l'histoire clinique naturelle de la drépanocytose chez ces sujets qui s'expriment se caractérise schématiquement par quatre périodes évolutives [31;33 ;77]:

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

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

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

- la période de 15 ans et au delà qui est caractérisée surtout par les complications anémiques, mais encore infectieuses. Les complications liées aux accidents d'infarctissements et d'infections répétées, retentissent sur plusieurs organes nobles et peuvent mettre en jeu le pronostic vital et/ou fonctionnel (ex : insuffisance rénale, insuffisance cardiaque, cécité, nécrose totale des hanches, ulcère chronique des jambes).

Les premiers signes de la maladie sont précoces, puisque 75% des malades sont reconnus avant l'âge de 2 ans. L'absence de symptomatologie dans les tous premiers mois de la vie s'explique par l'effet protecteur de l'hémoglobine fœtale. Chez le petit enfant, il existe un retard statural plus marqué que le retard pondéral. La fièvre est fréquente mais inconsistante. Après 3 ans, l'enfant drépanocytaire est souvent longiligne avec des membres longs et un corps frêle avec un retard staturo-pondéral et pubertaire. Le sujet adulte atteint de drépanocytose homozygote est d'une taille généralement petite. L'examen en dehors des crises est normal, à l'exception d'un ictère conjonctival et d'un fréquent souffle systolique.

Chez l'enfant, la splénomégalie est discrète, mais exceptionnelle chez l'adulte ; sa persistance doit faire rechercher une autre hémoglobinopathie associée. Ce phénomène serait plus fréquent quand le taux d'hémoglobine est élevé.

L'hépatomégalie est, au contraire de la splénomégalie, plus fréquente chez l'adulte que chez l'enfant. Elle n'est notée qu'une fois sur sept en Afrique avant l'âge de 3 ans. Cliniquement, il s'agit d'une hépatomégalie parfois considérable, ferme, voire dure et parfois douloureuse.

La drépanocytose associe plus souvent une anémie souvent profonde, de type hémolytique avec toutes les complications inhérentes à cette condition. Comme pathologie vasculaire grave, systémique, elle se manifeste soit par une artériopathie

avec son corolaire d'atteinte cérébrale de nature préoccupante, et ou l'A.V.C, soit par les infarctus tissulaires divers dont la forme intra-osseuse avec sa traduction hyperalgique (douleurs aiguës d'une fréquence et d'une intensité variable). Ces manifestations sont fréquentes et constituent la première cause d'hospitalisation. Elles sont particulièrement fréquentes et sont dues d'une part à l'hyperplasie érythroblastique commune à toutes les hémolyses constitutionnelles, d'autre part, aux microthromboses qui caractérisent la maladie. Chez l'adulte, les manifestations articulaires et péri-articulaires sont fréquentes, touchant une articulation ou plusieurs articulations simultanément ou successivement. A l'examen on note un œdème modéré des tissus péri-articulaire et des muscles s'insérant au voisinage de l'articulation atteinte. Les articulations elles-mêmes paraissent libres de toute infiltration. L'évolution de la crise douloureuse dure en moyenne 3 à 7 jours. La ponction de l'articulation en cas d'épanchement peut montrer un aspect d'arthrite purulente aseptique ou d'hémarthrose.

Les ulcères de jambes apparaissent chez 1 adulte sur 7 environ, mais ils sont beaucoup plus fréquents dans l'adolescence. Leur aspect est très polymorphe et ils sont, en Afrique, difficiles à distinguer des ulcérations torpides surinfectées très fréquentes dans la population. Leur physiopathologie reste aussi incertaine que dans les autres anémies hémolytiques chroniques ; l'hypoxie chronique semble le principal responsable et les transfusions ramenant le taux d'hémoglobine à 10g/dl au moins, permettent généralement leur cicatrisation.

Les manifestations rénales sont fréquentes et semblent s'expliquer par les conditions particulièrement favorables à la falciformation rencontrées dans la médullaire du rein. Il existe habituellement un défaut de concentration des urines. Ce trouble de la concentration des urines apparaît plus ou moins tôt avec une fréquence et une gravité qui croient avec l'âge.

Le priapisme est dû à un engorgement des sinus caverneux par les drépanocytes. Sa fréquence est appréciée de façon différente selon les auteurs. Le traitement repose sur la ponction évacuatrice des corps caverneux.

Les manifestations cardiaques sont fréquentes surtout lors des crises et sont causes de morts fréquentes après la 2^{ème} décennie. Le débit cardiaque est souvent augmenté à cause de l'anémie, mais aussi de l'augmentation de la viscosité et du volume sanguin total.

Les manifestations oculaires sont habituelles et l'ophtalmologiste est quelques fois le premier à suspecter la drépanocytose. L'examen de la rétine peut montrer de petites hémorragies et quelques fois on se trouve en présence d'un décollement de la rétine. L'accident qui survient le plus souvent est l'hémorragie du vitré.

Les complications infectieuses constituent un risque permanent au cours de la vie du drépanocytaire. Ces complications infectieuses ont des étiologies bactériennes, parasitaires et virales [77]

Les infections bactériennes fréquemment rapportées ont été rattachées aux germes encapsulés. On a longtemps pensé que la grande fréquence des infections dues aux germes encapsulés chez le drépanocytaire était en rapport avec une susceptibilité particulière à ces germes qui pouvait être expliquée par l'atrophie splénique responsable d'une suppression progressive de la fonction de phagocytose de la rate [63 ; 71].

Très majorées dans la première année de vie, ces infections deviennent une cause importante d'hospitalisation et aussi de mortalité (syndrome thoracique aigu, méningites, septicémie...) variable d'un individu à un autre. En dépit des mesures préventives, certaines études ont montré un risque persistant significatif pour les

infections à germes encapsulés avec en particulier, des tableaux d'infections sévères à type de septicémie, de méningite ou d'ostéomyélite, responsables d'une mortalité élevée chez l'enfant drépanocytaire[51 ;66]. Certains auteurs ont invoqué l'augmentation de la résistance des pneumocoques à la pénicilline ou les variations de la réponse vaccinale chez les patients drépanocytaires [30]. Ces complications ont un genre évolutif propre, le tout aboutissant à une réduction de 20 à 30 ans de l'espérance de vie des drépanocytaires en l'absence d'une prise en charge adéquate.

La prise en charge optimale de la drépanocytose dans un pays pourrait reposer sur :

- Un dépistage systématique très précoce, à la naissance ou peu après,
- L'organisation des soins avec un accent particulier sur le traitement préventif des complications infectieuses par des vaccinations appropriées, une couverture d'antibiotique au quotidien.
- Une supplémentation vitaminique et éventuellement des transfusions pour lutter contre l'anémie,
- Un traitement antalgique utilisant des médicaments adaptés pour les crises douloureuses.
- La recherche et l'information.

En Afrique la prise en charge de la maladie est confrontée à d'énormes problèmes du fait de l'absence de programmes nationaux pour la combattre. A cela s'ajoute l'insuffisance notoire d'information sur la maladie du personnel médical mais aussi des malades et de leur famille. Par conséquent plus de 50% des enfants drépanocytaires décèdent avant l'âge de 5 ans en l'absence de recours sanitaires

appropriés. Pour ceux qui survivent, l'évolution de la maladie est émaillée de complications à risque vital.

Le Mali est un pays où le gène de la drépanocytose est répandu puisque la prévalence du trait varie entre 4 et 25% des sujets selon un gradient géographique Nord-Sud. La fréquence élevée des sujets hétérozygotes dans cette population (1 600 000) constitue un risque potentiel dans la transmission du gène de la drépanocytose. Selon les statistiques, 5000 à 6000 naissances au Mali sont des drépanocytaires majeurs qui auront besoin toute leur vie d'une prise en charge médicale spécifique [86].

Le service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G est un service qui reçoit des drépanocytaires adultes soit pour un suivi de médecine préventive soit dans le cadre de la prise en charge des complications.

A l'heure actuelle la question de la fréquence et de la nature de ces complications restent une question non suffisamment traitée.

Notre étude permettra d'établir un tableau des complications drépanocytaires dans un contexte particulier comme celui du Mali et de proposer un schéma de prise en charge approprié.

II- OBJECTIFS

1-Objectif général

Etudier les complications drépanocytaires aiguës chez l'adulte dans un service de troisième niveau de référence de la politique sanitaire au Mali de 2004 à 2008.

2- Objectifs spécifiques

- Déterminer les caractéristiques sociodémographiques de l'adulte drépanocytaire vu au service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G pour une complication aiguë entre 2004 et 2008.
- Déterminer les motifs d'hospitalisation de l'adulte drépanocytaire vu au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G.
- Déterminer la fréquence des complications aiguës drépanocytaires chez l'adulte vu au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G.
- Déterminer la répartition de ces complications aiguës en fonction des phénotypes drépanocytaires.

III- METHODOLOGIE

1] Lieu de l'étude. Notre étude s'est déroulée au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G et plus précisément au pavillon BERNARD DUFFLO. Situé en commune III du district de Bamako, le CHU du point G est l'une des structures hospitalières de troisième niveau dans l'échelle des services de santé au Mali.

Le service d'hématologie –oncologie médicale est dirigé par un professeur d'hématologie. Le personnel est composé de 3 médecins spécialistes, 1 médecin généraliste, 4 internes, 5 infirmiers.

2] Type et période d'étude.

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les dossiers des drépanocytaires adultes de janvier 2004 à décembre 2008.

3] Population d'étude ayant des complications aiguës

Notre étude a porté sur les drépanocytaires adultes hospitalisés au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G tous âges et sexes confondus.

4] Critères d'inclusion

Ont été inclus dans notre étude, tous les drépanocytaires adultes hospitalisés au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G durant la période de janvier 2004 à décembre 2008.

5] Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus dans notre étude, les sujets drépanocytaires âgés de moins de 16 ans et les adultes hospitalisés en dehors de la période d'étude.

6] Paramètres étudiés

Les paramètres étudiés ont été hématologiques (phénotype drépanocytaire), sociodémographiques (âge, sexe, profession, statut matrimonial), cliniques (motif d'hospitalisation et type de complication).

7] Saisie et analyse des données

Les données ont été saisies sur le logiciel Excel à partir des dossiers des malades disponibles au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G. L'analyse a été faite sur SPSS12.0. Le test de Khi ² a été utilisé pour la comparaison des proportions avec un seuil de signification fixé à $P \leq 0,05$.

IV RESULTATS

1- Caractéristiques sociodémographiques des malades

Notre étude a porté sur 105 malades sur 629 patients vus dans le service d'hématologie oncologie médicale du C.H.U du Point G

1.1 Le sexe :

TABLEAU I : répartition des patients selon le sexe

La répartition de la population en fonction du sexe montre que les hommes étaient plus nombreux que femmes avec un sexe ratio de 1.3 en faveur des hommes.

Sexe	Fréquence	Pourcentage
Masculin	60	57,1
Féminin	45	42,9
Total	105	100,0

1.2 L'âge :

TABLEAU II : répartition des patients selon les tranches d'âge

La répartition de notre population d'étude en fonction des tranches d'âge montrait que les drépanocytaires âgés de 16-25 ans sont majoritaires. Ce tableau montre également que ceux ayant un âge > 55 ans étaient faiblement représentés. Il

apparaît que l'âge moyen dans notre population d'étude était de 26 ± 8 ans avec des extrêmes allant de 16 à 67 ans.

Age (années)	Effectif	Fréquence
16- 25	62	59,0
26 – 35	33	31,4
36 – 45	06	05,7
46 – 55	03	02,9
56 – 65	00	00 ,0
≥ 66	01	01,0
Total	105	100,0

1- Age et sexe :

TABLEAU III : répartition des patients selon l'âge et le sexe

Cette répartition de la population en fonction de l'âge et du sexe montre que quelque soit le sexe considéré, la tranche d'âge de 16-25 était majoritaire. Cependant, aucun sujet de sexe féminin d'âge supérieur à 50 n'a été observé. Cette différence dans la répartition n'était pas statistiquement significative ($P>0,05$).

Age (années)	Sexe du patient		Total	P
	masculin	Féminin		
16- 25	37	25	62	0,3
26 – 35	16	17	33	
36 – 45	05	01	06	
46 – 55	01	02	03	
56 – 65	00	00	00	
≥ 66	01	00	01	
Total	60	45	105	

P=0,3

1.3 Ethnie :

TABLEAU IV : répartition des patients selon l'ethnie :

Parmi les drépanocytaires inclus, les ethnies Soninké et Bambara étaient les plus représentées suivies des Peulh et Malinké. Les ethnies faiblement représentées étaient les sénoufo, minianka, Diawando, et Ouolof

Ethnie	Effectif	Fréquence
Soninké	26	24,8
Bambara	22	21,0
Malinké	19	18,1
Peulh	11	10,5
Sonrhaï	05	04,8
Maure	05	04,8
Dogon	03	02,8
sénoufo/minianka	03	02,8
Diawando	02	01,9

Mossi	02	01,9
Ouolof	02	01,9
Autres	03	02,8
Non précisé	02	01,9
Total	105	100,0

- **Autres : 1 somono ; 1 bobo**
- **Non précisé : aucune information sur l'ethnie**

1-5 La résidence

TABLEAU V : répartition des patients selon la résidence :

La majorité des sujets d'étude résidait à Bamako ou aux alentours de Bamako, c'est ainsi 87.6% d'entre eux ont déclaré vivre à Bamako et 5.7% à Kati.

Résidence	Effectif	Fréquence
Bamako	92	87,6
Kati	6	05,7
Koutiala	3	02,8
Kayes	2	01,9
Ségou	1	01,0
Autres	1	01,0
Total	105	100,0

Autres : 1 cas à Yéléguébougou

1-6 La profession :

TABLEAU VI : répartition des patients selon la profession

Parmi les sujets inclus dans notre étude, les élèves étaient plus représentés avec 27.6%, suivi des cadres avec 21,9% et des étudiants (20,9%). Les commerçants, les ménagères, les cultivateurs, ouvriers et tailleurs représentaient environ 19.1%. Environ 3.8% des sujets d'étude était sans emploi.

Profession	Effectif	Fréquence
Elève	29	27,6
Cadres	23	21,9
Etudiant	22	20,9
Commerçant	08	07,6
Ménagère	07	06,7
Cultivateur/ouvrier/tailleur	05	04,8
Sans emploi	04	03,8
Non précisé	06	05,7
Autres	01	01,0
Total	105	100,0

Autres : 1 artiste (rappeur)

2- Caractéristiques cliniques et biologiques :

2-1 Phénotypes

TABLEAU VII : répartition des patients selon le phénotype

Parmi les drépanocytaires inclus dans l'étude, 70,5% avait le phénotype SS, 24,8 avait un phénotype SC, 2.8% avait le phénotype S β +thalassémie et seulement 1.9% avait le phénotype S β ^othalassémie.

Phénotypes	Effectif	Pourcentage
SS	74	70,5
SC	26	24,8
S β +thalassémie	03	02,8
S β ^o thalassémie	02	01,9
Total	105	100,0

2-2 Motif d'hospitalisation :

TABLEAU VIII : répartition des patients selon le motif d'hospitalisation

Au cours de notre étude, il ressortait que les algies constituaient 96,1% des motifs d'hospitalisation des drépanocytaires adultes. La fièvre représentait 51,4%, les brûlures mictionnelles, comptaient pour 12,4% des motifs d'hospitalisation. L'anémie et les céphalées chacune pour 10,5% ; la détresse respiratoire et les vomissements chacun pour 9,5% et enfin la toux et le priapisme pour respectivement 7,6% et 6,7% des motifs d'hospitalisation.

Signes	Effectifs	Pourcentage
Algies	101	96,1
Fièvre	54	51,4
Brûlure mictionnelle	13	12,4
Anémie	11	10,5
Céphalées	11	10,5
Détresse respiratoire	10	09,5
Vomissement	10	09,5
Toux	8	07,6
Priapisme	7	06,7

2-3 Diagnostic retenu :

TABLEAU IX : répartition des cas de complications dans la population d'étude

Parmi les complications observées, les infections (bactériennes, parasitaires, et virales) occupaient la première place, suivies par les C.V.O, les anémies, le S.T.A, les priapismes et les A.V.C. Les infections bactériennes étaient essentiellement : pulmonaire, urinaire, articulaire, génitale, biliaire, musculaire et osseuse. Les germes mis en cause étaient surtout : *E.Coli*, *E Cloacae*, *C albicans*. Les infections parasitaires étaient à 100% des cas d'infection palustre à *P. falciparum*. Le seul cas d'infection virale était 1 cas d'hépatite virale aigue type B.

Les C.V.O occupaient la deuxième place dans l'importance des complications avec 18,1%.L'anémie, représentait 4,8% de même que le priapisme. Le syndrome thoracique aigu était observé à une fréquence (6,7%). L'A.V.C et le syndrome occlusif n'ont été observés que chez 0,9% chacun des adultes drépanocytaires.

Diagnostic	Effectifs	Pourcentage
Infections bactériennes	43	41,0
CVO	19	18,1
Infections probables	15	14,3
Paludisme	08	07,6

STA	07	06,7
Anémie aigue	05	04,8
Priapisme	05	04,8
Infection Virale(Hépatite B)	01	00,9
AVC	01	00,9
Syndrome occlusif	01	00,9
Total	105	100,0

2-3-1 Phénotypes et crise vaso-occlusive

TABLEAU X : Fréquence de la crise vaso-occlusive en fonction des phénotypes

La répartition des crises vaso-occlusives en fonction du phénotype drépanocytaire montrait que 83.0% des crises survenaient chez les drépanocytaires SS, 12.2% chez les sujets SC, 2.4% chez S β +thal. Un seul cas de crise vaso-occlusive a été observé chez les sujets ayant le phénotype S β ^othal.

Phénotypes	Crise vaso-occlusive		Total	P
	oui	non		
SS	34 (83,0%)	40 (62,5%)	74	0,1
SC	05 (12,2%)	21 (32,8%)	26	
S β +thal	01 (02,4%)	01 (01,6%)	02	
S β ^o thal	01 (02,4%)	02 (03,1%)	03	
Total	41 (100,0)	64 (100,0)	105	

P=0,1

2-3-2 Phénotypes drépanocytaires et infections

TABLEAU XI : Fréquence des infections selon les phénotypes drépanocytaires

Au cours de notre étude, la fréquence des infections était de 60,2%. La répartition de ces infections en fonction du phénotype montrait que 70,4% de cas survenait chez les drépanocytaires SS, 27,3% chez les SC, 2,3% chez les S β +thalassémiques et aucun cas d'infection n'a été observé chez les S β° thalassémiques.

Phénotypes	Les infections			Total	P
	oui	non	"probable"		
SS	31 (70,4%)	33 (70,2%)	10 (71,4%)	74	0,7
SC	12 (27,3%)	11(23,4%)	03(21,4%)	28	
S β +thal	01 (02,3%)	02 (04,3%)	00 (00,0%)	4	
S β° thal	00 (00,0%)	01 (02,1%)	01 (07,2%)	01	
Total	44 (100,0%)	47 (100,0%)	14 (100,0%)	105	

P=0,7

2-3-3 Phénotypes drépanocytaires et anémie

TABLEAU XII : Fréquence de la survenue d'une anémie en fonction des phénotypes drépanocytaires.

L'anémie était observée à une fréquence de 4,8%. Les sujets SS étaient les plus touchés avec 60% des cas et 40% pour les SC. Aucun cas d'anémie n'a été observé chez les sujets S β +thalassémiques et S β ^othalassémiques.

Phénotypes	anémie		Total	P
	Oui	Non		
SS	03 (60,0 %)	71 (71,0%)	74	0,8
SC	02 (40,0%)	24(24,0%)	28	
S β +thal	00 (00,0%)	03 (03,0%)	4	
S β ^o thal	00 (00,0%)	02 (02,0%)	2	
Total	05 (100,0)	100 (100,0)	105	

P=0,8

2-3-4 Phénotypes drépanocytaires et syndrome thoracique aigu

TABLEAU XIII : Fréquence du syndrome thoracique aigu en fonction des phénotypes.

Dans notre population d'étude, la fréquence du syndrome thoracique aigu était de 6,7%. Tous ces cas de syndrome thoracique aigu étaient observés chez les sujets présentant le phénotype SS.

Phénotypes	S.T.A		Total	P
	Oui	Non		
SS	07 (100%)	67(68,4%)	74	0,3
SC	00 (00,0%)	26 (26,5%)	28	
Sβ+thal	00 (00,0%)	03(03,1%)	4	
Sβ°thal	00 (00,0%)	02 (02,0%)	2	
Total	07 (100,0)	98 (100,0%)	105	

P=0,3

2-3-5 Priapisme et phénotypes drépanocytaires

TABLEAU XIV : Fréquence de la survenue de priapisme en fonction des phénotypes.

Le priapisme était observé à une fréquence de 4,8% dans la population d'étude. La répartition de ces cas de priapisme en fonction du phénotype montrait que 80% des cas concernaient les sujets de phénotype SS et 20% les sujets SC. Nous n'avons pas observé de cas de priapisme chez les sujets S β +thal et S β ^othal. Cette répartition des cas de priapisme ne montrait aucune différence statistiquement significative (P=0,9).

Phénotypes	Priapisme		Total	P
	Oui	Non		
SS	04 (80,0%)	70 (70,0%)	74	0,9
SC	01 (20,0%)	25 (25,0)	28	
S β +thal	00 (00,0%)	03 (03,0%)	4	
S β ^o thal	00 (00,0%)	02 (02,0%)	2	
Total	5	100	105	

P=0,9

2-3-6 Phénotypes drépanocytaires et autres complications aiguës :

La fréquence des accidents vasculaires cérébraux dans notre population drépanocytaire était de 0,9%.L'accident a concerné 1 seul cas de sujet SC. Nous n'avons pas observé de cas d'accident vasculaire cérébral chez les sujets beta thalassémiques.

4- Prise en charge transfusionnelle

TABLEAU XV: Fréquence de la transfusion dans la population d'étude.

En hospitalisation, 49,5% ont bénéficié d'une thérapie transfusionnelle.

Transfusion	Effectif	Pourcentage
Oui	52	49,5
Non	50	47,6
NP	03	02,9
Total	105	100,0

NP : Non précisé

5- Evolution :

TABLEAU XVI: répartition des patients en fonction de l'évolution

Une évolution favorable a été observée chez 87,6% des patients. 7 cas de décès ont été enregistrés.

Evolution	Effectif	Fréquence
Favorable	92	87,6
Décédé	07	06,7
Autres	06	05,7
Total	105	100,0

- ❖ Autres: 3 patients sortis contre avis médical ; 02 Non précisé ; 01 transféré en psychiatrie.
- ❖ Les sept(7) cas de décès se répartissaient entre 03 cas d'infections, 02 cas de syndrome thoracique aigu et 02 cas d'anémie

6-Adhésion à un suivi médical préventif :

TABLEAU XVI: Distribution des patients selon qu'ils ont un suivi médical régulier ou non

La répartition des patients selon qu'ils ont un suivi régulier ou non montrait que seulement 35,2% étaient régulier dans le suivi médical

Suivi	Effectif	Pourcentage
Oui	37	35,2
Non	53	50,5
Non précisé	15	14,3
Total	105	100,0

Non précisé : aucune information sur le suivi ou non de ces patients

7- Evolution et suivi

TABLEAU XVII: répartition des patients selon le suivi et l'évolution

Parmi 7 décès constatés au cours de l'étude, aucun patient n'effectuait de suivi régulier.

Evolution	Suivi			Total	P
	Oui	Non	Non précisé		
favorable	35	44	13	92	0,001
DCD	01	06	00	07	
Autres	01	01	04	06	
Total	41	52	15	105	

Les malades suivis ont une évolution favorable par rapport aux patients non suivis avec une différence $p < 0,05$ statistiquement significative

V- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1- Caractéristiques des malades

A travers cette étude nous avons voulu déterminer l'importance des complications aiguës chez l'adulte drépanocytaire. C'est pourquoi nous avons décidé de conduire cette étude en milieu adulte. Le caractère rétrospectif de l'étude ne nous a pas permis de recueillir tous les paramètres essentiels que nous avons souhaité analyser. Le recrutement a été fait à partir des dossiers des patients drépanocytaires confirmés, hospitalisés dans le service d'hématologie oncologie médicale du CHU du Point G dans un contexte d'urgence sur une période de 5ans (Janvier 2004-Décembre 2008).

Cent cinq (105) patients ont été hospitalisés durant la période d'étude. Cet effectif relativement faible, s'explique essentiellement par l'inexhaustivité dans l'enregistrement des paramètres que nous avons voulu analyser dans les dossiers.

La fréquence des complications aiguës drépanocytaires en fonction du phénotype drépanocytaire reste encore non concluante dans le contexte africain

L'évolution de la maladie drépanocytaire est caractérisée par la survenue de complications dont certaines constituent de véritables urgences. Si la fréquence relative de ces complications varie en fonction de l'âge des malades, elle ne semble épargner aucune catégorie d'âge.

La place de certaines complications aiguës dans la survenue des décès est bien étudiée chez l'enfant. De façon générale cette question est bien moins étudiée chez l'adulte.

Nous avons essayé par ce travail, de faire le point de la situation des complications aiguës chez l'adulte drépanocytaire à Bamako à partir de dossiers de malades

recrutés sur cinq ans au service d'hématologie oncologie médicale pour discuter deux questions à savoir : 1) Quelles sont les complications rencontrées ? 2) Quelle est l'importance relative des principales complications en fonction du phénotype drépanocytaire ?

L'analyse des cent cinq(105) dossiers des patients adultes recrutés entre 60 hommes et 45 femmes a permis de constater un âge moyen de 26 ± 8 avec des extrêmes de 16 et 67 ans. La répartition de nos patients par tranches d'âge faisait apparaître une prédominance de la tranche d'âge de 16-25ans. Parmi cette population des malades 35,2% étaient inscrits dans un programme de suivi médical.

Parmi les 105 patients, 74 soit 70,5% étaient de phénotype SS, 26 soit 24,8% étaient de phénotype SC, 3 soit 2,8 étaient de phénotype $S\beta^+$ thal, et 2 soit 1.9% étaient de phénotype $S\beta^{\circ}$ thal.

2- Les complications aiguës et leur évolution

Parmi les motifs d'hospitalisation des drépanocytaires au service d'hématologie-oncologie médicale du CHU du Point G, on constate que les algies (96,1%) étaient les plus fréquemment rapportées suivies par la fièvre (51,6%) et les brûlures mictionnelles (12.4%). Ces résultats corroborent ceux d'une étude menée en Ile de France par Girot [37]. Ces algies peuvent apparaître isolées ou associée à d'autres syndromes. L'analyse de la fréquence globale des complications aiguës chez

l'adulte drépanocytaire laisse une place de choix aux infections (48,5%) suivies des crises vaso-occlusives (18,1%), du syndrome thoracique aigu(6,7) des anémies (4,8%), du priapisme (4,8%), et enfin des accidents vasculaires cérébraux avec seulement (0,9%) et de syndrome occlusif (0,9%). Nous avons enregistré 7 cas de décès ; tous parmi ceux qui n'étaient pas régulièrement suivi dans un service de santé.

L'étude de cette distribution des différentes complications aiguës au regard de la littérature est instructive.

La première étude que nous rapportons ici est celle de l'équipe d'Akinyanju au Nigéria, publiée dans Clinical and Laboratory Hematology en 2000. Cette étude a concerné 102 drépanocytaires dont 60 hommes et 42 femmes et âgés de 12 à 44 ans recrutés sur une durée de 1 an dans le cadre d'une étude prospective.

- de cette étude on retient que l'anémie grave était la complication la plus fréquente et qu'elle était cause de forte mortalité puisque sur 8 cas de décès, 7 étaient dus à cette complication
- la crise douloureuse venait en seconde position. Cette crise douloureuse était de façon significative de localisation thoracique après l'âge de 25 ans. Trois décès étaient observés dans cette série dans ce contexte
- La troisième urgence était représentée par le paludisme qui paraissait la cause majeure de l'anémie dans cette population
- Cette troisième urgence était suivie par les infections bactériennes. Il faut souligner que le diagnostic d'infection était retenu dans cette étude sur la base d'une documentation bactériologique ou d'une réponse favorable à un traitement antibiotique

- Le syndrome thoracique aigu venait en cinquième position, mais paraissait comme la première cause de décès.
- Cette étude ne fait pas cas de complications comme le priapisme aigu, les hématuries ou les thromboses artérielles comme celle de l'artère rétinienne.

Diop.S a rapporté en 2005 une étude portant sur 236 épisodes d'hospitalisation chez des sujets âgés de plus de 20 ans (20-59 ans).

- Parmi 212 cas de complications aiguës, cet auteur rapportait la crise vaso-occlusive comme la première cause d'hospitalisation suivie de l'anémie, du paludisme, du syndrome thoracique aigu et des infections. Le taux de décès survenant surtout dans un contexte de crise vaso-occlusive prolongé ou de syndrome thoracique aigu était estimé à 6,42%.

Dans notre service nous avons étudié rétrospectivement les dossiers des malades vus en urgence sur les années 2004 et 2008, âgés de plus de 15 ans.

- Les principaux diagnostics retenus étaient représentés d'abord par les infections puis par la C.V.O

- Lorsqu'on s'intéresse aux infections on est impressionné par la grande fréquence des septicémies, des ostéites et des infections urinaires.

- Les germes mis en évidence dans les contextes de septicémie ont été des bacilles à gram négatif représentés surtout par les entérobactéries. Dans les urines, le germe le plus souvent retrouvé a été le staphylocoque.

- L'étude de l'évolution des cas montre un taux de décès qui égal 7.4% et parmi les complications l'anémie apparaît comme la plus létale de même que le S.T.A.

Il faut noter ici, qu'il s'agisse du cas d'hématurie ou de STA, le décès était survenu dans un contexte d'impossibilité de transfuser le malade.

Finalement, si on compare ces données africaines entre elles et avec ceux obtenues ailleurs en Europe on se rend compte en terme de fréquence que les profils de distribution des cas n'est pas le même.

Ce tableau [23] rapporte par ordre de fréquence les 5 premières complications responsables d'admission en urgence. Comme on le constate, dans l'étude nigériane, la première cause est l'anémie sévère, dans l'étude sénégalaise comme dans celle conduite par l'équipe de Galactéros en France, la C.V.O vient en tête, au Mali en revanche, l'infection apparaît comme la première urgence. Le paludisme dans tous les pays Africains reste une préoccupation, venant au troisième rang.

La prédominance du sexe masculin rapportée par la plupart des études mérite de faire l'objet d'études complémentaires pour mieux préciser ce paramètre comme facteur de risque de survenue des complications aiguës drépanocytaires

Afin de vérifier si ces complications surviennent préférentiellement chez un phénotype drépanocytaire particulier, nous avons déterminé la répartition de ces complications en fonction du phénotype drépanocytaire. Ainsi l'analyse de nos données montrait que quelque soit le phénotype considéré, ces complications sont présentes et qu'il n'existe pas une susceptibilité particulière significative dans la survenue de ces complications. Cependant la faible taille de notre échantillon d'étude ne nous permet pas de conclure de façon définitive ces résultats observés.

A la lumière de ces constats nous pensons nécessaire de conduire une autre étude sur un échantillon beaucoup plus important.

Dans le cadre du suivi, le recours à la transfusion a été fait chez 49,5% de la population d'étude.

VI. CONCLUSION :

Nous avons retenu de cette étude :

- 1-La nette prédominance du sexe masculin alors que l'incidence de la maladie ne varie pas selon le sexe.
- 2-Les complications aiguës décelées sont les infections, le S.T.A, et l'anémie
- 3- Les cas de décès sont volontiers observés parmi la population des drépanocytaires non inscrits dans un programme de suivi médical.

Les cas de décès sont volontiers observés chez les malades qui n'étaient pas soumis à un suivi médical. Ces observations incitent à revoir l'histoire naturelle de la drépanocytose dans notre contexte par des études prospectives de cohorte en vue de développer éventuellement des stratégies spécifiques de prises en charge des drépanocytaires.

VII-RECOMMANDATIONS

- **Au service d'hémo-oncologie médicale :**

Rechercher un foyer infectieux devant tout état fébrile : **O.R.L, urinaire, dentaire, pulmonaire, cutané etc....**

Faire une étude prospective permettant de mieux apprécier la mortalité et la morbidité chez l'adulte.

Tenue correcte des dossiers médicaux

- **Aux patients :**

Respecter à adhérer au programme de suivi conformément aux recommandations des médecins

- **A l'A.M.L.U.D :**

Eduquer, sensibiliser les patients ainsi que leurs familles à

Adhérer aux activités de l'association ;

- **Aux chercheurs**

Conduire des études avec un échantillonnage beaucoup plus important en impliquant tous les intervenants dans la prise en charge de la drépanocytose

- **Aux autorités :**

Création d'un programme de lutte contre la drépanocytose.

VIII- REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES:

1. **Abramson J S, Baker CJ, Fisher MC et al:** Policy Statement : Recommendations for the prevention of pneumococcal infections including the case of pneumococcal conjugate vaccine (Revenant) pneumococcal polysaccharide vaccine, and antibiotics prophylaxis. *Pediatric* 2000; 106;362-366.
2. **Agarwal A, Guindo A, Cissoko Y, Taylor J G, Coulibaly D, Koné A et al.** Hemoglobin C associated with protection from severe malaria in the Dogon of Mali, a West African population with a low prevalence of hemoglobin S, *Blood*, 2000, 26:23-63
3. **Aken'Ova Y A, Bakare RA, Okunade MA, Olaniyi J.** Bacterial causes of acute osteomyelitis in sickle cell anemia: changing infection profile. *West Afr J med* 1995; 14(4):255-258.
4. **Aken'Ova Y A, Bakare RA, Okunade MA, Olaniyi J.** Septicemia in sickle cell anemia patients: the Ibadan experience. *Cent Afr J med* 1998; 44(4): 102-104.
5. **Allison AC.** Protection afforded by sickle cell trait against subtertian malarial infection. *BMJ*; i: 290-294.
6. **Arnal C, Girot R.** Drépanocytose chez l'adulte. Encycl Med Chir (Editions Scientifiques ET Médicales Elsevier SAS, Paris tous droits réservés), Hématologie, 13-006-D-16, 2002,15p.
7. **Bachir D, Bonnet GM, Galacteros F.** La transfusion dans la drépanocytose. Presse *Méd* 1990 ; 19 : 1627-1631
8. **Ballas SK.** Sickle cell disease: Current clinical Management. *Sem Hematol* 2001 ; 38 : 307-314.
9. **Bachir D.**La drépanocytse : Pathologie constitutionnelle du globule rouge.Revue française des laboratoires Juin/Juillet 2000, N° 324.
10. **Beaudouin G.** les dogon du Mali, Armand Clin Ed. Paris 1984 ; 222p.
11. **Barret-Connor E.** Bacterial infection and sickle cell anaemia an analysis of 250 infections in 166 patients and a review of the literature. *Medecine* 1991;50:97-112.

- 12. Castets M, Chabal J, Nouhouayl A, Goudote E, Ayite A.** (Bacterial study of acute osteoarthritis and osteomyelitis in Africa children in Dakar). *Bull Soc Pathol Exot* 1970;15(4):589-593.
- 13. Cellule de Planification Sanitaire du Ministre de la Santé & Direction Nationale de la Statistique.** Enquête démographique et de santé du Mali III (EDS MIII) 200. Rapport de juin 2002 : 450p.
- 14. Chebloune Y, Pagnier J, Trabuchet G, Faure C, Verdier G, Labie D et al.** Structural analysis of the 5' flanking regions of the beta- globine gene in African sickle cell anemia patients: further evidence for three origins of the sickle cell mutation in Africa. *Proc Natl Acad Sci USA* 1988; 85: 4431-4435.
- 15. C.Le Turdu-Chicot, L. Foucan, M.Etienne-Julian, Y.Leborgne-Samuel, R. Fahan. C.Berchet.** Analyse des hospitalisations drépanocytaires adultes en Guadeloupe : *Revue Med Interne* 2000 ; 24-9.
- 16. Cokburn IA, Mackinon MJ, O'Donnell A, Allen SJ, Moulds JM, Baisor M et al.** A human complement receptor 1 polymorphism that reduces Plasmodium falciparum rosetting confers protection against severe malaria. *PNAS* 2004;101:272-277.
- 17. Dao F B T :** Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako. Thèse Med Bamako 1992; 30
- 18. Dean D, Neumayr L, Kelly DM, Ballas SK, Kleman K, Robertson S et al.** Acute Chest Syndrom Study Group. Chlamydia pneumonia and Acute Chest Syndrom Study Group. Chlamydia pneumonia and acute chest syndrome in patients with sickle cell disease. *J Pediatr Hematol Oncol* 2003; 25:46-56.
- 19. De Montalembert.M :** Prise en charge des hémoglobinopathies constitutionnelles. *Hematol. Livre d'interne.Flammarion* ; 14 :463-514.
- 20. Diagne I, Soares GM, Gueye A, Diagne-Gueye NR, Tall L, N'Diaye O et al** (Infections in Senegalese children and adolescents with sickle cell anemia: epidemiological aspects) *Dakar Med* 2000;45(1):55-58.
- 21.Diallo D, Traoré K, Baby M, Rhaly AA, Bellys G, Chaventré A.** Hemoglobinopathies C and s in the Dogons. *Nouv Rev Fr Hematol* 1993;35:551-554).
- 22.Diallo D.** (Sickle cell disease in Mali in 2002).*Mali Médical* 2002 ; XVII(3et4):37-49.

- 23. Diallo D.** Les urgences chez l'adulte drépanocytaire en Afrique : 3^{ème} Conférence internationale de l'OILD, Dakar, 23 Novembre 2006
- 24. Dicko Fatoumata Chérif :** La drépanocytose en médecine adulte. Réflexion sur les complications chroniques dégénératives. *Thèse Médecine* ; 1999 ;00-M-3
- 25. Diop S.** Les urgences drépanocytaires chez l'adulte : Causes d'hospitalisations de 236 sujets drépanocytaires adultes à Dakar, juin 2005.
- 26. Doumbo O, Touré Y, Coulibaly B, Koïta O, Traoré B, Dolo A et al.** (Incidence of malaria and S hemoglobinopathy in the pediatric hospital milieu in Bamako, Mali.) *Med Trop* 1992; 52:169-174.
- 27. Elion J, Labie D.** Bases physiologiques moléculaires et cellulaires du traitement de la drépanocytose. *Hématologie* 1996 ; 2 :499-510.
- 28. Elion J, Labie D.** Drépanocytose et adhésion cellulaire. *Hématologie* 1998 ;4(3) :201-211.
- 29. Embury SH, Hebbel RP, Monhadas N, Steinberg MH.** Sickle cell disease, In: Basic principes and clinical practice. New york: Raven *Press*, 1994:311-326.
- 30. Flint J, Harding RM, Boyce AJ, Clegg JB.** The population genetics of the haemoglobinopathies. In Higgs DR, Weatherhall DJ, eds. Balliere's Clinical Haematology:Haemoglobinopathies. London, England:Balliere Tindal WB Saunders;1998:1-51
- 31. Galactéros F.** (Physiopathology basis of sickle cell disease, management and current therapeutics). *Bull Soc Pathol Exot* 2001; 94(2):77-79.
- 32. Francis RB Jr, Johnson CS.** Vascular occlusion in sickle cell disease: Current concepts and unanswered questions. *Blood* 1991 ; 77: 1405-1414.
- 33. Gaston MH& Rosse WF.** The cooperative study of sickle cell disease review of study design and objectives. *Am.J.Pediatr.Hematol.Oncol.* 1982; 4:197-201.
- 34. Gaston MH, Verter JI, Woods G, Pegelow C, Kelleher J, Presbury G et al.** Prophylaxis with oral penicillin in children with sickle cell anemia. A randomized trial. *N Engl J Med* 1986;314(25):1593-1599.G
- 35. Gbadoe AD, Dogba A, Dagnunra AY, Atakouma Y, Tekou H, Assimadi JK.** (Acute osteomyelitis in the children with sickle cell disease in tropical zone : value of oral fluorokinolones). *Arch Pediatr* 2001;8(12):1305-1310.

36. Gill FM, Sleeper LA, Weiner SJ, Brown AK, Bellevue R, Grover R et al. Clinical events in the first decade in a cohort of infants with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Blood* 1995; 86(2):776-783.
37. Girot R. Le réseau de recherche clinique INSERM sur la drépanocytose: un outil pour le soin et la recherche, *Arch Pédiatr* 1996; 3(Suppl 1): 321S-323S.
38. Girot R. Thalassémies drépanocytose : Physiopathologie et diagnostic. *Rev Prat* (Paris) 1999, 49, page 667.
39. Godeau B, Noël V, Habibi A, Schaeffer A, Bachir D, Galacteros F. La drépanocytose chez l'adulte : quelles urgences pour l'interniste ? *Révue Méd Int* ; 22 :440-51.
40. Goyal M, Millet ST, Hammerschlag MR, Gelling M, Gaydos CA, Hardick J, Wood BJ, Reznik T, Rao SP. Is Chlamydia pneumonia Infection Associated With Stroke in Children With Sickle Cell Disease. *Pediatrics* 2004; 113(4):318-321.
41. Gree BE, Platt OS. Sickle reticulocytes adhere to VCAM-1: *Blood* 1995; 85: 268-274.
42. Hebbel RP, Beyonce. hemoglobin polymerization: the red blood cell membrane and sickle disease pathophysiology. *Blood* 1991; 77: 214-237.
43. Hill AVS, Allsopp CEM, Kwiatkowski D, Anstey NM, Twumasī P, Rowe PA et al. Common West Africa HLA antigens are associated with protection from severe malaria. *Nature* 1991; 352:595-600.
44. Hill AV, Elvin J, Willis AC, Aidoo M, Allsop CE, Gotch FM et al. Molecular analyse of the association of HLA-B53 and resistance to severe malaria. *Nature* 1992;360:434-439.
45. Hoppe C, Styles L, Vichinsky E. The natural history of sickle cell disease. *Curr Opin Pediatr* 1998; 10(1):49-51.
46. Ibidap MO, Akinyanju OO. Les urgences drépanocytaires chez l'adulte au Nigeria *Clin Lab haemat* 2000, 22 ; 151-155.
47. Ingram VM. A specific chemical difference between the globins of normal human and sickle-cell anemia haemoglobin. *Nature*, 1956;178:792-794.
48. Inwald DP, Kirkham FJ, Peters MJ et al. Platelet and leukocyte activation in childhood sickle cell disease: association with nocturnal hypoxemia. *Br.J.Hematol*;111:474-781.

- 49. Koko J, Reymond-Yeni A, Anewin-Andjanga G, Moussavou A, Gahouma D.** Bacterial infections in children with sickle cell disease in Libreville. *Arch Pediatr* 1999; 6(10):1131-1132.
- 50. Kollers TM, Phasuk R, Sattabougkot J.** variation of circumsporozoite 26 and 29 genotypes of plasmodium infecting patients and association with HLA-DQA allotype in western Thailand. *J Parasitol* 2004;90 (1):182-184.
- 51. Labie D, Srinivas R, Dunda O, Dode C, Lapoumerilie C, Devie V et al.** Haplotypes in tribal Indians bearing the sickle gene : evidence for the unicentric origin of the tribal population of Indian Hum *Biol* 1989 ;61 :479-491.
- 52. Larcher VF, Wyke RJ, Davis LR, Strow CE, Williams R.** Defective yeast opsonisation and deficiency of complementation in sickle cell disease. *Arc. Dis. Child.*1982 ;57:343-346.
- 53. Lee A, Thomas P, Cupidor L, Sergeant B, Sergeant G.** Improved survival in homozygous sickle cell disease: lessons from a cohort study. *BMJ* 1995;311:1600-1602.
- 54. Leikin SL, Gallagher D, Kinney TR, Sloane D, Klug P, Rida W.** Mortality in children and adolescents with sickle cell disease. Cooperative Study of Sickle Cell Disease. *Pediatrics* 1989; 84:500-508.
- 55. Marotta CA, Wilson JT, Forget BJ, Weissman SM.** Human β -globin messenger RNA III. Nucleotide sequences derived from complementary DNA. *J Biol Chem* 1977;252:5040-5051.
- 56. MBIANDA YONKE .E.** Importance du paludisme chez l'adolescent et l'adulte drépanocytaires dans les services de médecine ABCD de l'hôpital du Point G de 1994 à 2001. *Thèse de Médecine*; 2002;
- 57. Mockenhaupt FP, Mandelkow J, Till H, Ehrhardt S, Eggelte TA, Bienzele U.** Reduced prevalence of plasmodium falciparum infection and of concomitant anaemia in pregnant women with heterozygous G6PD deficiency. *Trop Med Intern Health* 2003 ;497-500.
- 58. Modiano D, Luoni G, Sirima BS, Simpore J, Verra F, Konate A et al.** Hemoglobin C protects against clinical Plasmodium falciparum malaria. *Nature* 2001; 414:305-308.
- 59. Neonato MG, Lu CY, Guilloud-Bataille M, Lapoumeropulie C, Naabel-Jassim H, Dabit D et al.** Genetic polymorphism of the mannose-binding protein gene in children with sickle cell disease : identification of three new variants alleles and relationship to infection. *Eur J Hum Genet* 1999; 7:679-686.

60. **Norris CF, Surrey S, Bunn GR, Schwartz E, Bucharanan GR, McKenzie SE.** Relationship between receptor IIA polymorphism and infection in children with sickle cell disease. *J Pediatr* 1996; 128:813-819.
61. **Omango U.** (Incidence of bacterial infections in Zairese children with sickle cell anemia). *Ann Pediatr* (Paris) 1981; 28(7):525-527.
62. **Omango U, Muganga N, Kapepela M.** (Bacterial septicemias in children with homozygous sickle cell anemia. Analyse of 69 cases). *Ann Pediatr*(Paris) 1989;36(5):315-318.
63. **Overturf GD.** Infections and immunizations of children with sickle cell disease. *Adv Pediatr infect Dis* 1999; 14:191-218.
64. **Pawliuk R, Westerman K A, Fabry ME et al.** Correction of sickle cell disease in transgenic mouse models by gene therapy. *Science* 2001; 294:2368-2371.
65. **Pearson HA, Spencer RP & Cornelius EA.** Functional asplenia in sickle cell anemia. *N Eng J Med* 1969;1079-1083.
66. **Platt OS, Brambilla DJ, Rosse WF, Milner PF, Castro O, Steinberg MH, Klugg PP.** Mortality in Sickle Cell Disease. Life Expectancy and Risk Factors for Early Death. *N Eng J Med* 1994; 330(23)1639-1644.
67. **Powers DR.** Natural history of sickle cell disease. The first ten years. *Semin Hematol* 1975; 12:267-285.
68. **Quinn CT, Rogers ZR, Buchanan GR.** Survival of children with sickle cell disease. *Blood* 2004;130 (11)4023-4027.
69. **Rahimy MC, Gangbo A, Ahouignan G, Anagonou S, Boco V, Alihonou E.** Outpatient Management of fever in Children With Sickle Cell Disease(SCD) in an African Setting. *Am J hematol* 1999; 62:1-6 .
70. **Rautonen N, Martin NL, Rautonen J, Rooks Y, Mentzer WC, War DW.** Low number of antibody producing cells in patients with sickle cell anaemia. *Immunol Lett* 1992;34:207-2011.
71. **Rivella S, Sadelain M.** Therapic globin gene delivery using lentiviral vectors. *Curr Opin Mol Ther* 2002;4:505-514.
72. **Rochant H, Bernaudin F, Cornu G, Davies S, Fondu P, Galacteros F, Girot R.** Place de la greffe de la moelle osseuse dans le traitement de la drépanocytose. *Hematologie* 1996 ; 2 :334-343.

- 73. Rogers DW, Sergeant BE, Serjeant GR.** Early rise in the “pitted” red cell count as a guide to susceptibility infection in childhood sickle cell anemia. *Arch Dis Child* 1982; 57:338-342.
- 74. Rosse WF, Narla M, Petz LD, Steinberg MH.** New views of sickle cell disease pathophysiology and treatment. *Hematology*(am Soc Hematol Education Program Book)2000;:2-17.
- 75. Roupret Morgan, BELEY Sébatien, TRAXER O, Kirs-Noir, JOUANNET. Pierre, JARDIN Alain, THOUN Nicolas.** Prise en charge du priapisme.chez les patients drépanocytaires. *Progrès en Urologie* (2005), 15, 392-397.
- 76. Rowe JA, Raza A, Diallo DA, Baby M, Poudiougou B, Coulibaly D et al.** Erythrocyte CR1 expression level does not correlate with a Hind III restriction fragment length polymorphism in Africans; implications of studies on malaria susceptibility. *Genes & Immunity* 2003; 8:118-124.
- 77. Saly CD, Oui L.** Fortnightly review: Management of patients with sickle cell disease. *BMJ* 1997;315:656-660.
- 78. Saunders MA, Hammer MF, Nachman MW.** Nucleotid variability at G6PD and the signature of malaria selection in humans; *Genetics* 2002 ; 162 :1849-1861.
- 79. Serjeant G.** The emerging understandings off sickle cell disease. *B.J. Hematol* 2001;112:3-18.
- 80. Sergeant GR, Serjeant BE.** Management of Sickle Cell Disease; Lessons from the Jamaican Cohort Study. *Blood* 1993; 7:137-45.
- 81. Singihara K, Bebbel RP.** Multiple mechanisms of sickle erythrocyte adherence to vascular endothelial cells. *Clin Hemorheol* 1992; 2: 185-189.
- 82. Smeja M, Mohany J, Petrich A, Boman J, Chernesky M.** Association of circulating Chlamydiae pneumonia DNA, with cardiovascular disease: a systematic review. *BMC Infectious disease* 2002;2(21): available from:<http://www.biomedcentral.com/1471-2334/2/21>
- 83. Tamouza R, Neonato MG, Busson M, Marzais F, Girot R, Labie D et al.** Infectious complications in sickle cell disease are influenced by HLA class II alleles. *Human Immunology* 2002; 63:194-199.

- 84. Thomas AN, Pattison C, Serjeant GR.** Causes of death in sickle cell disease in Jamaica. *Br Med J* 1982; 285:633-635.
- 85. Verreli BC, McDonald JH, Argyropoulos G, Destro-Bisol G, Froment A, Drousiotou A.** Evidence for balancing selection from nucleotide sequence analyses of human G6PD. *Am J Hum Gent.*2002;71:112-1128.
- 86. Walters MC, Storb R, Patience M, Leisenring W, Taylor T, Sanders JE et al.** Impact of marrow transplantation of symptomatic sickle cell disease, an interim report. *Blood* 2000; 95:1918-1924.
- 87. Weatherall DJ.** Genomics and Global Health: Time for a reappraisal. *Science* 2003; 302:597-598.
- 88. World Health Organization.** Guidelines for the control of Hemoglobin Disorders. Edited by model B. Geneva:World Health Organization; Publications; WHO/HDP/HB/GL/94.1,1994
- 88. Zimmerman PA, Fitness J, Mould JM, McNamara DT, Kasehagen LJ, Rowe J, Alexandra Hill AVS.** CR1 Knops blood group alleles are not associated with severe malaria in Gambia. *Genes & Immunity* 2002; 3:497-500.

IX. ANNEXES

FICHE SIGNALITIQUE

NOM: KANE

PRENOM: DIAMINATOU

DATE ET LIEU DE NAISSANCE : 19 Janvier 1977 à Bamako

TITRE DE THESE : PROFIL DES COMPLICATIONS AIGUES DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ L'ADULTE

ANNEE DE SOUTENANCE : 2011

NATIONALITE : malienne

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.

SECTEUR D'INTERET : Hématologie.

RESUME :

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les complications aigues de la drépanocytose chez l'adulte dans le service d'hémato-oncologie de l'hôpital du point G de janvier 2004 à Décembre 2008.

Ont fait l'objet de cette étude : 74 drépanocytaires SS, 26 drépanocytaires SC, 5 beta thalasso drépanocytaires ;

Plus de la moitié de nos patients était de sexe masculin avec un ratio H/F=1,3.

La tranche d'âge de 16 à 25 était la plus représentative.

Les algies représentaient 96,1% des motifs de consultation.

Les principales complications étaient représentées par : la crise vaso-occlusive, les infections, l'anémie, le syndrome thoracique aigu, le priapisme, l'accident vasculaire cérébral. Les associations de complications étaient aussi fréquentes.

Parmi ces complications les plus létales étaient le syndrome thoracique aigu, l'anémie et le syndrome infectieux autremendit les infections

Une prise en charge précoce peut améliorer le pronostic de chaque complication qu'il soit vital ou fonctionnel.

SUMMARY

This study was a retrospective study carried out on Malian Adult with sickle cell disease in hematology hospital of “Point G” from 2004 to 2008. This study aimed to determine the main complication occurred in 105 Malian Adult suffering from sickle cell anemia. Infection appears to be the most prevalent complication in Malian adult with sickle cell anemia. Among the 105 patients 74 were SS, 26 were SC, and 5 were S β thalassemia. Male were predominant and most of the patients were aged between 16-25 years. The major cause of hospitalization was pain. Among the complication, infections were found at high frequency.

FICHE D’ENQUETE

N° de dossier: /__ / __ / __ /

1-Données sociodémographiques :

Sexe: M / __ / ou F / __ /

Age (en années): / __ / __ / __ /

Ethnie : / __ / __ / __ / __ / __ /

Résidence: / __ / __ / __ / __ / __ / __ /

Secteur d'activité : / __ / __ / __ / __ / __ / __ / __ / __ / __ /

Forme: /SS/ __ /, SC/ __ /, Sβ°thal/ __ /, Sβ⁺thal / __ /, Autres

Motif d'hospitalisation : _____

Forme de drépanocytose : SS / __ /, SC / __ /, S/Bthal/ __ /,

Motif d'hospitalisation:)

Date d'hospitalisation: / __ / __ / __ / __ / __ /

Date de sortie ou de décès : / __ / __ / __ / __ / __ /

Durée d'hospitalisation (en jours) : / __ / __ / __ / __ /

2-Signes cliniques à l'admission :

Douleur :

Abdominale: / __ /

Thoracique: / __ /

Ostéo-articulaire: / __ /

Fièvre: Oui/ __ / Non/ __ /

Brûlures mictionnelles: Oui/ __ / Non/ __ /

Leucorrhées: Oui/ __ / Non/ __ /

Carie dentaire: Oui / __ / Non/ __ /

Otite : Oui/ __ / Non/ __ /

Angine: Oui/ __ / Non/ __ /

Paleur : Oui/ __ / Non/ __ /

Ictère : Oui / __ / Non/ __ /

Hépatomégalie : Oui/ __/ Non/ __/

Splénomégalie : Oui/ __/ Non/ __/

Adénopathie : Oui/ __/ Non/ __/

Murphy : Oui / __/ Non/ __/

Vomissement : Oui/ __/ Non/ __/

Diarrhée : Oui/ __/ Non/ __/

Détresse respiratoire : Oui/ __/ Non/ __/

Tachycardie : Oui/ __/ Non/ __/

Souffle cardiaque : Oui/ __/ Non/ __/

Toux : Oui/ __/ Non / __/

3-Bilans Complémentaires demandés en urgence :

Numération formule sanguine faite : Oui/ __/ Non/ __/

Si faite : taux d'hémoglobine: / __/ g/dl

V.G.M/ __/ fl

TCMH/ __/ pg

Réticulocytes : -----

Groupe Sanguin ABO / __/, Rhésus : positif/ __/, négatif/ __/

Goutte épaisse : positive/ __/, négative/ __/

Hémoculture : positive/ __/, non / __/

Si positive : identifier le(s) germe(s) : -----

Examen cytbactériologique des urines : positif/ __/, négatif/ __/

Si positif identifier le(s) germes(s) : -----

Radiographie standard faite : Oui/ __/ Non/ __/

Echographie abdominale faite : Oui/ __/ Non/ __/

Si Oui

résultat :

4-Diagnostic (s) retenu(s) :

Diagnostic 1 : _____

Diagnostic 2 : _____
Diagnostic 3 : _____

5-Préscription de base en urgence :

Hyperhydratation : Oui/___/ Non /___/

Alcalinisation : Oui /___/, Non/___/

Antalgique : Oui/___/, Non/___/

Antipyrétique : Oui/___/, /___/

Antibiotique : Oui/___/, Non/___/

6-Transfusion sanguine faite au moment de l'hospitalisation actuelle :

OUI /___/, NON /___/,

Si NON, pourquoi ? (Pas d'indication /___/, Sang non disponible /___/)

Evolution : Sortie /___/, Décédé /___/

Malade avait un suivi médical : OUI /___/, NON /___/

Malade était connu du service: /___/, NON /___/

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des Maîtres de cette Faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'HIPPOCRATE, je promets et je le 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 partagerai aucun partage clandestin d'honoraires.

Admise 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 partie 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.

Respectueuse et reconnaissante envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

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

Que je sois couverte d'opprobre et méprisée de mes confrères si j'y manque !

Je Le Jure.