

Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako

Faculté de Médecine et d'Odonto-Stomatologie



Année universitaire : 2019-2020

Thèse N...../M

THESE :

ASPECTS EPIDEMIOCLINIQUES DE LA DREPANOCYTOSE DANS LE SERVICE DE PEDIATRIE DE L'HOPITAL DE SIKASSO

Présentée et soutenue publiquement le.../..../.....

devant le jury de la Faculté de Médecine et d'Odonto Stomatologie

Par M. Ibrahim KEITA

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

Jury

Présidente : Pr Fatoumata DICKO-TRAORE

Membre : Dr Mohamed Elmouloud CISSE

Co-directeur : Dr Aboubacar SANGARE

Directeur : Pr Abdoul Aziz DIAKITE

DEDICACES

DEDICACES :

A ALLAH

Gloire et pureté à Lui, le Seigneur, le Généreux, le Tout-Miséricordieux, le Très-Miséricordieux, le Créateur et Maître des Univers, le Seul et unique Dieu digne d'adoration. Il n'est ni force, ni puissance que par Dieu. C'est certes, Dieu qu'il soit exalté, qui m'a inspiré et aidé à compiler ce travail.

Au Prophète MOHAMED

« Que la paix et la bénédiction soient sur Lui et sa famille ». Tu es le dernier des Prophètes et Messagers, notre Souverain, tes lumières ont rayonné et ont éclairé les êtres humains et ont mis fin à l'ignorance. Par tes efforts, les piliers de l'unicité et les fondements de la foi se sont bien établis, les vertus et les bonnes mœurs se sont répandues. Nous et gratitude te témoignons respect.

A ma patrie : le MALI

Nous ne saurions dire à quel point tu as ouvert les portes de la réussite à tous les fils de la nation quel que soit la classe sociale. Puis ALLAH te bénir et étendre son salut sur tes fils.

A mon père : Yaya KEITA

Les mots n'expriment pas assez ce que j'éprouve pour votre personne. Vous nous avez inculqué le sens de la responsabilité. Vous nous avez élevé dans la rigueur, dans l'esprit de la réussite. Vos conseils ne m'ont jamais fait défaut. Vous avez appris à mes

frères, mes sœurs et moi le sens de l'honneur, de la dignité, de la discipline, de la justice et le respect du prochain. Puisse ce travail vous apporter la plus grande satisfaction. Que le Seigneur vous prête longue vie.

A mes mères : Maimouna DIAKITE et Maimouna TRAORE

Mères éducatrices et exemplaires, vous assurez le rôle de mère et de grande mère simultanément, ce travail est le fruit de votre dévotion. Vous nous avez enseigné l'honnêteté et la bonne conduite. Vous avez toujours offert votre tendresse à vos propres enfants et aux enfants d'autrui. Sans vos encouragements, vos prières, vos conseils et bénédictions ce travail ne pourra être réalisé. Les mots me manquent pour vous exprimer mes sentiments. Je pris le bon Dieu de vous prêter une longue vie et de vous accorder son paradis le plus élevé.

A mes frères et sœurs : Nantènè KEITA, Salimata KEITA, Abdoul Karim KEITA, Fadel KEITA, Asmahou KEITA, Aliou KEITA, Safia KEITA, Nafissatou KEITA, Amar KEITA, Mohamed Lamine KEITA, Abdramane BAMBA, Binèfou OUATTARA, Cheick KEITA pour votre soutien sur tous les plans, votre affection et le respect que vous m'avez accordé. A vous mes sentiments les plus profonds et fraternels. En gage de ma profonde gratitude et affection que resserrent d'avantage nos liens de fraternités. Ce travail est le vôtre.

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS :

Mes remerciements à toutes les personnes de bonne volonté qui de loin ou de près ont contribué à la réalisation de ce travail.

Aux membres de notre famille

Que Dieu consolide notre lien familial. A vous tous ma gratitude et attachement.

A mes tantes et oncles

Merci pour tout ce que vous avez fait et continuent de faire pour moi. Vous avez tous ma sincère reconnaissance et considération.

A mes cousins et cousines

A toute la famille KEITA à Sikasso

A feu Sékou Keita

Que le Seigneur, le Tout puissant, le Tout Miséricordieux t'accueille dans sa somptueuse demeure éternelle « le paradis ».

A ses femmes Feue Mme Keita Aicha Sanogo ; Feue Mme Keita Rokiatou Sanogo, Feue Mme Keita Assetou Sanogo : Que la terre vous soit légère et le Tout puissant vous accepte dans son saint paradis.

A tous les médecins du service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso
Dr Aboubacar SANGARE, Dr Assetou CISSOUMA, Dr Hachimi POMA, Dr Flagnouma DIALLO Epouse Touré, Dr Fatoumata CAMARA Epouse Diabaté, Dr Phillippe KELEMA.

Les mots me manquent pour exprimer avec exactitude les sentiments que j'ai pour vous. Vos sourires, vos conseils, vos critiques ont été d'un apport précieux dans la réalisation de ce travail. Merci infiniment.

A la famille Malla à Sikasso Banconi

A toute la famille Bah, Diallo, Sanogo à Hamdallaye Sikasso

A la famille Konaté Point G Bamako

A la famille Traoré Sébénikoro Bamako

A mes amis, camarades de classe et collègues de travail

Dr Dramane OUATTARA, Dr Yacouba COULIBALY, Dr Adama TANGARA, Dr Amidou BERTHE, Dr Adama MALLE, Dr Mory COULIBALY, Interne Abdoulaye DJIGUIBA.

Des vrais amis se reconnaissent toujours lors des moments durs. Dans beaucoup de circonstances, vous m'avez prouvé qu'au-delà de l'amitié vous êtes des frères plus que jamais sincères. Sans vous je n'aurais jamais pu mener à bien ce travail.

A tous mes enseignants de l'école primaire et de l'école secondaire.

A tout le corps professoral de la Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie et de Faculté de Pharmacie.

Je vous dis tous merci avec le cœur plein de reconnaissance pour votre encadrement et votre amour de transmission du savoir.

A tout le personnel du service de la pédiatrie de l'hôpital de Sikasso

Pour l'accueil, la considération et surtout la bonne collaboration.

A tous les faisant fonction d'internes du service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso : Interne Amadou Sogodogo, Interne Mahamadou Yalcouyé, Interne Fatoumata Berthé Epouse Djiré, Interne Hindou Maiga Epouse Maiga, Interne Aboubacar Ouattara, Interne Salif Dagnoko.

Pour la bonne collaboration.

A tous les personnels de l'unité de prise en charge de la drépanocytose du GHU Gabriel Touré

Pr Abdoul Aziz DIAKITE, Dr Mohamed Elmouloud CISSE, Interne Nicole KPAKOUTOU, Interne Abdoulaye DAO, Interne Fatoumata DRAME, Interne Oumou SIDIBE.

Pour l'accueil et la bonne collaboration pendant mon séjour dans votre unité.

Je remercie enfin tous ceux ou celles qui n'ont pas leurs noms cités ici et qui de près ou de loin, de façon active ou passive ont contribué à la réalisation de la présente thèse.

**HOMMAGES
AUX
MEMBRES DU JURY**

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENTE DU JURY

Professeur Fatoumata DICKO-TRAORE

- Professeur titulaire en pédiatrie à la faculté de médecine et d'odonto-stomatologie ;
- Chef de service de Néonatalogie du CHU GT ;
- Praticienne hospitalière au département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré ;
- Spécialiste en Néonatalogie ;
- Ancienne Conseillère technique auprès du Ministre de l'enseignement supérieur et de la recherche scientifique.

Cher Maitre,

Permettez-nous de vous remercier pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de présider ce jury, malgré vos multiples occupations.

Votre dévouement à la formation des étudiants, votre disponibilité, votre rigueur dans le travail et la recherche font de vous un exemple à suivre.

Veillez retrouver ici cher Maitre l'assurance de notre reconnaissance et notre profond respect.

A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Dr Mohamed Elmouloud CISSE

- Médecin Pédiatre ;
- Praticien Hospitalier ;
- Chargé de recherche.

Cher Maître,

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de siéger dans ce jury

Votre disponibilité, votre simplicité, et votre abord facile sont autant de qualité que vous incarnez, permettez-nous de vous exprimer cher Maître, le témoignage de notre profonde reconnaissance.

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

A NOTRE MAITRE ET CO-DIRECTEUR DE THESE

Dr Aboubacar SANGARE

- Médecin Pédiatre ;
- Diplômé de formation médicale spécialisée approfondie en hémato- immunologique-pédiatrique ;
- Spécialiste en écho doppler transcranien ;
- Enseignant vacataire à l'institut de santé ;
- Ancien Chef de service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

Cher Maître,

Nous vous remercions pour l'accueil spontané et affectueux que vous nous avez réservé, ainsi que la confiance que vous avez placée en nous pour l'élaboration de ce travail.

Votre disponibilité, votre simplicité, votre abord facile et surtout vos qualités humaines font de vous un maître admirable et apprécié de tous.

Recevez ici cher Maître l'expression de notre profond respect et de notre profonde gratitude.

A NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR DE THESE

Professeur Abdoul Aziz DIAKITE

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

Cher Maître,

Nous sommes très sensibles et reconnaissant de l'honneur que vous nous faites en acceptant de diriger ce travail malgré vos multiples occupations.

Votre abord facile, votre franc parlé, votre démarche scientifique et votre expérience en pédiatrie ont forcé notre admiration.

Veillez trouver ici cher Maître l'expression de notre profonde gratitude.

LISTE DES ABREVIATIONS :

ADN : Acide Désoxyribo Nucléique

AMLUD : Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose

ANAM : Agence Nationale d'Assistance Médicale

CHU-GT : Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré

CLPH : Chromatographie Liquide Haute Performance

CREDOS : Centre de Recherche d'Études et Documentation pour la
Survie de l'enfant

CRLD : Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose

CSCOM : Centre de Santé Communautaire

CSREF : Centre de Santé de Référence

CVO : Crise Vaso-occlusive

EPU : Enseignements Post Universitaires

FAPH : Faculté de Pharmacie

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie

GNA : Glomérulonéphrite Aigue

G6PD : Glucose-6-Phosphatase Déshydrogénase

HB : Hémoglobine

HBF : Hémoglobine Foétale

HBS : Hémoglobine S

INSTAT : Institut National de la Statistique

NFS : Numération Formule Sanguine

PEV : Programme Elargi de Vaccination

PIC : Priapisme Chronique Intermittent

RGPH : Recensement Général de la Population et de l'Habitat

SDM : Syndrome Drépanocytaire Majeur

STA : Syndrome Thoracique Aigu

VGM : Volume Globulaire Moyen

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

FIGURES :

- Figure 1 :** Répartition géographique de l'hémoglobine S d'après J. Bernard.....11
- Figure 2 :** Structure de l'hémoglobine.....13
- Figure 3 :** Polymérisation de l'hémoglobine.....15
- Figure 4 :** Répartition des patients selon le sexe.....39

TABLEAUX :

- Tableau I :** Répartition des patients selon l'âge.....39
- Tableau II :** Répartition des patients selon le niveau d'instruction40
- Tableau III :** Répartition des patients selon le niveau d'étude du père.....40
- Tableau IV :** Répartition des patients selon la profession de leur père.....41
- Tableau V :** Répartition des patients selon le type d'hémoglobine du père.....41
- Tableau VI :** Répartition des patients selon le statut matrimonial du père.....42
- Tableau VII :** Répartition des patients selon le niveau d'instruction de la mère...42
- Tableau VIII :** Répartition des patients selon la profession de la mère.....43
- Tableau IX :** Répartition des patients selon le type d'hémoglobine de la mère....43
- Tableau X :** Répartition des patients selon le statut matrimonial de la mère.....44
- Tableau XI :** Répartition des patients selon la consanguinité dans le mariage44
- Tableau XII :** Répartition des patients selon le nombre de frères drépanocytaires dans la fratrie.....45

Tableau XIII : Répartition des patients selon les antécédents de crise drépanocytaire	45
Tableau XIV : Répartition des patients selon la fréquence des crises/ trimestre..	46
Tableau XV : Répartition des patients selon la connaissance du statut de drépanocytaire	46
Tableau XVI : Répartition des patients selon l'âge de découverte (en mois) de la maladie.....	47
Tableau XVII : Répartition des patients selon les circonstances de découverte...	47
Tableau XVIII : Répartition des patients selon les formes drépanocytaires.....	48
Tableau XIX : Répartition des patients selon les valeurs du tx d'hémoglobine...	48
Tableau XX : Répartition des patients selon la vaccination PEV.....	49
Tableau XXI : Répartition des patients selon le motif de consultation.....	49
Tableau XXII : Répartition des patients selon les signes à l'admission.....	50
Tableau XXIII : Répartition des patients selon les modalités de traitement.....	50
Tableau XXIV : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation.....	51
Tableau XXV : Répartition des patients selon la transfusion.....	51
Tableau XXVI : Répartition des patients selon le type de complication.....	52
Tableau XXVII : Répartition des patients selon le devenir immédiat.....	52

SOMMAIRE

I.INTRODUCTION.....	1
II.OBJECTIFS.....	5
III.GENERALITES.....	7
IV.METHODOLOGIE.....	32
V.RESULTATS.....	38
VI.COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	53
VII.CONCLUSION.....	61
VIII.RECOMMANDATIONS.....	63
X.REFERENCES.....	65
X.ANNEXES.....	71

INTRODUCTION

I. INTRODUCTION :

La drépanocytose est une maladie génétique à transmission autosomique récessive, caractérisée par la mutation d'un gène de la chaîne bêta de l'hémoglobine. Cette mutation induit la synthèse d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S (HbS) [1].

C'est une maladie héréditaire autosomique codominante [2]. L'hémoglobine qui résulte de cet enchainement d'acides aminés est appelée hémoglobine drépanocytaire ou hémoglobine S (HbS). La transmission de la drépanocytose est autosomique et récessive.

La distribution du gène de cette maladie est bien caractérisée depuis plusieurs années : c'est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde puisque le gène drépanocytaire est retrouvé chez plus de 50 millions de personnes, avec des fréquences plus fortes en Afrique [3-4].

En Afrique, elle sévit particulièrement en Afrique Subsaharienne où la prévalence du trait drépanocytaire dans la population générale dépasse parfois 30% [5]. Au Mali environ 12% de la population sont porteurs du trait drépanocytaire et 5000 à 6000 enfants naissent avec un phénotype drépanocytaire majeur par an [6].

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), souffrent de complications de la maladie [7]. Selon le génotype, les facteurs épi génétiques et environnementaux,

le début de ces complications se situe dans la grande majorité des cas, entre quelques mois et 5 ans après la naissance. 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 adhésion accrue des drépanocytes à la paroi des vaisseaux et donc, des phénomènes d'obstruction vasculaire **[8-9]**.

Ainsi l'évolution clinique naturelle de la drépanocytose chez ces sujets qui s'expriment se caractérise schématiquement par quatre périodes évolutives **[7-10]** :

La période néonatale silencieuse, sans expression clinique, du fait d'un taux élevé de l'hémoglobine foétale 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 6mois à 5 ans caractérisée principalement par les complications infectieuses graves responsables d'hospitalisations fréquentes et d'une mortalité importante, d'accidents de séquestrations spléniques souvent mortelles ;

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

La période de 15 ans et au-delà qui est plus caractérisée par les complications anémiques, mais encore infectieuses. Les complications liées aux accidents d'infarcissements et d'infections répétées, retentissent sur plusieurs organes nobles et peuvent mettre en jeu le pronostic vital ou fonctionnel (ex : insuffisance rénale, insuffisance cardiaque, cécité, nécrose totale des hanches, ulcère chronique des jambes...) **[11-12]**.

Depuis la création du service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso, aucune étude ne s'est penchée sur les aspects épidémiocliniques de ces enfants drépanocytaires. Ceci nous a motivé à mener ce travail en se fixant comme objectifs :

OBJECTIFS

II. OBJECTIFS :

1. Objectif général :

Etudier les aspects épidémiocliniques de la drépanocytose dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

2. Objectifs spécifiques :

- Décrire les caractéristiques sociodémographiques des enfants drépanocytaires
- Décrire les aspects cliniques de ces enfants drépanocytaires
- Déterminer la fréquence des complications de ces enfants drépanocytaires
- Identifier les causes probables de mortalité de ces enfants drépanocytaires

GENERALITES

III- GENERALITES :

1- Définition :

La drépanocytose est une maladie héréditaire de la structure de l'hémoglobine caractérisée par le remplacement de l'acide glutamique par la valine en position numéro 6 de la chaîne bêta de la globine, ce qui aboutit à la synthèse d'une hémoglobine anormale (Hb S) [13].

2- Historique : [14,15,16,17]

En 1910 HERRICK définit la maladie comme une entité clinique nouvelle, décrit l'aspect en faucille des hématies et explique l'anémie par leur hyper-hémolyse.

En 1917 Emmel démontre qu'en situation d'hypoxie les hématies du sujet drépanocytaire se transforment en faucilles.

En 1949 Pauling met en évidence le caractère anormal de l'Hb par l'électrophorèse décrivant ainsi la première maladie moléculaire.

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

Et à partir de 1972 le diagnostic prénatal de la maladie a été envisagé par KAN et VALENTI et celui de SOUTHERM en 1978 par l'étude de l'ADN.

3- Génétique :

La drépanocytose est l'hémoglobinopathie structurale la plus fréquente, causée par la production d'une hémoglobine anormale (HbS) ; celle-ci résulte de la mutation ponctuelle d'un gène situé sur le chromosome 11. Cette mutation se traduit par la substitution de l'acide glutamique par de la valine en position 6 de la chaîne β **[18]**.

L'anomalie génétique de la drépanocytose se transmet selon les lois de Mendel.

La transmission est autosomique, mais l'expression clinique est récessive, autrement dit seuls les sujets homozygotes présenteront les manifestations cliniques de la maladie.

L'homozygote est celui qui a hérité le gène de l'hémoglobine S des deux parents. Il est encore appelé sujet SS.

L'hétérozygote est celui qui n'a hérité que d'un seul gène de l'hémoglobine S : il est appelé AS.

Selon Mendel lorsque deux hétérozygotes AS se marient ils auront théoriquement 25% de chance pour mettre au monde un enfant malade SS ; 50% de chance de donner naissance à un enfant hétérozygote AS ; et 25% de chance d'avoir un enfant normal AA.

Dans le contexte malien, les génotypes fréquents sont :

- S/S pour homozygote
- A/S pour hétérozygote
- S/C pour le double hétérozygote
- S/ β -thalassémie pour β thalassodrépnocytaire **[19]**.
- A/C-pour hétérozygote

4- Epidémiologie

La drépanocytose est certainement la maladie de l'hémoglobine la plus répandue dans le monde, elle concerne plus de 120 millions d'individus qui sont porteurs de mutation drépanocytaire [20].

Sa distribution géographique est particulière, se confondant avec les zones d'endémie palustre ou ayant une histoire d'endémie palustre [21].

En Afrique, les zones de la « ceinture sicklémique » de Lehmann, qui s'étendent du 15^{ème} parallèle de latitude nord au 20^{ème} parallèle de latitude sud sont les plus atteintes.

On trouve 5 à 20% de porteurs de la maladie en Afrique de l'ouest (Sénégal : 15%, Togo : 16%, Cote d'ivoire : 12%) et jusqu'à 40% dans certaines ethnies d'Afrique centrale (Cameroun : 10 à 25%, Zaïre : 20 à 40%, Gabon : 24%).

Au Mali la prévalence de la drépanocytose est estimée en moyenne à 12% dont 1 à 3% pour la forme homozygote [22].

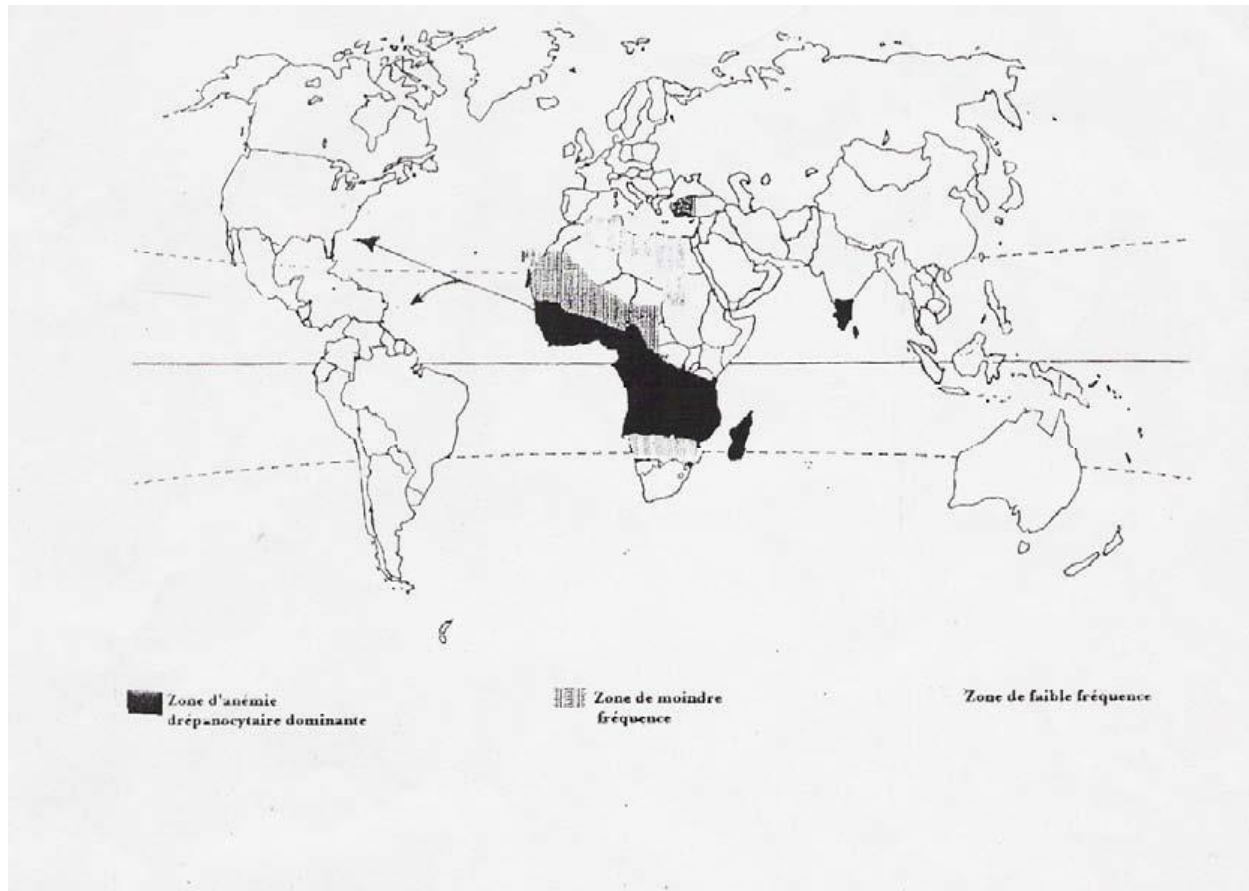


Fig1 : Répartition géographique de l'hémoglobine s d'après J. Bernard

5- Structure de l'hémoglobine :

La molécule d'hémoglobine est un tétramère formé par l'association de quatre chaînes polypeptidiques identiques deux-deux : deux chaînes α (alpha-globines, 141 acides aminés) et deux β (bêta-globines, 146 acides aminés).

Chaque chaîne adopte une conformation spatiale lui conférant une forme globuleuse et ménageant une « poche superficielle » dans laquelle se trouve logé l'hème.

La structure tétramérique de l'hémoglobine résulte de l'association de deux dimères fonctionnels : ($\alpha 1-\beta 1$) et ($\alpha 2-\beta 2$), disposés de façon à ce que la sous-unité $\alpha 1$ soit au contact de la sous-unité $\beta 2$ et $\alpha 2$ au contact de $\beta 1$. La disposition des chaînes est telle que des rapports très étroits existent entre chaînes latérales de résidus appartenant aux sous unités non homologues. A l'inverse, il n'existe qu'un faible nombre de contacts entre sous unités identiques.

Trois zones de contacts sont à distinguer :

- Contacts entre sous-unités d'un même dimère ($\alpha 1-\beta 1$ ou $\alpha 2-\beta 2$)
- Contacts entre chaînes non homologues de deux dimères différents ($\alpha 1-\beta 2$ ou $\alpha 2-\beta 1$) ; c'est au niveau de cette zone que s'effectuent les mouvements de glissement et de rotation qui accompagnent la modification de conformation de l'hémoglobine lors de la fixation de l'oxygène moléculaire
- Contacts entre chaînes homologues : le plus important d'entre eux est établi entre les chaînes beta, au niveau de la cavité centrale par l'intermédiaire d'une molécule de 2,3 diphosphoglycérate (2,3-DPG, métabolite spécifique de l'érythrocyte), qui stabilise la configuration désoxygénée.

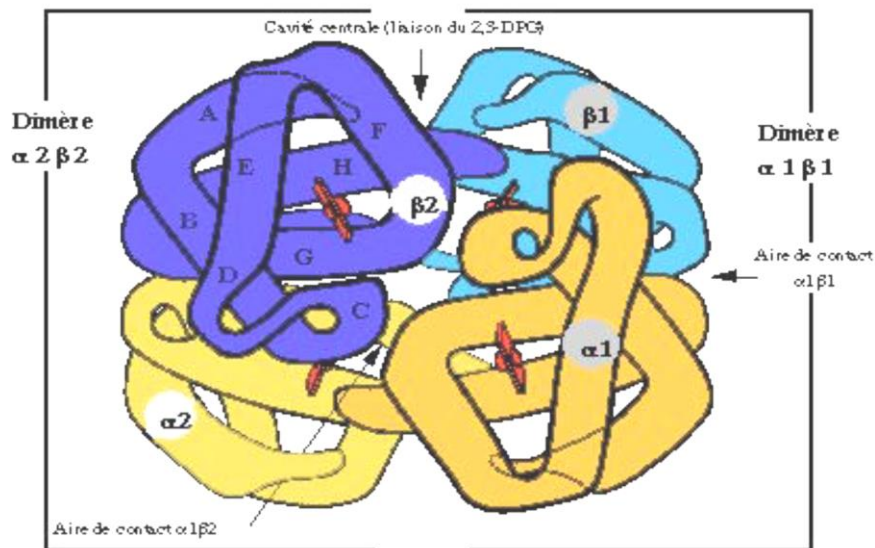


Fig2 : structure de l'hémoglobine

L'hème : La molécule d'hème est une molécule plane, ou légèrement bombée, selon le groupe lié à sa sixième valence de coordination. Sa structure est constituée par une protoporphyrine ayant en son centre un atome de fer.

La protoporphyrine est formée de quatre cycles pyrroliques unis par l'intermédiaire de ponts méthényles (-CH=) et substitués par des groupes méthyle, propionate et vinyle. Que la molécule d'hémoglobine soit oxygénée ou désoxygénée, le fer reste sous sa forme réduite (Fe^{++}).

Les différentes hémoglobines humaines :

Les différentes hémoglobines qui se succèdent ontologiquement se distinguent par la nature des sous-unités qui les constituent. Chez l'homme, il existe deux commutations (« Switch »), l'un pour le passage de la vie embryonnaire à la vie fœtale, et le second de la vie fœtale à la vie adulte.

- Durant la vie embryonnaire : à la place de la sous-unité alpha présente dans l'hémoglobine mature, on trouve la sous-unité ζ . De même, à la place de la sous-unité beta se trouve la chaîne ϵ , spécifique de cette période initiale de la vie, sont également présentes les chaînes γ (ou fœtales).
- L'hémoglobine F (HbF) : est détectable à partir de la 5^{ème} semaine et est le constituant hémoglobinique principal de cette période de la vie. L'hémoglobine F (HbF) : est produite dès les premiers stades de la gestation. Elle atteint entre la 8^{ème} et la 10^{ème} semaine un taux de 90% qui reste ensuite à peu près constant jusqu'à la naissance. Chez l'adulte normal, l'hémoglobine F ne subsiste plus qu'à l'état de traces inférieures à 1%.
- Hémoglobine de l'adulte : le profil électrophorétique de l'hémoglobine caractéristique de l'adulte s'observe à partir de l'âge de six mois mais peut, de façon non exceptionnelle, être retardé. L'hémoglobine A, représente alors plus de 95% de la totalité des hémoglobines. Il existe un constituant mineur, l'hémoglobine A₂, dont la synthèse débute dans la période néonatale et qui est exprimée à un taux d'environ 2,5% [23].

6- Physiopathologie :

L'anomalie initiale responsable de la drépanocytose est une transversion adénine-thymine au niveau du 6^{ème} codon du β -globine, traduite au niveau protéique par la substitution d'un acide aminé (acide glutamique par la valine) d'où un changement de charge et de polarité induit à la surface de la molécule de l'hémoglobine S. Cette anomalie de structure est responsable de la

polymérisation de l'hémoglobine S. Cette polymérisation aboutit à la formation de fibres protéiques plus ou moins organisées parallèlement au grand axe du globule rouge [24].

Cette étape initiale ralentie par la présence d'hémoglobine fœtale (HbF) constitue la gélification de l'hémoglobine. Elle s'associe à une diminution de la solubilité sans altération de la déformabilité du globule rouge. La poursuite de ce processus jusque-là réversible conduit à la formation d'un réseau rigide dans le globule rouge ; qui se déforme perd sa souplesse et se fragilise constituant ainsi les drépanocytes. Les facteurs de falciformation sont : l'hypoxie, la déshydratation, l'acidose, la fièvre, le froid etc [24].

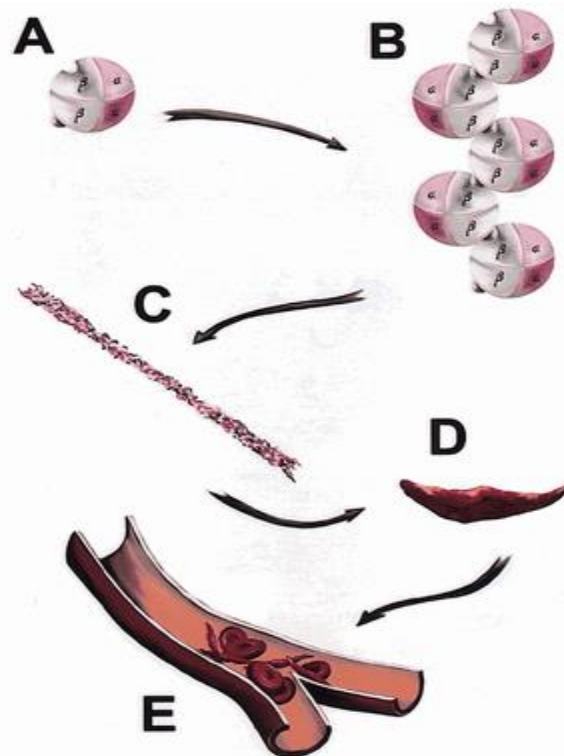


Fig3: Polymérisation de l'hémoglobine

7- Clinique

7.1- Expression clinique :

De 0 à 3 mois : l'expression clinique est tout à fait asymptomatique du fait de l'effet protecteur du taux élevé de l'hémoglobine fœtale qui inhibe la polymérisation de l'oxyhémoglobine S dans le globule rouge. C'est la période où le diagnostic doit être fait en vue d'une meilleure prise en charge, avant l'apparition des complications [22].

De 3 mois à 5 ans : les premiers signes coïncident avec le remplacement progressif de l'hémoglobine fœtale par l'hémoglobine adulte porteuse de la mutation S. A partir du 4^{ème} mois les manifestations telles que l'anémie, les infections, les crises vasoocclusives, apparaissent et dominent durant les 5 premières années de vie [25].

De 5 ans à l'adolescence : C'est une période qui est marquée par les crises vasoocclusives douloureuses. La douleur prédomine au niveau des os. Ces complications sont redoutables car elles mettent en jeu le pronostic vital, et sont récidivantes. C'est à cette période que doit s'effectuer le dépistage actif des complications [22].

7.2-Complications :

7.2-1- Complications aiguës :

➤ Syndrome anémique :

L'anémie est constante et apparaît souvent vers l'âge de trois mois. Elle peut s'exprimer par une pâleur cutanéomuqueuse d'importance variable, une asthénie importante et assez fréquemment inaugurale,

une dyspnée d'effort voire de repos, des vertiges, des palpitations, des crises d'angor. Dans la drépanocytose homozygote SS, le taux moyen d'hémoglobine est aux alentours de 8g /dl. L'hémoglobine S ayant une affinité diminuée pour l'oxygène, l'adaptation fonctionnelle est satisfaisante dans la majorité des cas. Cependant, l'anémie chez l'enfant peut s'aggraver dans les circonstances suivantes :

L'érythroblastopénie aiguë transitoire liée à l'infection par l'érythrovirus (parvovirus B19).

Les crises de séquestration splénique sont bien particulières aux enfants de moins de 6 mois. Il s'agit d'un syndrome associant en quelques heures une perte d'hémoglobine d'au moins 2 g/dl par rapport à sa valeur habituelle. Le traitement repose sur la transfusion sanguine immédiate.

Enfin, les crises d'érythroblastopénie peuvent survenir dans la drépanocytose comme au cours de toute anémie hémolytique chronique congénitale ou acquise.

➤ **Crises vasoocclusives :**

Episodes douloureux provoqués par des micro-infarctus consécutifs à l'occlusion des vaisseaux sanguins.

Chez l'enfant, la douleur peut toucher tous les organes : abdominal (splénique, rénal, iléal), thoracique, orbitaire, mais surtout ostéo-articulaire.

Chez le nourrisson, peut survenir le syndrome pieds-mains. Il s'agit d'une crise douloureuse des extrémités avec un gonflement du dos des mains et des pieds associés à un gonflement des doigts (dactylite).



Photo1 : Syndrome pied-main (Pr Diallo D. Formation sur la drépanocytose Mopti (2008).

Les douleurs les plus sévères sont décrites comme bruyantes, térébrantes. Le comportement est variable d'un enfant à un autre, avec plaintes, cris, pleurs, grimace de douleur (visage contracté, crispé), agitation parfois, ou au contraire repli sur soi, gémissements, immobilité totale, refus de jouer, refus de parler (atonie psychomotrice).

Les facteurs déclenchant la crise comprennent l'exposition au froid (saison d'hiver, marche sous la pluie, bains en piscine, climatisation excessive...), l'infection, la déshydratation, l'exercice physique intense, tout ce qui pourrait être un facteur de demande d'oxygène

majoré et de déséquilibre dans la microcirculation. Mais bien que des crises surviennent sans facteur déclenchant identifié.

➤ **Syndrome infectieux :**

La gravité des infections chez les malades drépanocytaires est liée à leur risque vital et à la possibilité de déclenchement de crises de falciformation et de complications. Cette sensibilité à l'infection est d'origine multifactorielle : asplénie, anomalies du complément, anomalie de la réponse du polynucléaire neutrophile aux cytokines. Les infections les plus graves sont les bactériémies, les méningites, les ostéomyélites, les pneumopathies.

Le pneumocoque et les salmonelles sont les bactéries les plus fréquentes, mais la prévention et l'hygiène ont modifié leur épidémiologie.

Parmi les infections virales, le parvovirus B19 donne une érythroblastopénie aiguë en règle bien tolérée. La grippe peut provoquer des crises et des complications respiratoires justifiant la prévention vaccinale [16].

➤ **Syndrome thoracique aigu (STA) :**

Il apparaît chez 50% des enfants drépanocytaires SS. C'est le second motif d'hospitalisation [25], et la première cause de décès quel que soit l'âge. Il se caractérise cliniquement par une douleur thoracique, associée à des anomalies radiologiques (infiltrat interstitiel ou épanchement pleural) dans un contexte fébrile. Une chute d'hémoglobine est souvent observée associée à une

diminution éventuelle des plaquettes. Les anomalies radiologiques peuvent être parfois absentes initialement, ou systématisées, diffuses, uni ou bilatérales [26]. Son étiopathogénie de base serait un dysfonctionnement vasculaire localisé, dont l'expression clinique se situe au niveau du réseau pulmonaire et associé à une cascade d'activation de médiateurs inflammatoires qui sont stimulés par des facteurs tels que des agents infectieux (*Streptococcus pneumoniae*, *Chlamydia pneumoniae*, *Klebsiella* ou *Parvovirus*) ou encore de produits lipidiques issus d'embolies graisseuses [27].

➤ **Priapisme :**

Il est une complication de la drépanocytose et est défini comme une érection prolongée douloureuse et irréductible survenant en dehors de toute stimulation sexuelle et n'aboutissant à aucune éjaculation [28].

Il se manifeste sous 2 formes distinctes

La forme aiguë, la plus connue, réalise une érection douloureuse, spontanément de longue durée, pouvant aboutir à l'impuissance.

La forme chronique, communément appelée (priapisme intermittent chronique (PIC)), se caractérise par la répétition d'épisodes nocturnes de courte durée pouvant s'étendre sur plusieurs mois voire années malgré le traitement [29].

➤ **Séquestration splénique :**

Elle est caractérisée par une anémie aiguë mal tolérée, une splénomégalie douloureuse, des ballonnements abdominaux. C'est une complication aiguë qu'il faut savoir faire rechercher par la mère de l'enfant drépanocytaire, en lui apprenant à palper l'abdomen à la recherche de cette énorme splénomégalie.

➤ **Les complications cérébrales :**

Elles sont la 2^{ème} cause de décès chez le sujet drépanocytaire SS. L'accident vasculaire cérébral est le plus redouté du fait de son caractère imprévisible, et de la sévérité des séquelles neurologiques [30].

7-2-2- Complications chroniques

➤ **L'anémie chronique :**

Elle est toujours présente avec un taux d'hémoglobine entre 6 et 10g/dl [22].

➤ **Complications cardiaques :**

Les manifestations cardiaques de la drépanocytose apparaissent souvent dès l'enfance. Des souffles systoliques éjectionnels ou d'insuffisance mitrale fonctionnelle, une hyperpulsatilité artérielle, une cardiomégalie radiologique et des signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche peuvent être constatés chez le drépanocytaire. La myocardopathie spécifique de la drépanocytose reste controversée.

➤ **Les complications digestives et hépatobiliaires :**

La lithiase biliaire : Elle est secondaire à l'hémolyse chronique et atteint préférentiellement les drépanocytaires homozygotes. Elle peut apparaître dès l'enfance.

L'atteinte hépatique : L'hépatomégalie sans anomalies biologiques associées est constatée chez la moitié des patients drépanocytaires. Elle s'accompagne aussi de fièvre, d'une hyperleucocytose, mais également, associée à une cholestase portant sur le gamma GT, les phosphatases alcalines et la bilirubine. La guérison est obtenue en règle en 1 à 3 semaines, bien que d'authentiques évolutions vers l'insuffisance hépatocellulaire avec syndrome hépatorénal et thrombopénie soient possibles.

Atteinte du tube digestif : La survenue d'un iléus paralytique lors d'une CVO de l'intestin grêle est vraisemblablement la conséquence d'une ischémie et/ou de lésions de reperfusion. Les infarctus sont rares en raison de la richesse de la vascularisation du grêle.

➤ **Complications rénales :**

L'atteinte rénale n'est pas rare. Elle concerne des anomalies structurales et fonctionnelles. La présence d'une protéinurie et même d'un syndrome néphrotique n'est pas rare. Les facteurs prédictifs de l'insuffisance rénale sont : la sévérité de l'anémie, l'hypertension, la protéinurie, le syndrome néphrotique et les hématuries microscopiques.

Les infarctus rénaux sont fréquents bien que quasi asymptomatiques. La zone médullaire rénale est particulièrement exposée du fait des conditions locales prédisposant à la falciformation : hypoxie, hyperosmolarité, diminution du pH, stase circulatoire [24].

➤ **Complications cutanées :**

Les ulcères de jambe surviennent à la face interne du tibia, et sont extrêmement douloureux et de cicatrisation difficile [15].



Photo 2 : ulcères de jambe (Pr Diallo D. Formation sur la drépanocytose Mopti (2008)).

➤ **Complications ostéo-articulaires chroniques :**

La répétition des crises vasoocclusives, le caractère particulièrement fragile de la microcirculation sur certaines

localisations aboutissent à des zones de nécrose dont le ralentissement est très variable.

Au niveau du rachis : Les vertèbres sont très souvent touchées par les crises vasoocclusives. Leur répétition fait que la zone centrale du corps vertébral, qui est mal vascularisée, va moins bien croître que la périphérie. Ceci va aboutir à la vertèbre en H, qui peut se déformer et être à l'origine d'une cyphose locorégionale.

Au niveau de l'extrémité supérieure de l'humérus : Les infarctus osseux sont fréquents à ce niveau. La tête humérale est alors déformée, parfois douloureuse. En pratique, cela ne pose pas de problèmes chez l'adolescent et l'adulte jeune, même si parfois les images radiologiques sont impressionnantes.

Au niveau de la tête fémorale : Ici, le problème est tout autre. La vascularisation y est de type terminal. Cette ostéonécrose touche approximativement un drépanocytaire sur dix au cours de sa vie, dont la moitié aura une atteinte bilatérale **[31-32]**.

Toute boiterie, toute douleur de hanche chez un enfant drépanocytaire impose de rechercher une limitation de la mobilité surtout présente en abduction et en rotation interne. Dans un premier temps, une radiographie du bassin de face et un profil des deux hanches sont demandés. L'IRM est aussi un examen très intéressant dans ce contexte, car elle donne très précocement et précisément une idée de l'étendue et de la localisation de la zone nécrosée **[33]**.

Le traitement de l'ostéonécrose de hanche chez l'enfant drépanocytaire n'est pas codifié et la littérature purement pédiatrique est assez pauvre en la matière.

L'attitude thérapeutique repose sur la mise en décharge avec des cannes béquilles pendant toute la période douloureuse et tant que la hanche est raide. Par la suite, la remise de la douleur doit inciter à la modération. Il ne semble pas possible de proposer des décharges avec l'idée d'empêcher l'éventuelle déformation de l'épiphyse fémorale, car la reconstruction, si elle se produit, va prendre de nombreux mois. Une consultation avec un orthopédiste pédiatre est indispensable. Son travail va consister avec l'aide des radiographies et de l'IRM, à estimer la localisation de la nécrose et son étendue.

8- Diagnostic

8-1- Moyens de diagnostic :

8-1-1- Le diagnostic biologique : s'effectue à l'aide d'une étude électrophorétique de l'hémoglobine qui révèle la présence de l'HbS. Une confirmation est obligatoire par le test de falciformation (test d'Emmel qui fait apparaître les drépanocytes parmi les GR incubés dans un milieu dépourvu d'O₂) ou le test de solubilité (test de précipitation de l'HbS en milieu réducteur)

✓ **Mise en évidence de l'HbS :** par l'électrophorèse de l'Hb à pH alcalin, qui permet une séparation des HbS, HbA, et HbC en fonction de leur charge.

✓ **Confirmation de la présence de l'HbS** : Par la chromatographie liquide haute performance (CLPH) et le test de précipitation d'Itano

La chromatographie liquide haute performance (CLPH) a l'avantage de fournir en même temps un dosage précis des différentes fractions de l'Hb. C'est une électrophorèse sur agar à pH acide.

Le test d'Itano permet la caractérisation de l'HbS et de l'HbS Antilles par précipitation.

✓ Dosage des différentes fractions.

8-1-2 Bien que le diagnostic de certitude de la drépanocytose repose sur la mise en évidence de l'HbS, la numération formule sanguine (NFS), le phénotypage érythrocytaire, le volume globulaire moyen (VGM), la numération des réticulocytes et l'examen du frottis sanguin sont des éléments essentiels pour l'orientation diagnostique.

8-2- Diagnostic anténatal :

Il est proposé aux couples exposés au risque d'avoir un enfant atteint d'un syndrome drépanocytaire majeur.

Ainsi la naissance d'un enfant drépanocytaire peut être prévenue par l'interruption thérapeutique de la grossesse si les parents le souhaitent.

Il consiste en une étude génétique mettant en évidence la mutation caractéristique de la drépanocytose par prélèvement des villosités chorioniques ou fibroblastes par amniocentèse.

8-3- Diagnostic néonatal :

Le dépistage néonatal est un dépistage de masse destiné à toucher tous les nouveau-nés d'un pays dans le but de détecter une ou plusieurs affections, le plus souvent héréditaires, à des fins de prévention secondaire. Le dépistage repose sur une technique d'isoélectrofocalisation. En cas d'anomalie, le diagnostic est confirmé par électrophorèse ou par chromatographie liquide à haute performance.

8-4- Diagnostic différentiel :

Devant l'ictère, il faut éliminer un paludisme, un déficit en G6PD, une hépatite virale ou une lithiase biliaire.

Devant les douleurs ostéoarticulaires : une leucémie aiguë, un rhumatisme articulaire aigu, une ostéoarthrite sont à évoquer.

Les douleurs abdominales peuvent faire penser à une glomérulonéphrite aiguë (GNA), une infection urinaire, un purpura rhumatoïde, une invagination intestinale aiguë.

Le syndrome pied-main fait évoquer une piqure d'insecte, un syndrome néphrotique, un Kwashiorkor.

9- Traitement

9-1-Traitement de la crise drépanocytaire non compliquée :

Hyperhydratation parentérale : Sérum salé 0,9% ou Ringer Lactate (3litres/m²/24h, ou 150ml/Kg).

Antalgiques du palier I, II ou III en fonction de l'échelle de la douleur

Palier I

- Paracétamol (60mg/kg/J),
- Ibuprofène (25 à 30 mg/kg/J),

Palier II

-Tramadol : 1à 2mg/kg toutes les 6 heures sans dépasser 8 mg/kg/24 heures

Palier III : Les morphiniques

Sulfate de morphine par voie orale : 1 mg/Kg/J en 6 prises

Titration par voie injectable : 15 à 25 microgramme/Kg toutes les 5 à 10 mn jusqu'à l'obtention des doses efficaces.

Revoir le malade le lendemain,

Amélioration de l'état du malade, continuer le traitement jusqu'à sédation complète de la crise et conseil d'hygiène,

Pas d'amélioration :

- Rechercher le facteur déclenchant, le supprimer,
- Vérifier l'hydratation et les posologies des médicaments administrés

9-2-Traitement de la crise drépanocytaire compliquée :

Anémie aiguë grave : transfusion de concentré globulaire [Quantité : $3 \times (\text{taux Hb désiré} - \text{taux Hb existant}) \times \text{poids en kg}$], à défaut, du sang total [Quantité : $6 \times (\text{taux Hb désiré} - \text{taux Hb existant}) \times \text{poids en kg}$. Ne pas dépasser 20ml/kg/24h].

Priapisme : marche, bain chaud, si échec, injection intra caverneuse d'étiléfrine(EFFORTIL) pour les crises aiguës, ou prise orale en cas de priapisme intermittent (25 mg/kg/j).

Infection (broncho-pulmonaire, méningite bactérienne) : Antibiothérapie par voie parentérale.

Paludisme : Antipaludiques, antipyrétiques.

Syndrome thoracique aigu (STA) : transfusion, antibiothérapie, oxygénation, hydratation.

Accident vasculaire cérébral : transfusion simple ou échange transfusionnel.

9-3-Prévention des complications :

- Suivi régulier du malade : Voir le malade une fois par trimestre pour rechercher une complication aiguë et/ou chronique,
- Conseil d'hygiène :
 - Hyperhydratation orale,
 - Eviter les efforts physiques intenses,
 - Eviter l'exposition au froid par le port d'habits chauds,
 - Régime alimentaire riche et varié,
 - Consulter immédiatement au centre de santé en cas de : blessures, forte fièvre, somnolence, douleur persistante de plus de 2 jours, asthénie importante, déficit neurologique, augmentation brutale du volume de la rate
 - Prescription des médicaments :

- Acide folique (5mg/jour),
- Zinc (15mg/jour pendant 5 jours/mois),
- Pénicilline V (50 000 UI/kg/jour jusqu'à l'âge de 5 ans),
- Prophylaxie anti palustre mensuelle,
- Déparasitage trimestriel,
- Vaccins du PEV et les vaccins contre les salmonelles, le pneumocoque, le méningocoque.

9-4 Traitement par hydroxyurée : L'hydroxyurée est une chimiothérapie utilisée en hématologie et dans certains cancers. Elle a la propriété d'augmenter la production d'hémoglobine fœtale qui, en quantité suffisante, protège contre les effets induits par l'hémoglobine S.

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 aigus à répétition.

9-5 La greffe de moelle : Seul traitement curatif de la drépanocytose, elle a pour but le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effet la disparition des complications et, éventuellement, la réparation des lésions existantes.

9-6 Thérapie génique : permettra de guérir la maladie par transfert des cellules souches hématopoïétiques d'un gène codant pour une chaîne beta normale.

METHODOLOGIE

IV- METHODOLOGIE :

1- Cadre et lieu d'étude :

L'étude s'est déroulée au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

- Région de Sikasso :

La région de Sikasso est la troisième région administrative du Mali, elle occupe le sud du territoire national. Elle est limitée au nord par la région de Ségou, au sud par la république de Côte d'Ivoire, à l'est par le Burkina-Faso, au sud-ouest par la république de Guinée et au nord-ouest par la région de Koulikoro.

La région de Sikasso a une superficie de 76480 km² soit 5,7% du territoire national et a une densité de 34 habitants/km².

La population est estimée à 2625919 habitants soit 18,1% de la population malienne (INSTAT, 4ème RGPH Avril 2009).

L'organisation sanitaire comprend une direction régionale de la santé, 10CSREF, 2 hôpitaux (deuxième référence) ; 245 CSCOM fonctionnels ; 12 cliniques privées, 36 cabinets médicaux, 9 centres paramédicaux (dont un centre de garnison). Il faut signaler l'existence d'au moins 7 CSCOM et 145 dispensaires et maternités rurales hors carte sanitaire, 32 officines privées.

Le cercle de Sikasso couvre une superficie de 275000km² et est composé de 15 quartiers administratifs.

• **Hôpital régional de Sikasso :**

L'hôpital de Sikasso est situé au quartier de Lafiabougou non loin du commissariat de police du 2^{ème} Arrondissement sur la route de Missirikoro en face du village CAN annexe.

L'hôpital couvre une superficie d'environ huit hectares et comprend 15 services, il occupe le premier rang de référence ce qui le met au sommet de la pyramide sanitaire.

Ce complexe hospitalier est divisé en pavillon et comprend 22 bâtiments. La pose de la première pierre a été faite en Novembre 2007 et l'inauguration a eu lieu le 18 Octobre 2010.

Présentation du service de pédiatrie : il comprend

- ✓ 1 salle d'accueil orientation
- ✓ 1 salle de consultation d'urgence
- ✓ 1 bureau pour le chef de service
- ✓ 2 bureaux pour les médecins
- ✓ 1 bureau pour le surveillant du service
- ✓ 1 salle de garde pour les thésards
- ✓ 2 salles pour les infirmiers
- ✓ 3 salles d'hospitalisation de 3^{ème} catégorie avec un total de 22 lits
- ✓ 2 salles d'hospitalisation VIP de 1 lit chacune
- ✓ 1 salle de néonatalogie avec 1 grand berceau, 6 petits berceaux, 3 tables chauffantes, 1 appareil de photothérapie, et 1 couveuse.

- ✓ 1 salle d'hospitalisation pour la Méthode Mère/kangourou avec 3 lits
- ✓ 1 salle de consultation pour les prématurés en ambulatoire
- ✓ 1 salle de soins
- ✓ 2 magasins et deux toilettes
- ✓ 1 salle de linge

Les consultations externes sont réalisées au rez-de-chaussée du bureau des entrées.

Comme personnels, le service dispose de trois médecins pédiatres, 2 médecins généralistes, un médecin nutritionniste, 6thésards, 4 techniciens supérieurs de santé, 3 techniciens de santé, ainsi que des infirmiers stagiaires des différentes écoles de formation socio-sanitaire.

Les activités du service sont :

- ✓ La prise en charge des malades hospitalisés
- ✓ Les consultations externes
- ✓ La prise en charge des malnutris
- ✓ Consultation des prématurés
- ✓ Consultation des enfants drépanocytaires
- ✓ Suivi des enfants sous ARV
- ✓ Dépistage des cancers de l'enfant
- ✓ La formation pratique des étudiants
- ✓ Le staff quotidien et les EPU hebdomadaires.

2- Type et période d'étude :

Il s'agit d'une étude prospective transversale allant de 1 Janvier 2017 au 31 Décembre 2017 soit une période d'un an.

3- Population d'étude :

L'étude a porté sur tous les enfants de 0 à 15 ans, drépanocytaires connus, suivis dans le service durant la période d'étude

3-1 Critères d'inclusion :

Ont été inclus, dans notre étude tous les enfants drépanocytaires confirmés à l'électrophorèse de l'hémoglobine, âgés de 0 à 15 ans, admis dans le service pour la prise en charge de la drépanocytose durant la période d'étude

3-2 Critères de non inclusion :

- ✓ Tous les enfants dont la drépanocytose n'a pas été confirmée par l'électrophorèse d'Hb
- ✓ Les enfants drépanocytaires suivis en dehors du service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.

4- Collecte des données :

4-1 Technique de collecte de données :

Pour la collecte des données, un questionnaire contenant différentes variables a été élaboré sur lequel étaient consignées les variables qualitatives et quantitatives.

4-2 Matériels d'étude :

Les registres de consultation et les dossiers.

5-Analyses des données :

Les données recueillies ont été saisies et analysées par Microsoft Word 2007 et IBM SPSS-20

6-Ethique :

L'analyse des données a été faite en respectant les principes de confidentialité. Un consentement éclairé a été obtenu de la part des parents de tous les patients.

7- Définitions opérationnelles :

Hémoglobinopathies : Ensemble des pathologies liées à une anomalie génétique de l'hémoglobine

Récessif : Caractère d'un gène qui ne se manifeste qu'en présence d'un caractère héréditaire opposé

Drépanocytaires SS : les cas dont le taux d'hémoglobine S est supérieur ou égal à 80%

RESULTATS

V- RESULTATS :

Fréquence : Durant la période d'étude, 4800 patients ont été consultés dans le service dont 72 cas de drépanocytose, soit une prévalence de 1,5%.

Tableau I : Répartition des patients selon l'âge

Age en mois	Fréquence	Pourcentage
0-59	40	55,5
60-119	21	29,2
120-180	11	15,3
Total	72	100

Les enfants de moins de 5 ans étaient les plus représentés avec 55,5% des cas. L'âge moyen était de 29,5 mois.

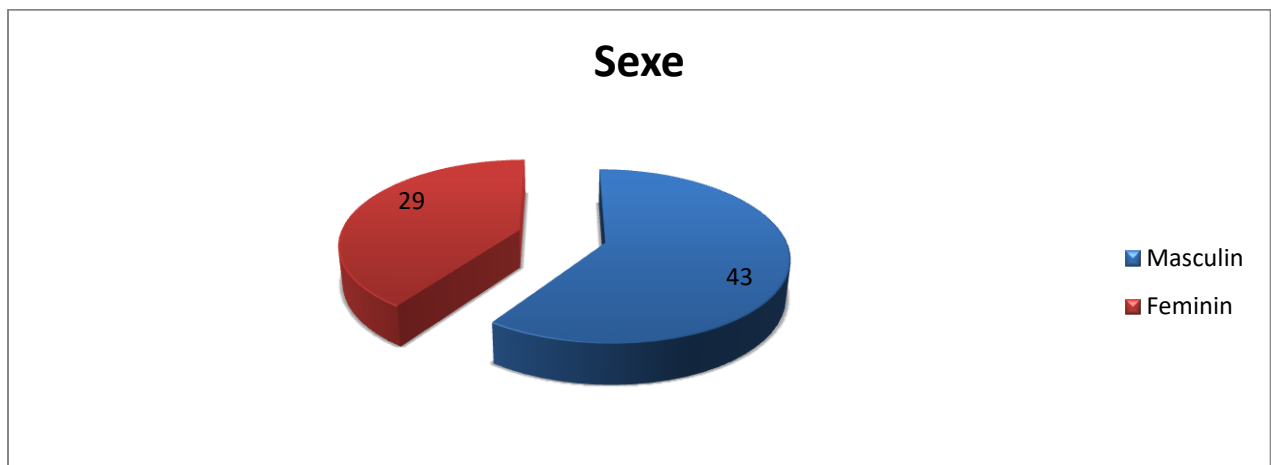


Figure 4 : Répartition des patients selon le sexe

Le sexe masculin était plus fréquent avec un sex- ratio de 1,4.

Tableau II : Répartition des patients selon la scolarisation

Scolarisation	Fréquence	Pourcentage
Oui	20	62,5
Non	12	37,5

Parmi les malades d'âge scolaire 62,5% étaient scolarisés.

Tableau III : Répartition des patients selon le niveau d'étude du père

Niveau d'étude	Fréquence	Pourcentage
Primaire	20	27,8
Secondaire	9	12,5
Supérieur	5	7
Non scolarisé	38	52,7
Total	72	100

Les pères de nos patients n'étaient pas scolarisés dans 52,7% des cas.

Tableau IV : Répartition des patients selon la profession de leur père

Profession	Fréquence	Pourcentage
Eleveur	26	36,1
Cultivateur	20	27,7
Commerçant	13	18,1
Fonctionnaire	8	11,1
Autres	5	7
Total	72	100

Autres : Artisan= 2 ; Marabout=1, Couturier : 1, Chauffeur : 1

Dans 36,1% des cas les pères étaient des éleveurs.

Tableau V : Répartition des patients selon le type d'Hb du père

Type d'hémoglobine	Fréquence	Pourcentage
AS	20	87
SS	1	4,3
S β	2	8,7

La forme AS représentait 87% des cas.

Tableau VI : Répartition selon le statut matrimonial du père

Statut matrimonial du père	Fréquence	Pourcentage
Marié	70	97,2
Célibataire	2	2,8
Total	72	100

Les pères de nos patients étaient mariés dans 97,2% de cas.

Tableau VII : Répartition des patients selon le niveau d'étude la mère

Niveau d'étude	Fréquence	Pourcentage
Primaire	19	26,4
Secondaire	13	18,1
Non scolarisée	40	55,5
Total	72	100

Les mères de nos patients n'étaient pas scolarisées dans 55,5% des cas.

Tableau VIII : Répartition des patients selon la profession de la mère

Profession de la mère	Fréquence	Pourcentage
Femme au foyer	50	69,4
Commerçante	13	18,1
Fonctionnaire	3	4,2
Autres	6	8,3
Total	72	100

Autres : Couturière : 3, Artisane : 1, Elève/Étudiante : 2

Les mères de nos patients étaient des femmes au foyer dans 69,4% de cas.

Tableau IX : Répartition des patients selon le type d'hémoglobine de la mère

Type d'hémoglobine de la mère	Fréquence	Pourcentage
AS	14	70
SS	1	5
S β	1	5
SC	2	10
AC	2	10

Dans 14 cas soit 70%, les mères de nos patients étaient porteuses du trait drépanocytaire AS.

Tableau X : Répartition des patients selon le statut matrimonial de la mère

Statut matrimonial	Fréquence	Pourcentage
Mariée	70	97,2
Célibataire	2	2,8
Total	72	100

Les mères de nos patients étaient mariées dans 97,2% de cas.

Tableau XI : Répartition des patients selon la consanguinité dans le mariage

Consanguinité	Fréquence	Pourcentage
Oui	25	34,7
Non	47	65,3
Total	72	100

La relation de consanguinité dans le mariage était retrouvée dans 34,7% de cas.

Tableau XII : Répartition des patients selon le nombre de frères drépanocytaires dans la fratrie

Nbre d'enfants drépanocytaires	Fréquence	Pourcentage
0	56	77,8
1	9	12,5
2	7	9,7
Total	72	100

Dans 16 cas soit 22,2% au moins un enfant était drépanocytaire dans la fratrie

Tableau XIII : Répartition des patients selon les antécédents de crise drépanocytaire

ATCD de crise drépanocytaire	Fréquence	Pourcentage
Oui	48	66,7
Non	24	33,3
Total	72	100

Les patients avaient des antécédents de crises drépanocytaires dans 66,7% de cas.

Tableau XIV : Répartition des patients selon la fréquence des crises/trimestre

Fréquence des crises/trimestre	Fréquence	Pourcentage
0	26	36,2
1	40	55,5
2	6	8,3
Total	72	100

Les patients avaient un antécédent de crises par trimestre dans 63,8% des cas.

Tableau XV : Répartition des patients selon la connaissance du statut drépanocytaire

Drépanocytaire connu	Fréquence	Pourcentage
Oui	10	13,9
Non	62	86,1
Total	72	100

Les nouveaux patients ont été dépistés drépanocytaires dans 86,1% des cas.

Tableau XVI : Répartition des patients selon l'âge de découverte en mois de la maladie

L'âge de découverte en mois	Fréquence	Pourcentage
0-59mois	40	55,5
60-119mois	21	29,2
120-180mois	11	15,3
Total	72	100

Les patients étaient connus drépanocytaires avant l'âge de 5 ans dans 55,5% de cas.

Tableau XVII : Répartition des patients selon les circonstances de découverte

Circonstances de découverte	Fréquence	Pourcentage
Douleur ostéo-articulaire	20	27,8
Syndrome pied-main	6	8,3
Douleur abdominale	30	41,7
Pâleur	10	13,8
Ictère	3	4,2
Fortuite	3	4,2
Total	72	100

Les circonstances de découverte étaient dominées par les douleurs abdominales et les douleurs ostéoarticulaires avec respectivement 41,7% et 27,8%.

Tableau XVIII : Répartition des patients selon les formes drépanocytaires

Formes	Fréquence	Pourcentage
SS	41	57
SC	24	33,3
S β	7	9,7
Total	72	100

La forme SS était la plus représentée avec 57% des cas.

Tableau XIX : Répartition des patients selon les valeurs du taux d'hémoglobine au cours des crises

Valeur du taux d'hb	Fréquence	Pourcentage
Supérieure ou égale à 6g/dl	62	86,2
Inférieure à 6g/dl	10	13,8
Total	72	100

Les patients avaient un taux d'hémoglobine supérieur ou égal à 6g/dl dans 86,2% des cas.

Tableau XX : Répartition des patients selon la vaccination PEV

Vaccination PEV	Fréquence	Pourcentage
Correcte	66	91,7
Non correcte	6	8,3
Total	72	100

Les patients étaient correctement vaccinés selon le programme élargi de vaccination dans 91,7% des cas.

Tableau XXI : Répartition des patients selon le motif de consultation lors des crises

Motif de consultation	Fréquence	Pourcentage
Douleur ostéoarticulaire	30	41,7
Douleur abdominale	21	29,1
Fièvre	9	12,5
Douleur thoracique	3	4,2
Pâleur	8	11,1
Toux	1	1,3
Total	72	100

Les motifs de consultation étaient dominés par la douleur ostéoarticulaire et douleur abdominale avec 41,7% et 29,2%.

Tableau XXII : Répartition des patients selon les signes à l'admission

Signes	Fréquence	Pourcentage
Tachycardie	10	8,3
Pâleur palmo plantaire	45	37,5
Ictère	21	17,5
Détresse respiratoire	6	5
Splénomégalie	8	6,6
Hépatomégalie	3	2,5

La pâleur et l'ictère étaient les signes les plus retrouvés avec respectivement 37,5% et 17,5% des cas.

Tableau XXIII : Répartition des patients selon les modalités de traitement

Modalités de traitement	Fréquence	Pourcentage
En hospitalisation	16	22,2
En externe avec RDV	56	72,8
Total	72	100

Le traitement en ambulatoire avait été fait chez nos patients dans 72,8% des cas.

Tableau XXIV : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Hospitalisation en jour	Fréquence	Pourcentage
1-3	11	68,8
4-7	4	25
Supérieurs à 7	1	6,2

La durée d'hospitalisation était inférieure ou égale à 3 jours dans 66,8% des cas.

Tableau XXV : Répartition des patients selon la transfusion

Transfusion	Fréquence	Pourcentage
Oui	10	13,8
Non	62	86,2
Total	72	100

Les patients n'ont pas bénéficié de la transfusion sanguine dans 86,2% des cas.

Tableau XXVI : Répartition des patients selon le type de complication

Types de complications	Fréquence	Pourcentage
CVO	9	56,2
Infection	4	25
Anémie aigue	2	12,5
Cholécystite	1	6,2

Les complications ont été dominées par les CVO et l'infection avec respectivement 56,2% et 25%.

Tableau XXVII : Répartition des patients selon le devenir immédiat

Devenir immédiat	Fréquence	Pourcentage
Décès	1	1,4
Sortie normale	71	98,6
Total	72	100

Dans 98,6% des cas, les patients sont sortis normalement.

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

Au cours de notre étude, nous avons enregistré 72 malades, dont 62 nouveaux cas et 10 anciens.

Limites de L'étude :

- La non disponibilité et le cout élevé de certains examens complémentaires ;
- Le manque de moyens financiers pour la réalisation de l'électrophorèse des parents.
- Le non-respect des rendez-vous

1. Fréquence :

Du 1^{er} Janvier 2017 au 31 Décembre 2017, nous avons colligé 72 dossiers d'enfants drépanocytaires sur les 4800 patients consultés au service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso, soit une fréquence de 1,5%. Cette fréquence est inférieure à celle de DIONE L [39] qui a obtenu une fréquence de 27%. Cette différence est due au faite que le CHU Gabriel Touré est situé au plein centre-ville donc plus accessible, et à la densité de la population de la ville de Bamako.

2. Les aspects sociodémographiques :

2-1. Le sexe :

Le sexe masculin était plus représenté (59,2%) que le sexe féminin avec un ratio égal à 1,4. DOUMBIA A [15] et FOFANA D [35] avaient

trouvé des résultats à prédominance masculine avec un sex- ratio de 1,54 et 1,28 respectivement.

2-2. L'âge :

Les enfants de 0-59 mois (0-4 ans) étaient les plus nombreux, soit 55,5% avec un âge moyen de 29,5mois. Ce résultat est proche de celui de DOUMBIA A [15] qui avait trouvé 48%. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que vers 12 à 48 mois, l'HbS remplace presque totalement l'HbF d'où la fréquence élevée des crises et même des complications (en particulier les infections et l'anémie) et qu'à partir de 8-9 ans, elle commence à baisser. Cette décroissance de l'effectif des malades drépanocytaires en fonction de l'âge a été notée par DIALLO D [34], FOFANA D [35] et TRAORE FC [36].

Par ailleurs, une étude effectuée en milieu pédiatrique librevillois (Gabon) sur la prise en charge de la douleur drépanocytaire, ELOUNDOU CO [37] trouve que les enfants de 10 à 14 ans dominant. Cependant les critères d'inclusion de cette étude, être drépanocytaire homozygote et hospitalisé pour crise douloureuse vaso-occlusive(CVO) joue en faveur de cette tranche d'âge, les crises étaient beaucoup plus fréquentes à cet âge.

2-3. La profession des parents :

Les éleveurs étaient les plus représentés avec 36,1% suivis des cultivateurs avec 27,7% et des commerçants 18,1%. Nous avons expliqué cette prédominance des éleveurs par le fait que cette profession est la plus pratiquée par les peulhs qui constituent l'ethnie la plus touchée par la drépanocytose dans cette étude.

Pour la profession des mères, les femmes au foyer étaient les plus représentées avec 69,4%. Ce résultat est inférieur à celui de Diallo D [34] qui avait trouvé 73% de cas.

3. 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 entraîner la bonne prise en charge de la maladie.

3-1. La relation de consanguinité :

Le Mali reste un pays enraciné dans ses traditions et coutumes, et l'endogamie en est la preuve. Beaucoup d'auteurs ont cité cette dernière comme facteur exposant à la maladie [34, 35, 36].

Nous avons trouvé presque 34,7% des enfants de notre étude étaient nés d'un mariage consanguin.

NEHOULNE G [38] a trouvé 52% dans sa série de 90 enfants drépanocytaires et DOUMBIA A [15] dans sa série de 150 enfants drépanocytaires avait trouvé 35,3%.

3-2. La fratrie :

Le nombre d'enfants drépanocytaires dans une famille peut avoir des répercussions significatives sur la prise en charge des malades. Plus il y'a d'enfants malades, plus les charges sont élevées, plus il y'a de décès et plus les familles sont traumatisées. Nous avons trouvé que 22,2% des cas ont au moins un frère drépanocytaire. DOUMBIA A [15] a trouvé 43,3% des cas avec au moins un frère

drépanocytaire et ELOUNDOU CO [37] a trouvé 35% des cas avec au moins un frère drépanocytaire.

3-3. Le statut matrimonial :

La vie conjugale peut influencer la prise en charge des enfants malades. Plus les deux parents vivent ensemble, plus ils s'occupent des enfants. Nous avons enregistré 97,2% des parents mariés.

4. Les antécédents du malade :

Nous avons recensé au cours de l'étude 10 enfants soit 13,9% des cas étaient drépanocytaires connus avant l'étude, 63,8% avaient au moins une crise par trimestre et 91,7% de nos patients avaient reçu leurs vaccins du PEV correspondant à leur âge. Ce résultat est proche de celui de DOUMBIA A [15] qui a trouvé que 97,3% des patients étaient correctement vaccinés. La vaccination chez l'enfant drépanocytaire est un facteur important contre la survenue des infections qui sont sources de survenue des crises vasoocclusives.

5. Les aspects cliniques et biologiques :

5.1. Les aspects cliniques :

5.1.1. Les circonstances de découverte :

La douleur abdominale a été la circonstance de découverte la plus citée avec 41,7% des cas suivie de la douleur ostéo-articulaire 27,8%. Ce résultat est différent de celui de DOUMBIA A [15] qui avait trouvé la douleur ostéoarticulaire, le syndrome pieds-mains et les infections comme circonstances de découverte avec respectivement 30%, 25,3%, 19,3% des cas.

5.1.2. Le motif de consultation :

La douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus cité avec 47,1% des cas suivi de la douleur abdominale dans 29,1% des cas. Notre résultat est supérieur à celui de DOUMBIA A [15] et de DIONE L [39] qui avaient trouvé respectivement 22% et 21,8% de douleur ostéoarticulaire comme motif de consultation.

5.1.3. Les signes cliniques :

La pâleur, et l'ictère étaient les signes les plus retrouvés avec respectivement 37,5% et 17,5%. Cela pourrait s'expliquer par le caractère hémolytique de la maladie drépanocytaire. Nos résultats sont proches de ceux de DOUMBIA A [15] qui a trouvé respectivement 35,3% et 16,6% pour la pâleur et l'ictère. FOFANA D [35] avait trouvé une prédominance de l'ictère et NEHOULNE G [38] une prédominance de la fièvre.

5.2. Les aspects biologiques :

5.2.1. Les formes drépanocytaires :

Les formes homozygotes SS (57%), et double hétérozygote SC (33,3%) étaient les plus représentées. Nos résultats sont supérieurs à ceux de DOUMBIA A [15] qui avait trouvé 30,7% de forme SS et 24% de SC. NEHOULNE G [38] a trouvé que 95,5% des malades sont drépanocytaires SS. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que la forme SS est la forme majeure et la plus fréquente.

5.2.2. Les bilans donnés :

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

Le groupe rhésus :

Il a été fait chez 100% des patients. DIALLO D [34] l'avait fait chez 22 enfants soit 33,3% de son échantillon.

Taux d'hémoglobine :

Dans 13,8% de cas, nos patients avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6g/dl et avaient nécessité une transfusion. Ce résultat est inférieur à celui de DOUMBIA A [15] et de DIALLO D [34] qui avaient trouvé que 18,7% et 42% des enfants avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6g/dl.

6. Les Complications aiguës :

Elles sont extrêmement fréquentes et restent la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire. Elles émaillent le cours de la vie de l'enfant drépanocytaire le mettant en péril. Chez le nourrisson, une infection même banale d'origine virale peut déclencher 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. Nous avons enregistré 16 cas de complications aiguës chez les malades soit 22,2%. Dans 56,2% (n :9) des cas, ces

enfants avaient présenté une CVO. Ce résultat est inférieur à celui de DIALLO D [34] et FOFANA D [35] qui avaient trouvé respectivement 69,7% et 65,2% de CVO. DOUMBIA A [15] a trouvé 36,7% en faveur des infections et 30% en faveur de CVO.

7. Devenir immédiat des malades :

Aucune séquelle n'a été enregistrée dans 98,6% des cas. Nous avons déploré le décès d'un patient SS de 6 ans pour CVO.

CONCLUSION

VII- CONCLUSION :

Des difficultés demeurent dans la prise en charge, liées d'une part aux conditions socio-économiques défavorables de nos populations et d'autre part à la non disponibilité de certains examens clés comme l'électrophorèse de l'hémoglobine et le taux de réticulocytes au sein de l'hôpital de Sikasso. L'étude prospective et transversale nous a permis d'enregistrer 72 d'enfants drépanocytaires sur les 4800 patients durant la période d'étude soit une prévalence de 1,5%. Les enfants de 0 à 59 mois étaient les plus touchés avec 55,5%, la forme SS était la plus représentée soit 57%, la crise vasoocclusive a été la plus représentée avec 56,2% et une létalité de 1,4%.

RECOMMANDATIONS

VIII- RECOMMANDATIONS :

Aux autorités :

- Reconnaître la drépanocytose comme une maladie sociale et donc un problème majeur de santé publique nécessitant une prise en charge précoce et adéquate ;
- Améliorer le plateau technique pour permettre la réalisation des bilans pour la prise en charge de la drépanocytose ;
- Soutenir l'AMLUD ;
- Décentraliser les centres de prise en charge de la drépanocytose ;
- Inclure les malades à l'ANAM.

Aux professionnels de la santé :

- Savoir prodiguer les premiers soins adéquats à un drépanocytaire en crise avant sa référence ;
- Informer, éduquer, et sensibiliser la population sur la drépanocytose.

Aux familles :

- Participer aux activités de l'AMLUD ;
- Eviter les facteurs favorisant et déclenchant les crises ;
- Faire l'électrophorèse de l'Hb chez chaque jeune couple avant le mariage ;
- Respecter les rendez-vous.

REFERENCES

IX- REFERENCES:

1-Renaudier P. Physiopathologie de la drépanocytose. *Transfus clin Biol* 2014;21(4-5):178-81.

2-Beyeme O, Chiabi A. Physiopathologie et Clinique de la drépanocytose chez l'enfant. *Clinics in Mother and Child Health*.2004;1(1):P37-42.

3-Flint J, Harding RM, Boyce AJ, Clegg JB.

The population genetics of the haemoglobinopathies.

In: Higgs DR, Weatherlarhall PJ, eds.

Barlliere's Clinical Haematology: haemoglobins perthese. London, England: Tindall WB Saunders, 1998:1-51.

4-Weatherall DJ & Clegg JB. *Inherited haemoglobin disorders: an increasing global health problem. Bull WHO* 2001;70(8):704-712.

5-Rahimy MC. *Problèmes posés par la transfusion chez l'enfant atteint de drépanocytose en Afrique. Archiv. Pédiatrie.* 2005 Juin 12(6):802-4.

6-Diallo DA. *La drépanocytose en Afrique : Problématique, stratégies pour une amélioration du suivi et de la qualité de vie de la drépanocytose. Bull. Acad. Natle Med.*2008;192(7):1361-1373.

7-Serjeant GR, Serjeant BE. *Sickle cell Disease (3 rd eds). New York: Oxford University Press, 2001.*

8-Elind J, Labie D. *Bases physiologiques moléculaires et cellulaires du traitement de la drépanocytose. Hématologie* 1996;2:499-510.

9-Rosse WF, Narla M, Retz LD, Steinberg MH.

New views of sickle cell disease pathophysiology- and treatment. Hematology. (Am Soc Hematol Education Program Book) 2000:2-17.

10-Galactéros F. *[Physiopathology basis of sickle cell disease, management and current therapeutics]. Bull Soc. Pathol Exot 2001; 94(2):77-79.*

11-Rochant H et coll. *Place de greffe de moelle osseuse dans le traitement de la drépanocytose. Hématologie 1996,2(4):334-343.*

12-Walters MC et al. *Impact of marrow transplantation of symptomatic sickle cell disease, an interim report. Blood 2000;95: 1918-1924.*

13-Bardakdjian, Wajvman H. *Epidémiologie de la drépanocytose. Rev. Prat 2004 Sep. 30;54(14):1431-3.*

14- Henry JB. *Perculiar elongated and Sickles- shaped Red blood corpusile incase of severe anemia. Arch. Intern med 1910.6.517.*

15-Doumbia A. *Aspects épidémiocliniques des enfants drépanocytaires suivis en pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse méd. Bamako ; 2009 N°450.*

16-Begue P, Castello B, Herbelto. *Infections graves chez l'enfant drépanocytaire : Aspect clinique : Archive pédiatrique 2001 ; 8 suppl.4 :732-41*

17-Kan Y et al. *Detection of Sickle genre in the human foetus: Potential for intrauterine diagnosis of sickle cell anemia N-Engl. J. Med:1972.*

18-Obama MT et al. Strolle in children in Yaounde, Cameroon-
India Pediatr.1994;31(7):791-35

19-Guindo Y. Aspects cliniques de l'ostéomyélite drépanocytaire dans le service de chirurgie orthopédique et traumatologique du CHU Gabriel Touré. Thèse méd. Bamako ; 2006 N°288

20-Josiane Bardakdjian, Henri Wajcman. Epidémiologie de la drépanocytose Revue du praticien 2004.

21-Diallo D. Drépanocytose au Mali en 2002 XVII (2) P:37-43

22-CREDOS. *Module de formation à la prise en charge de la drépanocytose au Mali. Mars 2005.*

23-Steinberg MH. *Pathophysiologically based drug treatment of sickle cell disease. Trends pharmacolsci 2006.27(4):204-10*

24-ELSEVIER, Paris et SFAR.

Conférence d'actualisation sur la drépanocytose 1997.

Http//www.sfar.org/sfar_actu/ca_97/html/Ca97_003/97_03.htm.

25-Gill FM et al. *Cooperative Study of Sickle Cell Disease. Blood 1995;86:776-83.*

26-Castro O et al. *Incidence and risk factors. The cooperative study of sickle disease. Blood 1994;84:643-9.*

27-Lame PA. Sickle cell disease. Fedclin North Am 1996;43:639-4

28-Okodo AR et al. *Priapism in children and adolescent with homozygous sickle cell disease in Brazzaville. Prog urol. 2014 Jan; 24(1):57-61.*

29- Gbadoré AD et al. *Strittering Priapism in children with sickle cell anemia in Togo. Arch Pediatr. 2007 Jul;14(7):861-3*

30-Balkaram B et al. *J Pediatr 1992;120:360-6.*

31-Mary P. *Sickle cell disease as cause of osteoarthritis Archives de Pédiatrie 2008;15:639-41.*

32- Milner PF et al. *Sickle disease as cause of osteonecrosis of the femoral head. N Eng J Med.1991;325:1476-81.*

33- Mitchell DG et al. *Femoral head avascular necrosis: correlation of radiographic staging, radionuclide imaging and clinical finding. Radiology 1987;162:709-15.*

34-Diallo D. *Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse Méd. Bamako ; 2004 N°16.*

35- Fofana D. *Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré (Bamako). Thèse méd. Bamako ; 2002 N°32.*

36-Traoré FC. *Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako (105 cas). Thèse méd. Bamako ; 1992 N°30.*

37-Eloundou CO. *Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS. Une étude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville. Thèse Méd ; 2002 N°32.*

38-Nehoulme G. *Les hémoglobinopathies drépanocytaires : Aspects épidémiologique, clinique et facteurs d'expositions dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'Djamena.*

Thèse, Med. 2003 N'Djamena.

39-Dione L. *Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré : Bilan d'une année. Thèse Méd Bamako ;2007 N°75.*

ANNEXES

X- ANNEXES

FICHE D'ENQUETE

No du dossier

DATE

Identité du malade

Q1- Nom et Prénom :

Q2- Age en mois, ou année :

Q3- Sexe : /...../ 1= masculin 2= féminin

Q4- Niveau d'instruction : /...../ 1= Primaire 2= Secondaire 3=
Non scolarisé

Identification du père :

Q5- Nom et Prénom :

Q6- Age en année :

Q7- Niveau d'étude : /...../ 1= Primaire 2= Secondaire 3=
Supérieur 4= Non scolarisé

Q8- Profession : /... / 1= Cultivateur 2= Commerçant 3=
Ouvrier 4= Fonctionnaire 5= Eleveur 6= Autres

Q9- Drépanocytaire connu : /...../ 1= Oui 2= Non

Q10- Etat matrimonial : /...../ 1= marié 2= célibataire 3=
divorcé 4= veuf

Identification de la mère

Q11- Nom et Prénom :

Q12- Age en année :

Q13- Niveau d'étude : /...../ 1= Primaire 2= secondaire 3= supérieur 4= autres

Q14- Profession : /...../ 1= Femme au foyer 2= Commerçante 3= coiffeuse 4= Fonctionnaire 5= Elève/Etudiante 6= Autres

Q15- Drépanocytaire connue : /...../ 1= oui 2= non

Q16- Etat matrimonial : /...../ 1= mariée 2= célibataire 3= divorcée 4= Veuve

Q17- Mariage consanguin : /...../ 1= oui 2= non

Q18- Nombre de frères drépanocytaires : /... /

Antécédents personnels :

Q19- Antécédents de crises drépanocytaires : /...../ 1= oui 2= non

Q20- Fréquence des crises par trimestre : /...../

Q21- Drépanocytaire connu : /...../ 1= oui 2= non

Q22- Si oui âge de découverte de la maladie : /...../

Q23- Circonstances de découverte :

Q24- Formes : /...../ 1= SS 2= SC 3= S BETHA

Q25- Taux d'hémoglobine fait : /..../ 1= oui 2= non

Q26- Si oui Résultat

Q27- Vaccination PEV correcte : /...../ 1= oui 2= non

Q28- Motif de consultation :

Examen physique :

Q29- Pâleur palmo-plantaire : /...../ 1= oui 2= non

Q30- Ictère conjonctival : /...../ 1= oui 2= non

Q31- Signes de détresse respiratoire : /...../ 1= oui 2= non

Q32- Splénomégalie : /...../ 1= oui 2= non

Q33- Hépatomégalie : /...../ 1= oui 2= non

Q34- Traitement selon le protocole standard de prise en charge :
/...../ 1= En hospitalisation 2= En externe avec RDV

Q35- Si hospitalisation, nombre de jours : /...../

Q36- Transfusion : /...../ 1= oui 2= non

Evolution :

Q37- Complications : /...../ 1= oui 2= non

Q38- Si oui, type de complication : /...../ 1= anémie aigue 2=
crises vasoocclusives 3= séquestration splénique 4= syndrome
thoracique aigu 5= autres

Q39- Devenir immédiat : /...../ 1= décès 2= Sortie normale

Fiche signalétique

Nom : KEITA

Prénom : Ibrahim

Nationalité : Malienne

Email : ikeita959@gmail.com

Numéro :(00223) 76892558/63431210

Titre de la thèse : Aspects épidémiocliniques de la drépanocytose dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso

Année universitaire : 2019-2020

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : République du Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la FMOS/FAPH du Mali

Secteur d'étude : Pédiatrie, Hématologie, Santé publique

Résumé

- Maladie héréditaire, la drépanocytose constitue au Mali un problème de santé publique.

L'objectif général de notre étude était d'étudier les aspects épidémiocliniques des enfants drépanocytaires.

- L'étude a été prospective transversale et a porté sur 72 cas de drépanocytose enregistré entre Janvier 2017 et Décembre 2017 dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso.
- ✓ La douleur ostéoarticulaire a été le motif de consultation le plus fréquent avec 41,7% des cas.
- ✓ Les formes majeures étaient les plus représentées avec 57% de SS et 33,3% de SC.
- ✓ La pâleur et l'ictère étaient les signes cliniques les plus retrouvés avec 37,5% et 17,5%.
- ✓ Parmi les complications, la crise vasoocclusive était la plus représentée avec 56,2%.
- ✓ 1 cas de décès par CVO a été enregistré.
- ✓ Mots clés : **Drépanocytose, Génétique, Anémie.**

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

HIPPOCRATES MEDECIN
Gra. Chap. 21.

