

**MINISTRE DE L'ENSEIGNEMENT
SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE
SCIENTIFIQUE**

République du MALI

Un Peuple-Un But-Une Foi

UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES

ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO



U.S.T.T.B



Faculté de Médecine et d'Odonto- Stomatologie (FMOS)

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

N° ____/

THESE

***ETUDE DES ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES
DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ L'ENFANT A
L'HOPITAL NIANANKORO FOMBA DE SEGOU***

**Présentée et soutenue publiquement le 06/11/2020
Devant la Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie par**

Mme Aminata THIERO

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

JURY

PRESIDENT : Professeur Mounirou BABY

MEMBRE : Docteur Boubacar A. TOURE

CO-DIRECTEUR : Docteur Adama BAH

DIRECTEUR : Professeur Boubacar TOGO

DEDICACES



DEDICACES

Je dédie ce travail :

A mon père : Mamadou Thiéro

Ton soutien moral, affectif et matériel ne m'a jamais fait défaut. Ton souci permanent d'une meilleure éducation de tes enfants et ton amour sans borne pour les études ont fait de moi, ce que je suis aujourd'hui.

Ce travail est le fruit de ta patience, de tes sacrifices et prières, tu incarnes la rigueur et la droiture ; tes conseils, bénédictions m'ont toujours servi. Puisse ton exemple m'inspirer tout au long de mon existence.

Merci père ! Que Dieu le tout puissant te garde aussi longtemps que possible auprès de nous.

A ma mère : Oumou Thiéro

Ta douceur et ton courage m'ont toujours fasciné ; merci pour l'amour, la disponibilité, la générosité et les sacrifices. Tu as su cultiver en nous le sens de la tolérance, de la patience et de l'amour ; je prie le bon DIEU de te prêter une longue vie auprès de nous.

A ma mère : FEU Maimouna Djiré

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

A ma mère : Awa Dembélé

Merci infiniment pour tout ce que tu as fait pour moi. Je te suis reconnaissante.

A mon mari : Dr Bakary Dembélé dit Abba : l'Elu de mon cœur, Merci de ton encouragement, ta confiance, ton respect et l'amour que tu m'as toujours donné. Ce travail est bien sûr le tien.

A mes enfants : Aminata et Oumou Dembélé

Vous êtes le nouveau moteur de ma vie, aussi nécessaire que l'air que je respire, puissiez-vous dans les domaines que vous choisirez être de loin meilleurs que



vos parents, considérez ce travail comme le bout de chemin que je place devant vous pour vous guider vers vos propres succès.

A mes sœurs et frères :

Je n'ai pas cité de nom par peur d'en oublier.

Merci 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 davantage nos liens de fraternité.

Ce travail est le Votre.

A mon tonton Mahamadou DJIRE (PDG de la société Djiré SARL) et sa femme tante kadia Dembélé:

Merci pour tout ce que vous avez fait pour moi. Veuillez accepter l'expression de ma profonde gratitude pour votre soutien moral et financier, ainsi que vos encouragements et surtout vos sages conseils et formation reçue.

A mon tonton Yacouba Thiéro:

Pour votre assistance, votre soutien inestimable et vos encouragements.

Ce travail est le vôtre.

A ma tante Dr fatoumata Thiéro :

Pour votre assistance, votre soutien inestimable et vos encouragements.

Ce travail est le vôtre.

A mes oncles et tantes : Merci pour tout ce que vous avez fait et continuez de faire pour moi. Vous avez tous ma sincère reconnaissance et considération. Vous m'avez toujours dit que la réussite est au bout de l'effort. Voici le fruit de vos prières et bénédictions.



REMERCIEMENTS



REMERCIEMENTS

Dr Kassogué Abdoulaye, Chef d'unité néonatalogie.

Vos qualités humaines, vos connaissances scientifiques, et votre disponibilité font de vous un formateur apprécié de tous.

Je n'oublierai jamais le moindre soutien matériel et moral.

Je vous remercie infiniment pour tout ce que vous avez fait pour moi.

Dr Balile Harber, Chef de l'unité d'urgence de la pédiatrie.

Votre générosité, votre présence permanente, votre souci du travail bien fait, votre rigueur scientifique font de vous un maître exemplaire et un modèle à suivre. Vous avoir connu a été une chance pour moi. Votre attachement, vos encouragements et conseils indéfectibles, votre disponibilité et votre soutien m'ont donné un grand engouement pour l'élaboration de ce travail. Sachez que les instants que nous avons partagé sont et resteront pour moi des souvenirs indélébiles. Que la grâce de Dieu vous accompagne dans votre carrière professionnelle.

A Dr Dembélé Angela, Dr Sow Salif, Dr Kanté Modibo, Dr Bakary Traoré, Dr Nadoussou Coulibaly, Dr Mathieu Guindo, Dr Moise Coulibaly

Vous avez été pour moi plus que des maitres et je ne saurai exprimer ce que nous avons partagé ensemble. Je vous remercie pour le soutien et l'amour que vous m'avez apporté.

A tout le corps professoral de la faculté de médecine et d'odontostomatologie de Bamako.

Merci pour la qualité de l'enseignement et la bonne gestion de la faculté.



Au major du service Mr. Bakary Koné

Pour la formation et les conseils précieux dont j'ai bénéficié tout au long de mon séjour à la pédiatrie.

A toutes les infirmières du service.

A Diallo Mohamed (SIH) : merci pour votre appui à la réussite de cette thèse

A ma belle-famille : merci de m'avoir accordé votre confiance.

Aux parents et enfants drépanocytaires : En souvenir des moments de douleur, d'angoisse, de tristesse et de larmes que nous avons passée ensemble.

A tous mes amis : Dr Aissata Guindo, Kadia Koné, Dr Fatoumata Traoré, Dr Abiba Berthé, Malick Traoré, Dr Boubacar André pascal Somboro, Ismail Samaké, Fatoumata Toumagnon, Afissatou Coulibaly, kadiatou Togora et Djélika Nianma Sissoko

Je n'oublierai jamais le moindre soutien tant matériel que moral. Je vous remercie infiniment pour tout ce que vous avez fait pour moi, que chacun trouve l'expression de ma profonde gratitude.

Aux internes de la pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou :

Mamadou S Maiga, Jean Dembélé, Fatoumata Bamia

Merci pour le travail d'équipe et votre sympathie tout au long de mon séjour.

A tous les personnels de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.



HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY



HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DU JURY

Professeur Mounirou BABY

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

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

Veillez trouver ici le témoignage de notre profonde reconnaissance.

Vos critiques seront les bienvenues et contribueront, nous en sommes convaincu, à améliorer ce modeste travail.



A NOTRE MAITRE ET MEMBRE DU JURY

Docteur Boubacar Ali TOURE

- **Médecin hématologiste**
- **Assistant en hématologie (Attestation de formation spécialisée)**
- **Responsable unité consultation hospitalisation CRLD**
- **Enseignant au DU drépanocytose**
- **Membre de la société malienne d'hématologie et d'oncologie (SOMAHO)**
- **Membre de la société Africaine francophone d'hématologie (SAFHEMA)**
- **Membre de la société française d'hématologie (SFH)**
- **Membre du comité d'éthique institutionnel du CRLD**

Cher Maître, votre simplicité, votre disponibilité, votre franchise et votre rigueur scientifique font de vous un maître admiré par les étudiants.

Nous vous prions d'accepter nos sincères reconnaissances et notre profond respect.



A NOTRE MAITRE ET CO- DIRECTEUR DE THESE

Docteur Adama BAH

- **Médecin Pédiatre**

- **Chargé de Recherche**

- **Chef de service de la Pédiatrie de l’HNF- Ségou**

- **Secrétaire général du conseil régional de l’ordre des médecins de Ségou**

- **Membre de l’AMAPED**

Cher Maître, ce fut pour nous une grande fierté de compter parmi vos élèves. Votre amour pour la profession, votre souci pour le travail bien fait, votre engagement pour nous procurer une bonne formation, votre simplicité, votre disponibilité, votre générosité, vos qualités d’homme de science très méthodique font de vous une référence, un pédiatre admiré et très sollicité. Vous n’avez ménagé aucun effort pour codiriger ce travail du début à la fin.

Recevez ici cher maître l’expression de notre haute considération.

Puisse le Tout Puissant vous couvrir de sa Miséricorde.



A NOTRE MAÎTRE ET DIRECTEUR DE THESE

Pr Boubacar TOGO

- **Professeur titulaire de pédiatrie à la FMOS ;**
- **Chef du département de la pédiatrie du CHU Gabriel TOURE ;**
- **Chef de l'Unité d'oncologie pédiatrique ;**
- **Responsable filière pédiatrie FMOS ;**
- **Membre de l'union Internationale contre le cancer (UICC) ;**
- **Membre de la société internationale d'oncologie pédiatrique (SIOP)**
- **Secrétaire général du Groupe Franco-africain d'Oncologie pédiatrique (GFAOP).**

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

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

Toute notre gratitude à votre illustre personne.



SIGLES ET ABREVIATIONS

% : Pourcentage

/ : Par

ADN : Acide désoxyribonucléique.

AVC : Accident vasculaire cérébral

CCMH : Concentration Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine

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

CRLD : centre de recherche et de lutte contre la drépanocytose

CVO : Crise Vaso-occlusive

EDS : Enquête démographique et de santé

EVA : Echelle visuelle analogique

FAPH : Faculté de Pharmacie

FMOS : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie.

Hb : Hémoglobine

Hb A : hémoglobine adulte

Hb F : hémoglobine foetale

Hb S : hémoglobine sicklémique

HNFS : hôpital Nianakoro Fomba de Ségou

NFS : Numération Formule Sanguine



OMS : Organisation Mondiale de la Santé

SC : Hétérozygote composite

SS: Drépanocytose homozygote

STA: Syndrome Thoracique Aigu

S β -thal: S-beta thalassémie

TCMH : Teneur Corpusculaire Moyenne en Hémoglobine

USTTB : Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako

VGM : Volume Globulaire Moyen

.



LISTE DES TABLEAUX ET FIGURES

Tableau I : Répartition des malades selon l'âge.....	48
Tableau II : Répartition des malades selon la résidence des parents.....	49
Tableau III : Répartition des malades selon l'ethnie.....	50
Tableau IV : Répartition des malades selon l'âge de leurs pères	50
Tableau V: Répartition des malades selon le niveau d'instruction des pères....	51
Tableau VI : Répartition des malades selon la profession des pères.....	51
Tableau VII: Répartition des malades selon l'âge de leurs mères	52
Tableau VIII: Répartition des malades selon le niveau d'instruction des mères.....	52
Tableau IX : Répartition des malades selon la profession des mères.....	53
Tableau X : Répartition des malades selon la notion de mariage consanguin entre les parents.....	53
Tableau XI : Répartition des malades selon le portage de l'Hb S chez leurs pères.....	54
Tableau XII: Répartition des malades selon le portage de l'Hb S chez leurs Mères.....	54
Tableau XIII : Répartition des malades selon la notion de drépanocytose dans la fratrie.....	55
Tableau XIV: Répartition des malades selon la connaissance de leur statut drépanocytaire.....	55
Tableau XV : Répartition des malades selon le motif de consultation.....	57
Tableau XVI: Répartition des malades selon l'âge de découverte de la maladie.....	57
Tableau XVII Répartition des malades selon la température corporelle à l'admission.....	58
Tableau XVIII : Répartition des malades selon la présence de dyspnée à l'admission.....	58



Tableau XIX: Répartition des malades selon la notion de douleur ostéo-articulaire à l'admission.....	59
Tableau XX : Répartition des malades selon les complications aiguës.....	60
Tableau XXI: Répartition des malades selon le phénotype de l'hémoglobine..	60
Tableau XXII : Répartition des malades selon les valeurs du taux d'hémoglobine au cours des crises.....	61
Tableau XXIII: Répartition des malades selon le VGM.....	61
Tableau XXIV: Répartition des malades selon la CCMH.....	62
Tableau XXV: Répartition des malades selon leurs hospitalisations.....	62
Tableau XXVI: Répartition des malades selon le devenir immédiat.....	63
Tableau XXVII : Répartition des malades selon le suivi.....	64
Tableau XXVIII : Répartition des malades selon la régularité du suivi.....	64



LISTE DES FIGURES

Figure 1 : Répartition géographique de l'hémoglobine s d'après J. Bernard...	25
Figure 2 : structure de l'hémoglobine.....	26
Figure 3 : Polymérisation de l'hémoglobine.....	58
Figure 4: Répartition des malades selon le sexe.....	49
Figure 5: Répartition des malades selon les ATCD des signes faisant évoquer la drépanocytose.....	56
Figure 6: Répartition des malades selon les signes physiques à l'admission...	59
Figure 7: Répartition des malades selon le traitement reçu en urgence.....	63



SOMMAIRE :

INTRODUCTION.....	17
OBJECTIFS.....	20
GENERALITES.....	22
METHODOLOGIE.....	41
RESULTATS.....	47
COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	65
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS.....	71
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....	74
ANNEXE.....	79



INTRODUCTION



INTRODUCTION

La drépanocytose est une hémoglobinose constitutionnelle de transmission autosomique récessive. Elle est caractérisée par une mutation ponctuelle du codon 6 (GAG---GTG) du gène de la chaîne β , entraînant le remplacement de l'acide glutamique par la valine [1].

C'est une maladie héréditaire, liée à une différence qualitative de l'hémoglobine. C'est une maladie incurable répandue partout dans le monde. Il existe différents phénotypes pour le syndrome drépanocytaire : les homozygotes (SS) et les doubles hétérozygotes (SC, SD Punjab, SO arab, S β^0 thalassémie, S β^+ thalassémie). Les sujets hétérozygotes (AS) sont des porteurs du trait drépanocytaire et sont asymptomatiques [1]. En situation d'hypoxie, la polymérisation de cette hémoglobine falciforme (Hb S) est à l'origine de phénomènes d'anémie hémolytique chronique et des crises vaso-occlusives qui peuvent toucher n'importe quelle partie de l'organisme [2].

C'est la maladie génétique la plus répandue dans le monde ; elle constitue un véritable fléau de santé publique avec une forte prévalence des formes majeures SS [3].

Chaque année la drépanocytose affecte plus de 300 000 nouveau-nés et près de 5% de la population mondiale, sont porteurs d'un gène responsable d'une anomalie de l'hémoglobine [4].

La majorité des personnes atteintes de cette maladie, vive en Afrique noire avec des prévalences qui varient entre 10 et 40% [5].

Plus de 80% des enfants drépanocytaires décèdent avant 5 ans pour faute de prise en charge, les survivants développent rapidement des complications sévères et ont une espérance de vie réduite [4].

Elle est d'une grande sévérité : 25 à 50% meurent avant 2 ans et 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte. L'affection débute généralement à l'âge de 6 mois et est marquée par des crises vaso-occlusives, une anémie (hémolytique)



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

Au Mali la prévalence de la drépanocytose est estimée en moyenne à 12% dont 1 à 3% pour la forme homozygote. Son taux de létalité est de 12 à 15% avant 20 ans. [29]

Très peu d'études ont été réalisées sur la drépanocytose à Ségou. Une meilleure connaissance sur les aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose permettra d'élaborer les meilleures stratégies de son dépistage et d'améliorer la prise en charge clinique et thérapeutique au cours de cette affection. Ainsi nous avons entrepris ce travail, dans le but d'étudier les aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.



OBJECTIFS



OBJECTIFS

1. Objectif général

Étudier les aspects épidémiocliniques de la drépanocytose chez les enfants au service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

2. Objectifs Spécifiques

- Déterminer la fréquence de la drépanocytose chez les enfants à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.
- Décrire les caractéristiques sociodémographiques des enfants atteints de la drépanocytose à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.
- Décrire les signes cliniques évocateurs de la drépanocytose.
- Déterminer les caractéristiques hématologiques des enfants drépanocytaires.
- Décrire la prise en charge des crises drépanocytaires.
- Déterminer le devenir immédiat post crise des enfants drépanocytaires.



GENERALITES



1. GENERALITES

1.1. 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) [7].

1.2. Historique :

C'est en 1910 que la maladie fut découverte chez un étudiant Jamaïcain J B Herrick, par la présence d'hématies déformées en faucilles. Cette caractéristique (drépanos = faucille en grecque) donnera à la maladie le nom d'anémie à cellule falciforme. [28]

En 1917 Emmel démontra qu'en situation d'hypoxie les hématies du sujet drépanocytaire se transforment en faucille. Plus tard il a été démontré que la falciformation n'apparaissait que lorsque la pression partielle en oxygène était inférieure à 45mm Hg dans le sang.

La drépanocytose fut décrite pour la première fois en Afrique au Cameroun en 1943.

La différence du tracé électrophorétique entre l'hémoglobine drépanocytaire S et l'hémoglobine A de l'adulte normal fut mise en évidence en 1949.

En 1957 Ingram identifia la mutation génétique de l'hémoglobine drépanocytaire.

Le dépistage néonatal a été rendu possible à partir de 1980.

Le diagnostic prénatal de la drépanocytose à partir de la PCR (polymérase Chain réaction) fut possible au début des années 1990, de même que les premiers essais de thérapie génique [15].

1.3. 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 [12].

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.

Au mali, les génotypes fréquents sont :

- S/S pour homozygote
- S/C pour le double hétérozygote
- S/ β -thalassémie pour β thalassodrépanocytaire [13].

1.4. 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 [7].

Sa distribution géographique est particulière, se confondant avec les zones d'endémie palustre ou ayant une histoire d'endémie palustre [14].

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%, RDC : 20 à 40%, Gabon : 24%) [15]. Au Mali la prévalence de la drépanocytose est estimée en moyenne à 12% dont 1 à 3% pour la forme homozygote.

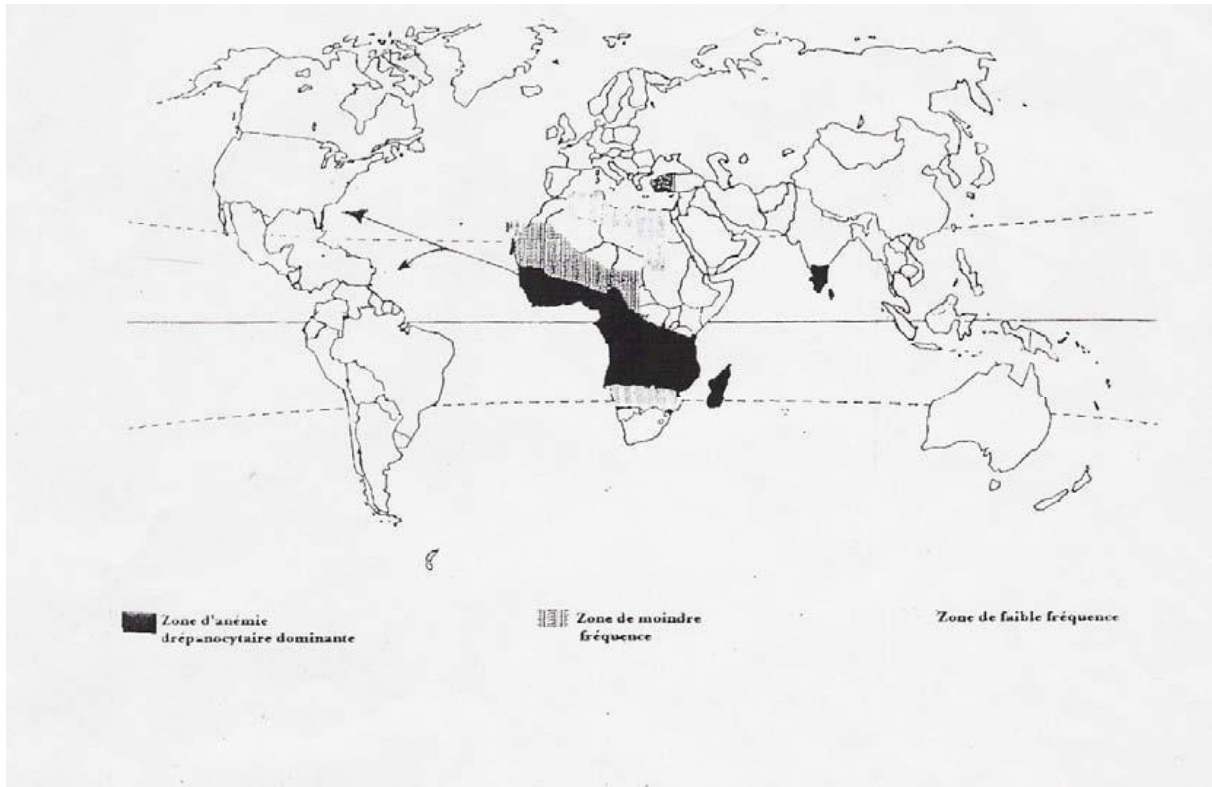


Figure 1 : Répartition géographique de l'hémoglobine s d'après J. Bernard

1.5. Structure de l'hémoglobine :

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

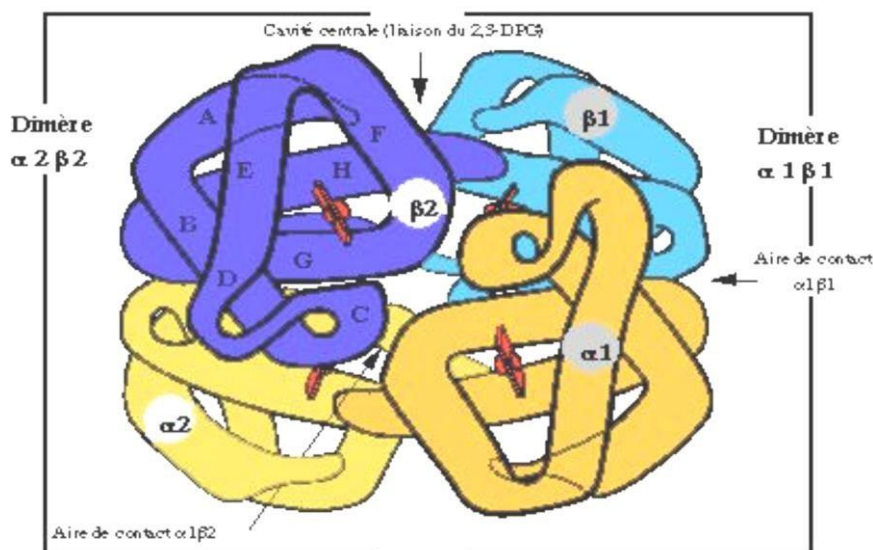


Figure 2 : structure de l'hémoglobine [30].

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 ϵ . 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% [16].

1.6. 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 [17].

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. [18]

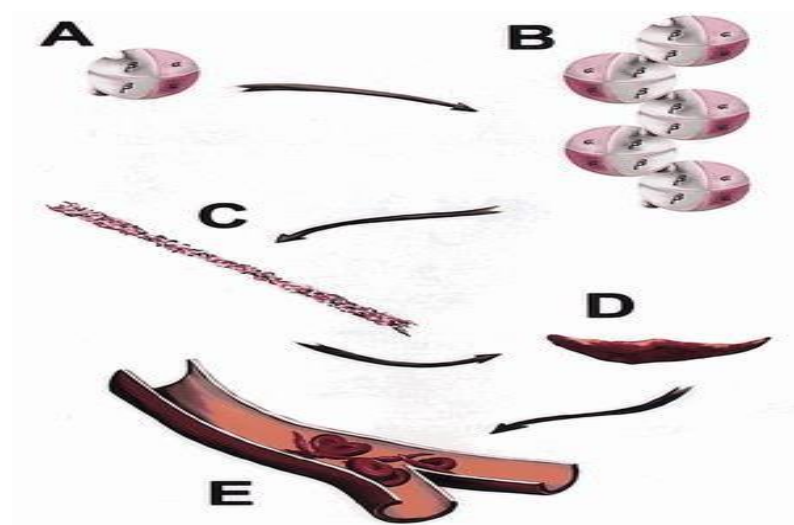


Figure 3 : Polymérisation de l'hémoglobine [18]

1.7. Clinique

a. 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 [15].

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 vaso occlusives, apparaissent et dominent durant les 5 premières années de vie [18].

De 5 ans à l'adolescence : C'est une période qui est marquée par les crises vas occlusives 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 [15].

b. Complications :

➤ **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 liés 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 vaso occlusives :**

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 ostéoarticulaire.

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 [10].

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

Il apparaît chez 50% des enfants drépanocytaires SS. C'est le second motif d'hospitalisation [18], 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 [19]. 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*, Klebsièlles ou Parvovirus) ou encore de produits lipidiques issus d'embolies graisseuses [20].

✓ **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 [21]. 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 [22].

✓ **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 2ème 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 [23].

➤ **Complications chroniques**

✓ **L'anémie chronique :**

Elle est toujours présente avec un taux d'hémoglobine entre 6 et 10g/dl [7].



✓ **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 [17].

✓ **Complications cutanées :**

Les ulcères de jambe surviennent à la face interne du tibia, et sont extrêmement douloureux et de cicatrisation difficile [9].



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

✓ **Complications ostéo-articulaires chroniques :**

La répétition des crises vaso-occlusives, 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 vaso occlusives. 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 [23-24].

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 [25].

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.

1.8. Diagnostic

1.8.1. Moyens de diagnostic :

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

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

1.8.2. 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.

1.8.3. 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.

1.8.4. Diagnostic différentiel :

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

Devant les douleurs ostéo-articulaires : une leucémie aiguë, un rhumatisme articulaire aigu, une ostéo-arthrite 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.

1.9. Traitement

1.9.1. 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 : 1 à 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 conseils d'hygiène,

Pas d'amélioration :

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

1.9.2. Traitement de la crise drépanocytaire compliquée :

- **Anémie aiguë grave** : transfusion de concentré globulaire [Quantité : 3 x (taux Hb désiré-taux Hb existant) x poids en kg], à défaut, du sang total [Quantité : 6 x (taux Hb désiré-taux Hb existant) x 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 sanguine, antibiothérapie, oxygénation, hydratation.
- **Accident vasculaire cérébral** : transfusion sanguine simple ou échange transfusionnel.

1.9.3. Prévention des complications :



- Suivi régulier du malade : Voir le malade une fois par trimestre pour rechercher une complication aiguë et/ou chronique,

- Conseils 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 pendant 10 jours / mois),
- 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.

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.



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.

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



METHODOLOGIE



2. METHODOLOGIE

2.1 Cadre et lieu d'étude :

L'étude s'est déroulée au service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

L'hôpital de Ségou :

Situé au centre de la ville et au bord de la route nationale N°6, reliant Bamako aux régions du nord, l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou couvre une superficie de six (6) hectares.

L'organigramme structurel se présente comme suit :

a- . Les services administratifs :

- La direction ;
- La comptabilité /gestion ;
- Le service social spécialisé
- Le service de la maintenance ;
- Le service de consultation externe.

b- Les services techniques de soins et de diagnostic :

- Le service d'accueil des urgences ;
- Le service d'orthopédie-traumatologie (Avec l'unité de kinésithérapie et de rééducation fonctionnelle et de Neurochirurgie) ;
- Le service de médecine générale (avec des unités de dermatologie, diabétologie, d'infectiologie, médecine interne, hépato-gastro-entérologie, neurologie, néphrologie, psychiatrie)
- Le service de cardiologie ;
- Le service de gynécologie et d'obstétrique ;
- Le service de pédiatrie ;
- Le service d'odontostomatologie avec une unité de chirurgie maxillo-faciale ;
- Le service d'ophtalmologie ;
- Le service d'oto-rhino-laryngologie ;



- Le service de chirurgie générale
- Le service d'urologie ;
- Le service d'anesthésiologie et de réanimation abritant le bloc technique ;
- Le service de médecine légale ;
- Le laboratoire d'analyse biomédicale ;
- L'imagerie médicale (Radiographie standard, échographie et scanner) ;
- La pharmacie hospitalière ;
- Le service de chirurgie pédiatrique

Le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba comprend :

- Trois (3) bureaux pour les médecins
- Une salle de consultation d'urgence
- Un (1) bureau pour le major
- Un box de consultation externe logé dans le service de consultation externe
- **Une unité néonatalogie :**
 - Six (06) tables chauffantes,
 - Six (6) sources d'oxygène,
 - Deux (02) aspirateur muraux et 1 aspirateur électrique,
 - Six (06) sources de vides fixées fonctionnelles ; dont deux seulement sont utilisées
 - Une (01) lampe ultra-violette pour la photothérapie,
 - Une seringue électrique,
 - Un moniteur
 - Deux incubateurs
 - Vingt (20) Berceaux
- **Une unité d'urgence :**
 - Six (6) sources d'oxygènes fonctionnels ;
 - Un moniteur,
 - Une seringue électrique



- Onze (11) Lits
 - Une (1) salle de garde des infirmiers,
 - Une salle d'internes
 - Une (1) salle de soins
 - Trois (03) salles d'hospitalisation
 - Huit (8) toilettes pour le personnel

Le personnel est composé de :

- Trois (3) pédiatres ;
- Un (01) Médecin généraliste ;
- Un (01) médecin militaire d'appui ;
- Trois (3) techniciens supérieurs de santé ;
- Quatre (4) techniciennes de santé ;
- Quatre (4) aides-soignantes ; dont une en formation ;
- Six (06) thésards ;
- Deux (2) manœuvres ;
- Deux agents de sécurité.

c- Les activités du service :

- La prise en charge médicale des enfants malades âgés de 0 à 15 ans en consultation et en hospitalisation ;
- Suivi des enfants porteurs de maladie chronique ;
- Activités promotionnelles ;
- La formation initiale des étudiants de la faculté de Médecine et d'Odontostomatologie ; et de la faculté de pharmacie ; des élèves des écoles paramédicales ainsi que la formation continue du personnel de santé.
- La recherche médicale, en ce qui concerne la santé de l'enfant.

2.2 Type d'étude

Il s'agit d'une étude transversale et descriptive.



2.3 Population d'étude :

L'étude a porté sur tous les enfants de 1 mois à 15 ans, vus au sein de l'hôpital durant la période d'étude.

2.4 Période d'étude :

Notre étude s'est déroulée du 2 janvier 2019 au 28 février 2020.

2.5 Critères d'étude :

2.5.1 Critères d'inclusion : Étaient inclus à l'étude

- Tous les enfants connus drépanocytaires avec documents à l'appui
- Tous les enfants dont le statut a été confirmé soit à l'hospitalisation ou en l'ambulatoire.

2.5.2 Critères de non –inclusion :

- Tous les enfants de moins de 1 mois
- Tous les enfants drépanocytaires connus d'emblée drépanocytaires ou confirmés après dont les parents ont refusé de participer à l'étude après un consentement éclairé

2.6 Échantillonnage :

A été exhaustif et a regroupé tous les enfants drépanocytaires.

2.7 Ethique :

Un consentement verbal éclairé a été obtenu de la part des parents de tous les patients. L'étude a été menée avec l'accord des autorités administratives de l'HNF.

2.8 L'hospitalisation concernait les malades ayant une douleur intense avec EVA entre 6 et 10 ; une température $>39^{\circ}\text{C}$; un taux d'Hb $< 6\text{g/dl}$ et/ou la présence de signes d'intolérance

2.9 Collecte, saisie et Analyse des données :

Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête et validées à cet effet après un consentement éclairé. Les variables étudiées sont : l'âge, le sexe,



l'ethnie, la provenance, les caractéristiques socioéconomiques des parents, les caractéristiques cliniques, biologiques, thérapeutiques des malades.

Les données ont été saisi sur le logiciel Microsoft Word 2016. Les tableaux et les figures ont été élaborés à partir du logiciel Microsoft Excel version 2016. Les données ont été analysées sur le logiciel Epi info version 3.5.4.

2.10 Définitions opérationnelles :

- drépanocytaire SS : les cas dont le taux d'hémoglobine S $\geq 80\%$ avec absence d'Hb A et HbA2 Normal +ANN régénérative

- drépanocytaire S/ β^0 thalassémie : est caractérisée par l'absence de synthèse de la chaîne β de la globine (absence d'Hb A). La symptomatologie est sévère et très semblable à celle des homozygotes SS. L'électrophorèse de l'hémoglobine montre un taux d'hémoglobine S environ égal à 80%, hémoglobine F $>15\%$, A2 $>3,5\%$.

- drépanocytaire S/ β^+ thalassémie : Le tableau clinique est atténué et l'électrophorèse de l'hémoglobine montre un profil SAFA2 avec un taux d'Hb S $> 50\%$, l'Hb A est abaissée et les Hb F et A2 sont élevées.

-drépanocytaire SC : L'hémoglobinosose SC constitue de par sa fréquence le second syndrome drépanocytaire majeur après la forme SS. Sa symptomatologie est plus modérée que la drépanocytose SS et apparait vers l'âge de 5ans. Les complications y sont moins graves et de moindre fréquence en général à l'exception des rétinopathies et des nécroses de la tête fémorale. L'affection est assez bien tolérée et l'espérance de vie plus longue.

-Consanguinité : elle est définie comme étant le résultat d'une reproduction sexuée entre deux individus apparentés.



RESULTATS



3 RESULTATS :

3.1 Résultats globaux :

Pendant notre période d'étude **7617** patients ont consulté dans le service dont **105** cas de drépanocytose soit une fréquence hospitalière de **1,3%** au service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou.

3.2 Données sociodémographiques

3.2.1 Age :

Tableau I : Répartition des malades selon l'âge

Age (mois)	Effectif	Pourcentage (%)
1-11	11	10,48
12-24	14	13,33
25-59	36	34,29
> 59	44	41,90
Total	105	100,0

L'âge moyen de notre série était de 53,64 mois \pm 4 ans avec des extrêmes de 8mois et 180 mois.

Plus de la moitié des malades avaient moins de 5 ans.



3.2.2 Sexe :

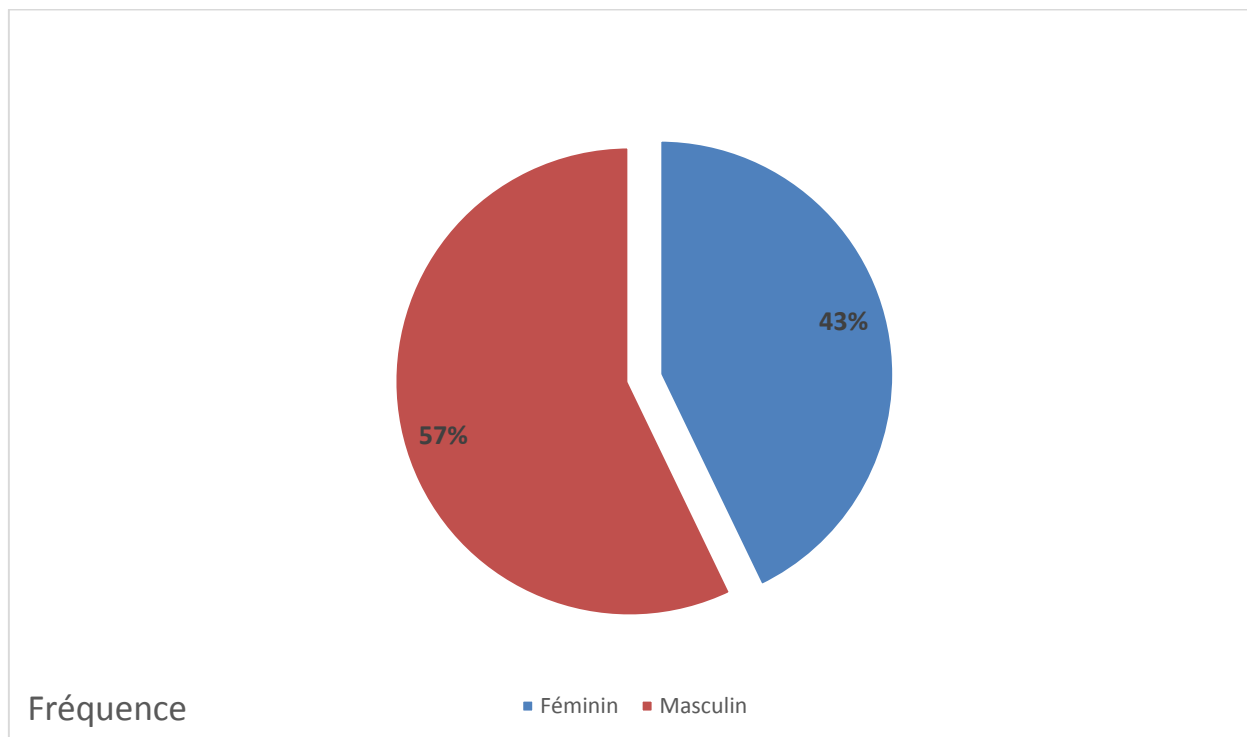


Figure 4: Répartition des malades selon le sexe.

Le sexe masculin était plus fréquent avec un sex- ratio de 1,2. (M/F)

3.2.3 Résidence des parents :

Tableau II : Répartition des malades selon la résidence des parents

Provenance	Effectif	Pourcentage (%)
Cercle de Ségou	78	74,29
Cercle de Niono	6	5,71
Cercle de Macina	6	5,71
Cercle de Baroueli	8	7,62
Cercle de Markala	2	1,90
Cercle de Bla	2	1,90
Cercle de San	3	2,86
Total	105	100,00

Les trois quarts des patients provenaient du cercle de Ségou.



3.2.4 Ethnie

Tableau III : Répartition des malades selon l'ethnie

Ethnie	Effectif	Pourcentage (%)
Bambara	46	43,81
Peulh	17	16,20
Malinké	11	10,48
Sarakolé	13	12,38
Senoufo	2	1,90
Dia Wando	7	6,67
Bozo	6	5,71
Sonrhäï	2	1,90
Bwa	1	0,95
Total	105	100,0

Les Bambaras étaient l'ethnie dominante.

3.2.5 Age des pères

Tableau IV : Répartition des malades selon l'âge de leurs pères

Agés (ans)	Effectif	Pourcentage (%)
18-30	11	10,48
31-40	35	33,33
41-50	45	42,86
>51	14	13,33
Total	105	100,00

Près de la moitié des pères étaient parmi la tranche d'âge 41-50 ans.



3.2.6 Niveau d’instruction des pères

Tableau V: Répartition des malades selon le niveau d’instruction des pères

Niveau d’instruction des Pères	Effectif	Pourcentage (%)
Secondaire	29	27,62
Non scolarisé	29	27,62
Primaire	18	17,14
Ecole médersa	15	14,29
Universitaire	14	13,33
Total	105	100,00

Près de trois quarts des pères de nos patients étaient scolarisés.

3.2.7 Profession des pères

Tableau VI : Répartition des malades selon la profession des pères

Profession des Pères	Effectif	Pourcentage (%)
Fonctionnaire	33	31,43
Cultivateur	24	22,86
Commerçant	23	21,90
Artisan	10	9,52
Eleveur	8	7,62
Ouvrier	5	4,76
Pêcheur	2	1,90
Total	105	100,00

Le un tiers des pères de nos malades étaient fonctionnaires.



3.2.8 Age des mères

Tableau VII: Répartition des malades selon l'âge de leurs mères

Age (ans)	Effectif	Pourcentages (%)
15-25	25	23,81
26-35	48	45,72
36-45	26	24,76
>46	6	5,71
Total	105	100,00

Près de la moitié des mères avait un âge compris entre 26-35 ans.

3.2.9 Niveau d'instruction des mères

Tableau VIII: Répartition des malades selon le niveau d'instruction des mères

Niveau d'instruction des mères	Effectif	Pourcentages (%)
Non scolarisée	56	53,33
Secondaire	23	21,90
Primaire	14	13,33
Universitaire	7	6,67
Médorsa	5	4,76
Total	105	100,00

Plus de la moitié des mères étaient non scolarisées.



3.2.10 Profession des mères

Tableau IX : Répartition des malades selon la profession des mères

Profession des mères	Effectif	Pourcentages (%)
Femme au foyer	81	77,14
Fonctionnaire	17	16,19
Commerçante	7	6,67
Total	105	100,00

La majorité des mères était des femmes au foyer.

3.2.11 Notion de Consanguinité

Tableau X : Répartition des malades selon la notion de mariage consanguin entre les parents

Consanguinité	Effectif	Pourcentage (%)
OUI	54	51,43
NON	51	48,57
Total	105	100,00

La relation de consanguinité dans le mariage était la plus fréquente.



3.3 Données Cliniques

3.3.1 Antécédents de drépanocytose

a-Antécédents de drépanocytose chez le Père

Tableau XI : Répartition des malades selon le portage de l'Hb S chez leurs pères

ATCD de Drépanocytose	Effectif	Pourcentage (%)
OUI	64	60,95
NON	41	39,05
Total	105	100,00

Plus de la moitié des pères ont affirmé être porteur de l'Hb S.

b-Antécédents de drépanocytose chez la mère

Tableau XII: Répartition des malades selon le portage de l'Hb S chez leurs Mères

ATCD de Drépanocytose	Effectif	Pourcentage (%)
OUI	60	57,14
NON	45	42,86
Total	105	100,00

Plus de la moitié des mères ont affirmé être porteuses de l'Hb S.



c-Antécédents de drépanocytose dans la fratrie

Tableau XIII : Répartition des malades selon la notion de drépanocytose dans la fratrie

ATCD familiaux : Drépanocytose dans la fratrie :	Fréquence	Pourcentage (%)
Non	61	58,10
Oui	44	41,90
Total	105	100,00

On notait des ATCD de drépanocytose dans la fratrie chez 61 malades.

d-Antécédents de drépanocytose chez l'enfant

d-1-Connaissance du statut de drépanocytose

Tableau XIV: Répartition des malades selon la connaissance de leur statut drépanocytaire

Drépanocytaire connu	Fréquence	Pourcentage (%)
Non	82	78,10
Oui	23	21,90
Total	105	100,0

Le statut drépanocytaire de la majorité de nos patients n'était pas connu.



d-2-Antécédents de signes faisant évoquer la drépanocytose

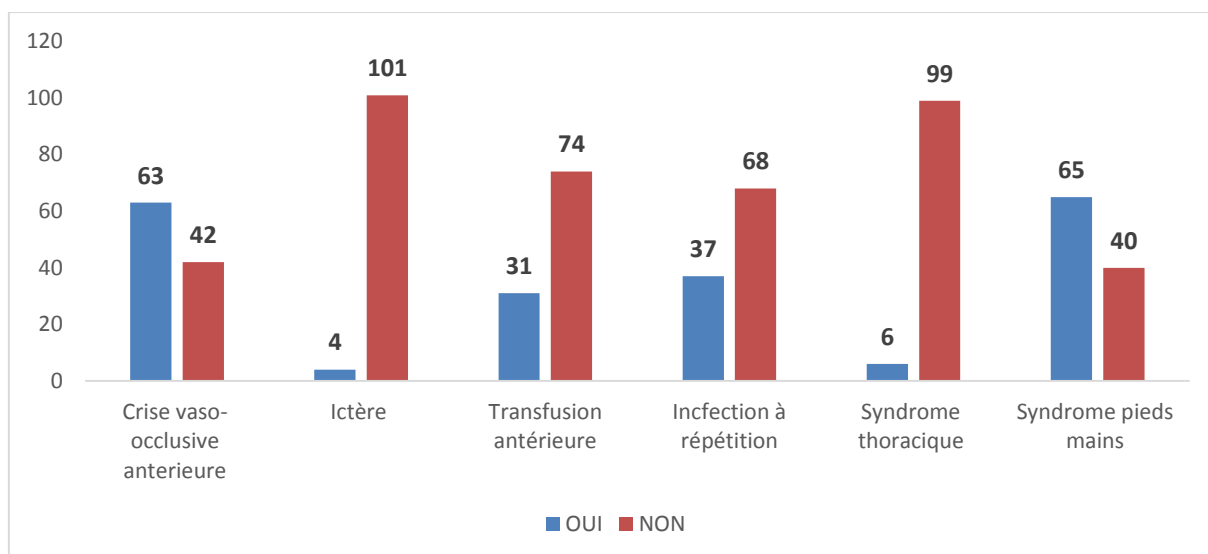


Figure 5: Répartition des malades selon les ATCD des signes faisant évoquer la drépanocytose

le syndrome pieds mains et les crises vaso-occlusives antérieures étaient les signes plus fréquents.



3.3.2 Circonstances de découverte

Tableau XV : Répartition des malades selon le motif de consultation

Motif de Consultation	Effectif	Pourcentage(%)
Douleur ostéo-articulaire	74	70,48
Douleur abdominale	15	14,29
Pâleur	12	11,43
Fièvre	2	1,90
Toux	2	1,90
Total	105	100,00

Les motifs de consultation étaient dominés par la douleur ostéo-articulaire et la douleur abdominale.

3.3.3 Age du diagnostic

Tableau XVI: Répartition des malades selon l'âge de découverte de la maladie

Age (mois)	Effectif	Pourcentage (%)
1-11	37	35,24
12-24	31	29,52
25-59	17	16,19
> 59	20	19,05
Total	105	100,00

Plus de la moitié de nos malades étaient connus drépanocytaires avant leur 5ème anniversaire.



3.3.4 Signes fonctionnels à l'admission

a-Fièvre

Tableau XVII Répartition des malades selon la température corporelle à l'admission

Température (°C)	Fréquence	Pourcentage (%)
<36° C	1	0,95
36-37,5° C	56	53,34
> 37,5° C	48	45,71
Total	105	100,00

A l'admission 45,71% des patients étaient fébriles.

b- La difficulté respiratoire

Tableau XVIII : Répartition des malades selon la présence de dyspnée à l'admission

Dyspnée	Fréquence	Pourcentage (%)
Non	95	90,48
Oui	10	9,52
Total	105	100,00

La majorité des malades ne présentaient pas de signe de dyspnée à l'admission.



c-La douleur ostéo- articulaire

Tableau XIX: Répartition des malades selon la notion de douleur ostéo-articulaire à l'admission

Douleur Ostéo-articulaire	Fréquence	Pourcentage (%)
Non	54	51,43
Oui	51	48,57
Total	105	100,00

La moitié des malades avaient une douleur ostéo-articulaire à l'admission.

3.3.5 Signes physiques

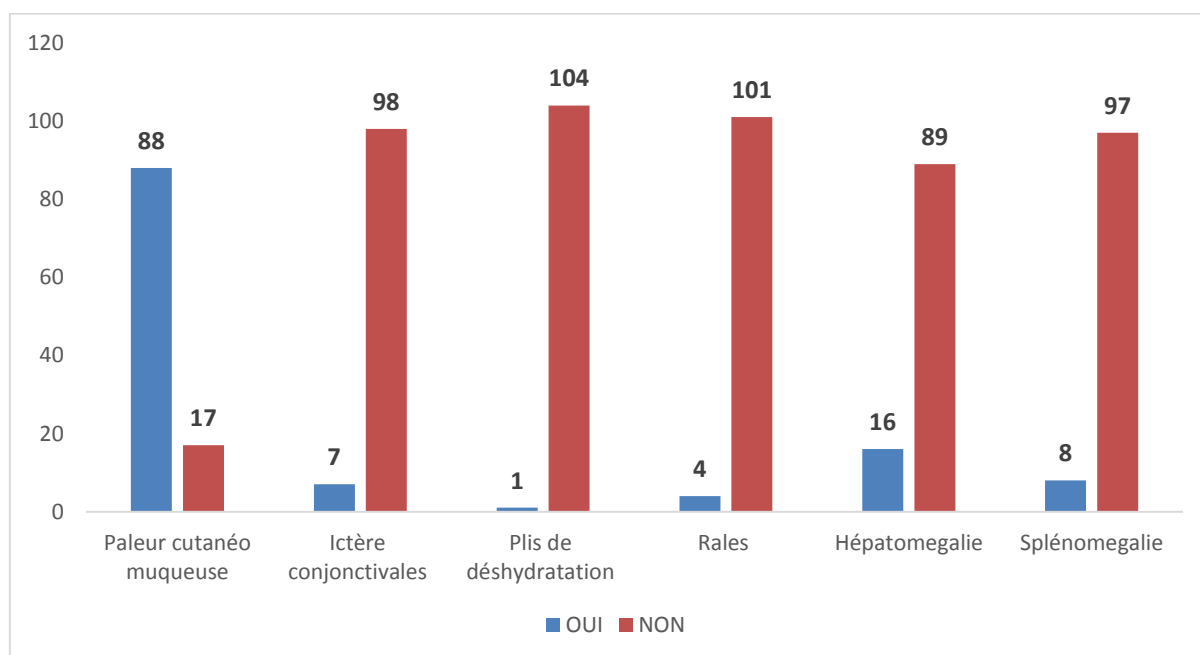


Figure 6: Répartition des malades selon les signes physiques à l'admission

La majorité des malades avaient une pâleur cutanéomuqueuse.



3.3.6 Complications aiguës

Tableau XX : Répartition des malades selon les complications aiguës

Complication aiguës	Nombre	Pourcentage (%)
Anémie aiguë	28	26,67
CVO	54	51,43
Exophtalmie	1	0,95
Hématurie	1	0,95
Hémiplégie	1	0,95
Infection	19	18,10
Priapisme	1	0,95
Total	105	100,00

Les complications ont été dominées par la CVO dans 51,43%

3.4 Données Biologiques

3.4.1 Types d'hémoglobine

Tableau XXI: Répartition des malades selon le phénotype de l'hémoglobine.

Formes	Fréquence	Pourcentage (%)
SS	97	92,38
SC	6	5,71
S beta 0 thalassémie	1	0,95
S beta+ thalassémie	1	0,95
Total	105	100,00

La majorité des malades étaient drépanocytaires de forme SS.



3.4.2 Données de l'hémogramme

a-Taux d'hémoglobine

Tableau XXII: Répartition des malades selon les valeurs du taux d'hémoglobine au cours des crises

Valeur du taux d'hémoglobine (g/dl)	Fréquence	Pourcentage (%)
< 7	28	26,67
7-10	66	62,86
> 10	11	10,48
Total	105	100,00

Plus de la moitié des malades avaient un taux d'hémoglobine entre 7-10 g/dl.

b-Volume globulaire moyen

Tableau XXIII: Répartition des malades selon le VGM

VGM (μm^3)	Fréquence	Pourcentage (%)
<80	7	6,67
80-95	26	24,76
>95	72	68,57
Total	105	100,00

Plus de la moitié des malades avait un VGM supérieure à 95 μm^3 .



c-Concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine

Tableau XXIV: Répartition des malades selon la CCMH

CCMM (g/dl)	Fréquence	Pourcentage (%)
< 30	55	52,38
> 30	50	47,62
Total	105	100,00

Plus de la moitié des malades avait une CCMH inférieure à 30g/dl.

3.5 Prise en charge

3.5.1 Nature du suivi médical

Tableau XXV: Répartition des malades selon leurs hospitalisations

Hospitalisation	Fréquence	Pourcentage (%)
Non	25	23,81
Oui	80	76,19
Total	105	100,00

Plus des trois quarts des malades étaient hospitalisés.



3.5.2 Médicaments

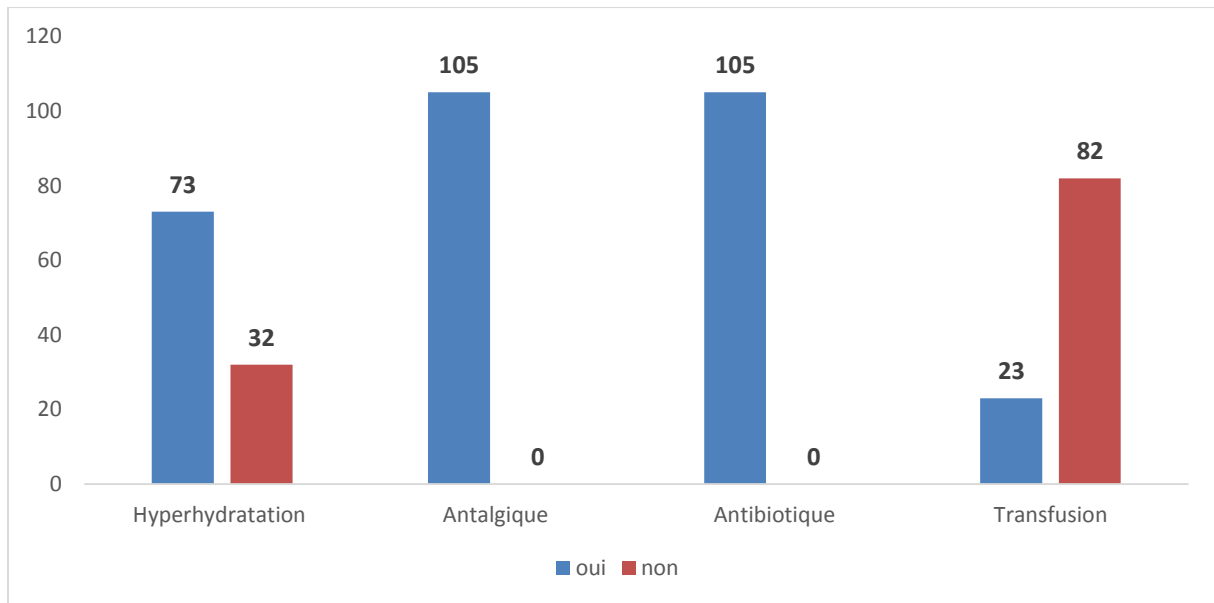


Figure 7: Répartition des malades selon le traitement reçu en urgence
Les antalgiques et les antibiotiques étaient les médicaments les plus utilisés.

3.5.3 Devenir Immédiat

Tableau XXVI: Répartition des malades selon le devenir immédiat

Devenir	Fréquence	Pourcentage (%)
Vivants	104	99,05
Décédés	1	0,95
Total	105	100,00

Près de la totalité des malades étaient sortis vivants.



3.5.4 Suivi

Tableau XXVII : Répartition des malades selon le suivi

Suivi	Fréquence	Pourcentage (%)
Oui	98	93,33
Non	7	6,67
Total	105	100,00

Dans notre étude 98 malades étaient suivis régulièrement.

SI oui régulier ou irrégulier

Tableau XXVIII : Répartition des malades selon la régularité du suivi

Suivi	Fréquence	Pourcentage (%)
Régulier	72	73,47
Irrégulier	26	26,53
Total	98	100,00

Dans notre étude 73,47 % des malades faisaient régulièrement leurs suivis.



COMMENTAIRES ET DISCUSSION



4. COMMENTAIRES ET DISCUSSION :

4.1. Limites de l'étude :

Dans notre étude un certain nombre d'examens biologiques était systématiquement donnés aux malades pour leur inclusion, mais pour des raisons financières et matérielles, ces examens n'ont pu être honorés par tous.

4.2. Fréquence globale :

Durant notre période d'étude sur 7617 enfants consultés dans le service de pédiatrie de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou nous avons colligé 105 cas de drépanocytose soit une fréquence hospitalière de 1,3 %.

La fréquence de la drépanocytose est diversement appréciée. En effet il existe une variabilité entre les auteurs. Une étude faite en 2019 dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso sur les aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose par Keita I, avait trouvé une fréquence hospitalière de 1,5 % ; par ailleurs, J.G. Cody et al à Bangui en Centrafrique, en 2007 dans son étude sur les aspects de la drépanocytose au complexe pédiatrique de Bangui (Centrafrique) : à propos de 123 cas avait trouvé une fréquence hospitalière de 2,3 % [26 ; 31].

4.3. Les aspects sociodémographiques :

Dans notre étude plus de la moitié des malades était de sexe masculin, ce qui est concordant avec les observations de plusieurs études dont celles de Doumbia. A et Keita I qui avaient trouvé une prédominance masculine avec respectivement un sex-ratio de 1,54 et 1,4 [9 ; 26].

Les enfants de moins de 5 ans représentaient un peu plus de la moitié des cas. L'âge moyen dans notre série était de 53,64 mois avec des extrêmes de 8 mois et 180 mois. Ce résultat est similaire à celui de Keita I, qui avait trouvé que 55,5% des enfants drépanocytaires avaient moins de 5 ans [26]. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que, vers 12 à 48 mois, l'HbS remplace presque



totallement l'HbF d'où la fréquence élevée des crises et même des complications (en particulier les infections et l'anémie) qui commence à baisser vers 8-9 ans.

Par ailleurs, une étude effectuée en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville (Gabon) par Eloundou. CO, sur la prise en charge de la douleur drépanocytaire avait trouvé une prédominance de la tranche d'âge de 10-14 ans [27].

Cette différence s'expliquerait par les critères d'inclusion de cette étude jouant en faveur de cette tranche d'âge ; « drépanocytaires homozygotes hospitalisés pour CVO ».

Dans notre série près de la moitié de nos malades étaient de l'ethnie Bambara suivis des peulhs et des Sarakolés. Dione. L, avait trouvé une prédominance des Sarakolés avec 28,2% des cas suivis des Peulhs et des Bambaras avec respectivement 22,7 % et 19,1 % des cas [6]. Cette différence pourrait s'expliquer par notre lieu d'étude, à savoir l'HNF situé dans la commune urbaine de Ségou, une ville bambara, qui dans la région font beaucoup de mariage consanguin.

Dans notre étude les trois quarts des patients résidaient dans la commune de Ségou. Ceci pourrait s'expliquer par la situation géographique de l'hôpital qui se situe au centre-ville, cette proximité avec l'hôpital permet à la population d'avoir des informations sur le plateau technique et d'y recourir facilement en cas d'urgence.

Pour ce qui concerne la profession des parents, on notait une prédominance des fonctionnaires suivis des cultivateurs et des commerçants comme profession des pères des enfants. Ces résultats sont contraires à ceux de Doumbia A, qui avait trouvé une prédominance des commerçants suivis des fonctionnaires, et de Keita I, qui avait trouvé une prédominance des éleveurs [9 ; 26].

La majorité des mères des enfants étaient des femmes au foyer. Parmi elles près de la moitié avaient un âge compris entre 26- 35 ans et plus de la moitié étaient non scolarisées. Ces résultats sont comparables à l'étude de Keita I à Sikasso en



2019 dans laquelle la majorité des mères étaient des femmes au foyer et plus de la moitié étaient non scolarisées [26].

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 [14, 32, 33]. Nous avons trouvé que, un peu plus de la moitié des enfants de notre étude étaient nés d'un mariage consanguin. Nehoulme G, a trouvé 52 % dans sa série de 90 enfants drépanocytaires, Doumbia A, dans sa série de 150 enfants drépanocytaires avait trouvé 35,3 % et Keita I, dans une étude conduite dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso a trouvé une fréquence de consanguinité de 34,7 % [34 ; 9 ; 26].

Le nombre d'enfants drépanocytaires dans une famille peut avoir des retentissements significatifs 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. Les antécédents de drépanocytose étaient retrouvés chez au moins un de leurs frères dans plus du quart des cas. Nos résultats sont comparables à ceux de Doumbia A, qui dans son étude avait trouvé la notion d'ATCD de drépanocytose dans la fratrie dans 43,3 % des cas et contrairement à ceux de Keita I, qui avait trouvé la notion d'ATCD de drépanocytose dans la fratrie dans 22,2 % des cas [9 ; 26].

Nous avons recensé au cours de l'étude que près du quart étaient drépanocytaires connus avant l'étude, plus de la moitié avaient fait au moins une crise vaso-occlusive. Nos résultats sont comparables à ceux de Keita I, qui avait trouvé que 13,9 % des enfants étaient connus drépanocytaires et 63,8 % avaient au moins une crise par trimestre [26].

4.4. Les Caractéristiques cliniques et biologiques :

La douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus cité chez la majorité de nos malades suivis de la douleur abdominale avec près du quart des cas. Nos résultats sont comparables à ceux de Keita I, qui avait trouvé



respectivement 47,1 % et 29,1 % de douleur ostéo- articulaire et de douleur abdominale comme motif de consultation, mais contraires à ceux de Doumbia A et de Dione L, qui avaient trouvé respectivement 22 % et 21,8 % de douleur ostéo-articulaire comme motif de consultation [26 ;9 ;6].

Parmi les enfants drépanocytaires admis durant notre période d'étude nous avons trouvé la pâleur chez la majorité des enfants et l'hépatomégalie chez près du quart des enfants. Cela pourrait s'expliquer par le caractère hémolytique de la maladie drépanocytaire. Ces résultats sont contraires à ceux de Doumbia A qui avait trouvé la pâleur et l'ictère respectivement 35,3% et 16,5% [9].

Les formes homozygotes SS (92,38 %), étaient les plus représentées. Nos résultats sont comparables à ceux de Nehoulme G, qui a trouvé que 95,5% des malades avaient le phénotype SS et contraires à ceux de Doumbia. A et Keita I, qui avaient trouvé respectivement 30,7% et 57 % de phénotype SS. Ceci pourrait s'expliquer par le fait que la forme SS est la forme majeure et la plus fréquente [34 ; 9 ; 26].

L'anémie sévère (taux d'hémoglobine inférieur à 7g/dl) était retrouvée chez plus du quart de nos malades tandis que, Doumbia A dans sa série de 150 enfants drépanocytaires avait trouvé que 18,7 % des enfants avaient une anémie sévère et Keita I qui avait trouvé 13,8 % dans sa série de 72 sujets [9 ; 26].

L'anémie est très fréquente et demeure la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire. Chez le nourrisson, une infection même banale d'origine virale peut provoquer une séquestration splénique aiguë ou subaiguë. Ces infections sont également responsables de CVO par le biais de la fièvre, de l'hypoxie, de la déshydratation qui sont tous des facteurs de falciformation.

Les complications 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. La CVO représentait plus



de la moitié des complications. Nos résultats sont comparables à ceux de Keita. I qui avait trouvé une prédominance des CVO comme complications aiguës avec 56,2% [26].

L'hospitalisation concernait les malades ayant une douleur intense avec EVA entre 6 et 10 ; une température $>39^{\circ}\text{C}$; un taux d'Hb $< 6\text{g/dl}$ et/ou la présence de signes d'intolérance. Ainsi au cours de notre étude plus des trois quarts des malades avaient été hospitalisés pour infections, anémie sévère, accès palustre et CVO. Nos résultats sont contraires à ceux de Dione. L qui avait trouvé un taux d'hospitalisation de 22,70 % [6].

La létalité était de 0,95 % et la totalité des décès était liée à une anémie sévère, nos résultats sont contraires à ceux de Keita. I qui avait trouvé un taux de létalité de 1.4 % [26].



CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS



CONCLUSION :

La drépanocytose est une réalité dans le service de pédiatrie de L'HNF de Ségou avec une fréquence hospitalière de 1,3%. Elle concerne surtout les enfants de sexe masculin de moins de 5 ans issus le plus souvent de mariage consanguin. Les douleurs ostéo-articulaires sont les principaux motifs de consultation et d'admission. Le phénotype SS était le plus fréquent avec un taux d'hémoglobine moyen de 7 g/dl.

La prise en charge est rendue difficile du fait du faible niveau du plateau technique et du faible niveau socioéconomique des parents. La mise en place d'une unité de prise en charge de la drépanocytose au sein de l'hôpital permettra d'améliorer considérablement la prise en charge des malades drépanocytaires.



RECOMMANDATIONS :

1. A la direction de l'hôpital :

- Améliorer le plateau technique pour permettre la réalisation des bilans pour la prise en charge de la drépanocytose ;
- Mettre en place une unité de prise en charge de la drépanocytose ;
- Former les professionnels de la santé au diagnostic et à la prise en charge de la drépanocytose.

2. : A la direction régionale de la santé de Ségou :

- Etablir un partenariat avec les médias et l'association malienne de lutte contre la drépanocytose la vue d'informer, d'éduquer, et sensibiliser la population sur la drépanocytose.

3. A la population

- Eviter les facteurs favorisant et déclenchant les crises ;
- Faire le dépistage prénuptial des sujets à risque ;
- Faire le suivi régulier des enfants drépanocytaires

- Evitez les mariages consanguins



REFERENCES



REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. **Ouattara A.** Accidents vasculaires cérébraux chez les drépanocytaires de 6 mois à 15 ans suivi à Bamako CHU Gabriel Toure [Thèse]. Bamako : université de Bamako faculté de médecine et d'odontostomatologie ; 2009-2010 P14.
2. **Asmaa Belala, Ikram Marc, K EL Kharrim et al.** La drépanocytose chez les enfants hospitaliers au service de pédiatrie (CHR EL Idriss de Kenitra, Maroc) : A propos De 53 CAS. 2016 Avril 28 ;12(12) : 201.Available From: <http://dx.doi.org/10.19044/ESJ.2016.V12N12P201>
3. **Mick Ya Pongombo Shongo, Olivier Mukuku, Toni Kasole Lubala et al.** Drépanocytose chez l'enfants lushois de 6 à 59 mois en phase stationnaire : épidémiologie et clinique. 24 Sep 2014/10.11604/pamj.2014.1971.3684
4. **OMS 2005** : organisations mondiale de la santé
5. **Lamine Thiam, Assane Dramé, ousmane Ndiaye et al.** Profil épidémiologiques, cliniques et hématologiques de la drépanocytose homozygote SS en phase inter critique chez l'enfant à Ziguinchor, Sénégal, Université Assane Seck de Ziguinchor, Hôpital de la Paix de Ziguinchor. Pan African Medical Journal. 2017; 28:208 doi:10.11604/pamj.2017.28.208.14006
6. **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.P89.
7. **Bardakdjian J, Wajcman H.** Epidémiologie de la drépanocytose. Rev. Prat (Paris). 2004, Vol 54, Num 14 ; pp 1531-1533 ,3p ; réf :12 ref
8. **James B. Herrick, M. D.** Peculiar elongated and Sickles- shaped Red blood corpuscles in a case of severe anemia. Originally Published November 1, 1910/Arch. Intern med (chic). 1910; 6 (5):517-521



9. **Doumbia A.** Aspects épidémiolo-cliniques des enfants drépanocytaires suivis en pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse méd. Bamako ; 2009 N°450.P19.
10. **Béguë. P, Castello-Herbreteau B.** Infections graves chez l'enfant drépanocytaire : Aspect clinique : Archive pédiatrique 2001 ; Volume 8, supplément 4 ; Pages : 732-741
11. **Yuet Wai Kan, Andrée M Dozy, Blanche P Alter et al.** Detection of the Sick cell genotype in the human foetus: Potential for intrauterine diagnosis of sickle cell anemia N-Engl. J. Med: 287 (1), 1-5,1972s
12. **Obama MT, L Dongmo, C Nkemayim et al.** Stroller in children in Yaoundé, Cameroon .Indian Pediatrics.31 (7):791-5. August 1994
13. **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
14. **Diallo D.** Suivi des enfants drépanocytaires de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré [Thèse]. Med. Bamako : 2003-2004
15. **CREDOS.** Module de formation à la prise en charge de la drépanocytose au Mali. Mars 2005.
16. **Martin H.Steinberg.** Pathophysiologically based drug treatment of sickle cell disease. Trends in pharmacological sciences 27(4),204-210,2006
17. **ELSEVIER, Paris ET SFAR.** Conférence d'actualisation sur la drépanocytose 1997.Htt//www.sfar.org/sfar_actu/ca_97/ htm/Ca97-003/97-03.htm
18. **Gill FM, LA –Sleeper, SJ Weiner et al.** Etude coopérative de l'évolution clinique de la drépanocytose 1995; 86776-83.
19. **Castro O, D J Brambilla, B Thorington et al.** Incidence and risk factors. The cooperative study of sickle Cell disease. Blood 1994; 84:643-9.
20. **Lane PA.** Sickle cell disease. Fedclin North Am 1996; 43:639-4 DOI: 10.1016 / s0031-3955(05) 70426-0



- 21.Okoko AR, AS Odzébé, E Moyen et al.** Priapism in children and adolescents with homozygous sickle cell disease in Brazzaville. *Prog urol.* 2014 Jan. 24(1):57-61.
- 22. Gbadoé AD, Abra Dogba, Akuété Y.Ségbéna et al.** Strittering Priapism in children with sickle cell anemia in Togo: Prevalence and knowledge of this complication. *Arch Pediatr.* 2007 Jul; 14(7):861-
- 23. B Balkaran, G Char, JS Morris et al.** AVC dans une cohort de patients atteints de drépanocytose homozygote. *J Pediatr* 1992 mars; 120:360-6.
- 24.Milner PF, A P Kraus, J I Sebes et al.** Sickle cell disease as cause of osteonecrosis of the femoral head. *N Eng J Med.*1991; 325:1476-81.
- 25.Mitchell DG, V M Rao, M K Dalinka, et al.** Femoral head avascular necrosis: correlation of radiographic staging, radionuclide imaging and clinical finding. *Radiology* 1987; 162:709-15.
- 26.KEITA I.** Aspects épidémio-cliniques de la drépanocytose dans le service de pédiatrie de l'hôpital de Sikasso. Thèse Med. Bamako ;2019 P7.
- 27.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.
- 28.Girot R, Bégué P, Galacteros F et al.** La drépanocytose chez l'enfant en 2003; Editions John Libbey Eurotext, Paris. 2&
- 29.EDS VI.** Enquête démographique et de sante du Mali.
- 30.VALERIE HANSEN**
Hémoglobinopathies courantes en pratique médicale.
Edition courante 2000 – 200136.
- 31.J. C. Gody ; M. C. Yanza, A. Boka- Yao et al.** Aspect de la drépanocytose au complexe Pédiatrique de Bangui (Centrafrique) : A propos de 123 cas. *Médecine d'Afrique noire*, 2007, Vol 54, Num 11, pp. 596- 600, 5p ; ref : 18.
<http://pascalfrancis.inist.fr/vibad/index.php?action=getRecordDetail&idt=20415351>.



- 32. 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.
- 33. Traoré FC.** Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako (105 cas). Thèse méd. Bamako ; 1992 N°30.
- 34. 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.



ANNEXES



ANNEXE

Fiche d'enquête

A. Identification du malade /N° du dossier

1. Nom et prénom : -----

2. Age

Tranche d'âge : 1 : 0-11 mois 2 : 12- 24 mois 3 : 25- 59 mois 4 : plus de 59 mois

3. Sexe : 1. Masculin ; 2. Féminin

4. Ethnie : 1. bambara ; 2. malinké ; 3. soninké ; 4. peulh ; 5. diawado ; 6. bozo ; 7. senoufo ; 8. bwa ; 9. sonrhäï ; 10. autres

5. Provenance : 1: cercle de Ségou, 2: cercle de Bla, 3: cercle de Barouelie,

4: cercle de markala, 5: cercle de Niono, 6: cercle de Macina, 7: cercle de San,

8: cercle de Tominian, 9: Autres région du Mali ; 10: Autres pays.

6. Niveau socio-économiques : 1=favorable ; 2=défavorable

B. Consultation

1- motif de consultation :

2-Mode d'installation : 1= brutal ; 2=Progressif

C. Antécédents

I. Antécédents familiaux

1. Père :

Nom et prénom : -----

Age : -----



Profession : -----

Niveau d'instruction : 1 : non scolarisé 2 : Primaire 3 : Secondaire

4 : Universitaire 5 : Ecole/Mèdersa

ATCD de drépanocytose : 1=Oui ; 2= Non

2. Mère : Nom et prénom : -----

Age : -----

Profession : -----

Niveau d'instruction : 1 : non scolarisé 2 : Primaire 3 : Secondaire 4 :
Universitaire 5 : Ecole/Médersa

ATCD de drépanocytose : 1=Oui ; 2=Non

Consanguinité : 1 =Oui ; 2 = Non

ATCD Familiaux=Drépanocytose dans la fratrie : 1=Oui ; 2=Non

D. Antécédents personnels

1. Age de découverte de la maladie -----

2. Circonstances de découverte de la maladie :.....

3. Crises vaso-occlusives antérieures : 1=Oui ; 2=Non

4. Vaccination : 1 correcte ; 2. Incorrecte ; 3 non faite

5. Ictère 1= Oui ; 2= non

6. Transfusion antérieure 1= Oui ; 2. =non si oui préciser le
nombre.....

7. Infection à répétition 1= Oui ; 2= Non

8. Syndrome thoracique 1=Oui ; 2=Non

9. Syndrome pieds-mains 1=Oui ; 2=Non



E. Histoire de la maladie :

1. Délais de consultation : 1 = moins de 24h ; 2 = 24-72h ;
3 = 72h- 1 semaine ; 4 = plus d'une semaine
2. Automédication : 1 = oui ; 2 = non

F. Examen clinique

1. Poids (en KG) :
2. Taille (en cm)
3. Température :°C
4. Pâleur cutanéomuqueuse : 1= Oui ; 2= Non
5. Ictère conjonctival : 1= Oui ; 2= Non
6. Plis de déshydratation : 1= Oui ; 2= Non
7. Douleur thoracique : 1= Oui ; 2= Non
8. Dyspnée : 1= Oui ; 2= Non
9. Râles : 1= Oui ; 2= Non
10. Douleur ostéoarticulaires : 1 : oui 2 : non
11. Fréquence Respiratoire: cycles/min
12. Souffle cardiaque : 1= Oui ; 2= Non
13. Fréquence Cardiaque: battements/min
14. Hépatomégalie : 1= Oui ; 2= Non
15. Splénomégalie : 1= Oui ; 2= Non
16. Signes neurologiques : 1= Oui ; 2= Non. Si oui,
préciser.....
17. Priapisme : 1= Oui ; 2= Non Si oui, type...
18. Hématurie : 1= Oui ; 2= Non
19. Retard pubertaire : 1=Oui ; 2=Non
20. Complications ORL : 1= Oui ; 2= Non Si oui,
type.....
21. Complications ophtalmologiques : 1= Oui ; 2= non Si oui, type...



22. Boiterie : 1=Oui ; 2=Non

23. Autres à préciser.....

G. examens complémentaires

1. NFS+Réticulocytes : 1= Oui ; 2= Non
2. Taux d'Hb : g/dl
3. VGM :
4. CCMH :
5. Groupage ABO-H :
6. Electrophorèse de l'Hb : 1= Oui ; 2= Non Si oui résultat.....
7. Hémoculture : 1= Oui ; 2= Non
8. Radiographie du thorax : 1= Oui ; 2= Non
9. Plaquettes 1=Oui ; 2= Non

H. Traitement

1. Hospitalisé : 1=oui ; 2= non
2. Hyperhydratations : 1= oui ; 2= non
3. Antalgique : 1= oui ; 2= non ; si oui préciser le palier le palier.....
4. Antibiotique : 1= oui ; 2= non préciser le.....
5. Transfusion : 1=oui ; 2=non
6. Autres à préciser

I. Devenir :

1. Guéri ; 2 : Décédé ; 3 : Transféré dans un autre service ; 4 : Evacué vers une autre structure ; 5 : Evadé ;

H : Evolution

Suivi : 1= oui ; 2= non si oui 1 régulier ; 2 irrégulier

Complication : 1=Oui ; 2=Non Si oui type de complication : -----



FICHE SIGNALETIQUE

Nom : THIERO

Prénom : AMINATA

Nationalité : Malienne

Email : mimiabba27@gmail.com

Numéro :(00223) 76062313

Titre de la thèse : ETUDE DES ASPECTS EPIDEMIO-CLINIQUES DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ L'ENFANT A L'HOPITAL NIANANKORO FOMBA DE SEGOU

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. Très peu d'études ont été réalisées sur la drépanocytose chez l'enfant à Ségou. Ce travail a été fait dans le but d'étudier les aspects épidémiocliniques de la drépanocytose chez l'enfant à l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou. Il s'agissait d'une étude transversale descriptive qui s'est déroulée de janvier 2019 à février 2020 réalisée au sein de l'hôpital Nianankoro Fomba de Ségou. Nous avons inclus une population de 105 patients constituée de 46 filles (43,80%) et 59 garçons (56,20%) d'âge moyen égal à 53,64 mois ± 4 ans, 97 patients étaient homozygote SS (92,38%) ; 6 étaient doubles hétérozygotes SC (5,71%) ; 2 étaient S bêta thalassémiques (1,90%) dont 1 S bêta zéro et S bêta plus thalassémiques, la douleur ostéo-articulaire a été le motif de consultation le plus fréquent avec 70,48% des cas, la pâleur et l'hépatomégalie étaient les signes les plus retrouvés.

Mots clés : Drépanocytose- Enfants- Ségou.



SERMENT D'HYPPOCRATE

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 dans 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 !

