

MINISTERE DE L'EDUCATION NATIONALE

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

REPUBLIQUE DU MALI

Un Peuple- Un But- Une Foi

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

Année Universitaire: 2007-2008

N°-----/

TITRE

**PRISE EN CHARGE DE LA CRISE
DOULOUREUSE DREPANOCYTAIRE SELON
LES CRITERES DE L'OMS EN MILIEU
PEDIATRIQUE**

THESE

*Présentée et soutenue publiquement le /21/02/2008/ 10 Heures
devant la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odonto-
Stomatologie du Mali*

Par **Mademoiselle Awa DEMBELE**

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

Président du jury : Professeur Toumani SIDIBE

Membre : Docteur Boubacar TOGO

Codirecteur : Docteur Broulaye TRAORE

Directeur de thèse : Professeur Mamadou MAROUF KEITA

FACULTE DE MEDECINE, DE PHARMACIE ET D'ODONTO-STOMATOLOGIE
ANNEE UNIVERSITAIRE 2007-2008

ADMINISTRATION

DOYEN : **ANATOLE TOUNKARA** – PROFESSEUR

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

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

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

AGENT COMPTABLE: Mme **COULIBALY FATOUMATA TALL**- CONTROLEUR DES FINANCES

LES PROFESSEURS HONORAIRES

Mr Alou BA	: Ophtalmologie
Mr Bocar SALL	: Orthopédie Traumatologie- Secourisme
Mr Souleymane SANGARE	: pneumo-ptisiologie †
Mr Yaya FOFANA	: Hématologie
Mr Mamadou L. TRAORE	: Chirurgie générale
Mr Balla COULIBALY	: Pédiatrie
Mr Mamadou DEMBELE	: Chirurgie Générale
Mr Mamadou KOUMARE	: Pharmacognosie
Mr Mohamed TOURE	: Pédiatrie †
Mr Ali Nouhoum DIALLO	: Médecine Interne
Mr Aly GUINDO	: Gastro-Entérologie
Mr Mamadou M. KEITA	: Pédiatrie
Mr Sinè BAYO	: Anatomie- Pathologie- Histoembryologie
Mr Sidi Yaya SIMAGA	: Santé Publique
Mr Abdoulaye Ag RHALY	: Médecine Interne
Mr Boulkassoum HAIDARA	: Législation

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

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS

M. Abdel Karim KOUMARE	: Chirurgie Générale
M. Sambou SOUMARE	: Chirurgie Générale
M. Abdou Alassane TOURE	: Orthopédie Traumatologie

M. Kalilou OUATTARA	: Urologie
M. Amadou DOLO	: Gynéco-obstétrique
M. Alhoussemi Ag MOHAMED	: O.R.L.
Mme Sy Aida SOW	: Gynéco-obstétrique
Mr Salif DIAKITE	: Gynéco-obstétrique
Mr Abdoulaye DIALLO	: Anesthésie-Réanimation
Mr Djibril SANGARE	: Chirurgie Générale, Chef de D.E.R
Mr Abdel Kader TRAORE dit DIOP	: Chirurgie Générale

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Abdoulaye DIALLO	: Ophtalmologie
Mr Gangaly DIALLO	: Chirurgie Viscérale
Mr Mamadou TRAORE	: Gynéco-obstétrique
Mr Filifing SISSOKO	: Chirurgie Générale
Mr Sékou SIDIBE	: Orthopédie –Traumatologie
Mr Abdoulaye DIALLO	: Anesthésie –Réanimation
Mr Tiéman COULIBALY	: Orthopédie – Traumatologie
Mme TRAORE J. THOMAS	: Ophtalmologie
Mr Mamadou L. DIOMBANA	: Stomatologie
Mme DIALLO Fatimata S. DIABATE	: Gynéco-obstétrique
Mr Nouhoum ONGOIBA	: Anatomie et chirurgie Générale
Mr Sadio YENA	: Chirurgie Générale et Thoracique
Mr Youssouf COULIBALY	: Anesthésie –Réanimation

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr Issa DIARRA	: Gynéco-obstétrique
Mr Samba Karim TIMBO	: Oto-Rhino-Laryngologie
Mme TOGOLA Fanta KONIPO	: Oto- Rhino- Laryngologie
Mr Zimogo Zié SANOGO	: Chirurgie Générale
Mme Diénéba DOUMBIA	: Anesthésie –réanimation
Mr Zanafon OUATTARA	: Urologie
Mr Adama SANGARE	: Orthopédie –Traumatologie
Mr Sanoussi BAMANI	: Ophtalmologie
Mr Doulaye SACKO	: Ophtalmologie
Mr Ibrahim ALWATA	: Orthopédie –Traumatologie
Mr Lamine TRAORE	: Ophtalmologie
Mr Mady MACALOU	: Orthopédie –Traumatologie
Mr Aly TEMBELY	: Urologie
Mr Niani MOUNKORO	: Gynéco- Obstétrique
Mr Tiemoko D. COULIBALY	: Odontologie
Mr Souleymane TOGORA	: Odontologie
Mr Mohamed KEITA	: Oto- Rhino- Laryngologie

Mr Bouraima MAIGA	: Gynéco/ Obstétrique
Mr Youssouf SOW	: Chirurgie Générale
Mr Mahamane Diango DJIBO	: Anesthésie- réanimation
Mr Moustapha TOURE	: Gynécologie

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS

Mr Daouda DIALLO	: Chimie Générale et Minérale
Mr Amadou DIALLO	: Biologie
Mr Moussa HARAMA	: Chimie Organique
Mr Ogobara DOUMBO	: Parasitologie –Mycologie
Mr Yénimégué Albert DEMBELE	: Chimie Organique
Mr Anatole TOUNKARA	: Immunologie,
Mr Bakary M. CISSE	: Biochimie
Mr Abdourahamane S. MAIGA	: Parasitologie
Mr Adama DIARRA	: Physiologie
Mr Massa SANOGO	: Chimie Analytique
Mr Mamadou KONE	: Physiologie

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Amadou TOURE	: Histo- embryologie
Mr Flabou BOUGOUDOGO	: Bactériologie- Virologie
Mr Amagana DOLO	: Parasitologie, Chef de D.E.R.
Mr Mahamadou CISSE	: Biologie
Mr Sékou F. M. TRAORE	: Entomologie médicale
Mr Abdoulaye DABO	: Malacologie, Biologie Animale
Mr Ibrahim I. MAIGA	: Bactériologie-Virologie

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr Moussa Issa DIARRA	: Biophysique
Mr Kaourou DOUCOURE	: Biologie
Mr Bouréma KOURIBA	: Immunologie
Mr Souleymane DIALLO	: Bactériologie-Virologie
Mr Cheik Bougadari TRAORE	: Anatomie-Pathologie
Mr Lassana DOUMBIA	: Chimie Organique
Mr Mounirou BABY	: Hématologie
Mr Mahamadou A. THERA	: Parasitologie
Mr Guimogo DOLO	: Entomologie Moléculaire Médicale
Mr Mouctar DIALLO	: Biologie-Parasitologie
Mr Abdoulaye TOURE	: Entomologie Moléculaire Médicale

Mr Boubacar TRAORE : Parasitologie Mycologie

4. ASSISTANTS

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

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS

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

2. MAITRES DE CONFERENCES

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

3. MAITRES ASSISTANTS

Mme TRAORE Mariam SYLLA : Pédiatrie
Mme Habibatou DIAWARA : Dermatologie

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

D.E.R. DES SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEURS

Mr Boubacar Sidiki CISSE	: Toxicologie
Mr Gaoussou KANOUTE	: Chimie Analytique, Chef de D.E.R.
Mr Ousmane DOUMBIA	: Pharmacie Chimique
Mr Elimane MARIKO	: Pharmacologie

2. MAITRES DE CONFERENCES

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

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr Yaya KANE	: Galénique
Mme Rokia SANOGO	: Pharmacognosie
Mr Saïbou MAIGA	: Législation
Mr Ousmane KOITA	: Parasitologie Moléculaire
Mr Yaya COULIBALY	: Législation

D.E.R. DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEUR

Mr Sanoussi KONATE	: Santé Publique
--------------------	------------------

2. MAITRES DE CONFERENCES

Mr Moussa A. MAIGA : Santé Publique

3. MAITRES ASSISTANTS

Mr Adama DIAWARA : Santé Publique
Mr Hamadoun SANGHO : Santé Publique
Mr Massambou SACKO : Santé Publique
Mr Alassane A. DICKO : Santé Publique
Mr Mamadou Sounalo TRAORE : Santé Publique
Mr Hammadou Aly SANGO : Santé Publique
Mr Seydou DOUMBIA : Epidémiologie
Mr Samba DIOP : Anthropologie Médicale
Mr Akory Ag IKNANE : Santé Publique

4. ASSISTANTS

Mr Oumar THIERO : Biostatistique
Mr Seydou DIARRA : Anthropologie Médicale

CHARGES DE COURS ET ENSEIGNANTS VACATAIRES

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

ENSEIGNANTS EN MISSION

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

DEDICACES

À MA MÈRE TANGARA FATOUMATA

Maman attentive, simple, courageuse et pieuse, tu m'as appris les bonnes manières et les avantages d'un travail bien fait. Connue pour ce grand amour du travail bien accompli que tu as su inculquer en moi m'a beaucoup aidé dans la réalisation de ce document. Ce travail est le fruit de tes innombrables sacrifices et de ta dévotion pour tes enfants. Trouve ici chère mère toute ma reconnaissance. Je ne saurais te remercier assez pour m'avoir montré la voie. Qu'Allah le tout puissant vous garantisse encore longue vie à nos côtés pour goûter le fruit de ce travail.

Je t'aime bien maman chérie.

À LA MÉMOIRE DE MON PÈRE DEMBELE BASSIROU

Père éducateur, homme pieux, toujours soucieux du bonheur des autres, tu t'es toujours battu pour le lien de la fraternité. Tu étais le symbole de la sagesse, de la rigueur et de la vérité. Père de tout le quartier ; tu as été arraché à l'affection de nous tous. Ta disparition a été pour moi une grande perte. Un père on aura qu'une seule fois dans la vie et ça, je l'ai compris. J'aurais tant voulu que tu sois parmi nous ce jour pour partager cette joie tant attendue mais DIEU en a décidé autrement ; tu seras toujours présent dans mon cœur.

Baba chéri dort en paix qu'Allah t'accueille dans son paradis. Amen

À MA MÈRE COULIBALY DJÉNÈBOU

Tu as été pour moi une mère éducatrice, trouves ici toute ma profonde gratitude. Ce travail est aussi le tien.

IN MEMORIUM À MA GRAND MÈRE COULIBALY AWA

J'aurais voulu que tu sois là aujourd'hui pour encore me montrer la voie de la réussite comme tu l'avais toujours fait mais Dieu en a décidé autrement. Dors en paix.

REMERCIEMENTS

JE REMERCIE ALLAH

Le tout puissant, le clément, le très miséricordieux tout commence par lui et tout fini par lui. Je lui rend grâce de m'avoir donné la vie, le courage et la santé sans quoi ce travail n'aurait été.

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

A MA PATRIE LE MALI

De m'avoir offert gratuitement les études.

A MES SŒURS ET FRÈRES

**ADAMA ,AWA ,YALLE ,SALI , MAIMOUNA , RAMATA,
KADIATOU , LAMINE ,DRISSA , OUMAR , MAMA, FATOUMATA ,
MARIAMA .**

Votre soutien sur tous les plans, vos encouragements et votre affection ne m'ont pas fait défaut, ce travail est aussi le votre. Resserrons d'avantage nos liens de fraternité.

A MA PETITE SŒUR ADORÉE MARIAMA

Que ce travail te serve d'exemple.

A MES ONCLES ET TANTES

ALOU, ASTAN, NANA, ASSÉTOU, MARIAMA, LALAICHA.

Votre soutien et vos bénédictions ne m'ont jamais manqué. Soyez rassurée de mon amour profond.

À MES COUSINES

MÉMÉ, AMI, ROKIA, OUMOU, BARO, AMINA, MAHAWA, MARIAM.

Pour vos encouragements et vos souhaits de réussite.

À MES COUSINS CHÉRIS

**MOCTAR, AMADOU, FOUSSEYNI, AYOUBA, ABDOUL AZIZ ;
MOUSTAPHE, MODIBO, VAN, BABA, YAOU, BAGNAMA.**

Je vous aime tous.

À MES NEVEUX ET NIÈCES

Je ne citerai pas de noms au risque d'en oublier, compter sur mon soutien et mes conseils. Que ce travail vous serve de modèle.

À MES PETITS FILS ET PETITES FILLES CHÉRIS

Je vous aime tous.

À MES CHEFS ET ENSEIGNANTS DE LA PEDIATRIE

DR SYLLA MARIAM ET DR FATOUMATA DICKO

Profonde reconnaissance pour vos conseils et votre encadrement hospitalier.

AU DR TOGO BOUBACAR

Cher maître, vous nous avez inculqué l'amour de la pédiatrie. Les mots ne sauraient être suffisants pour vous témoigner toute ma reconnaissance. Puisse ce travail soit une preuve de toute ma gratitude.

AU DR SALL ET AU DR KONATÉ SALIMATA

Vous avez beaucoup contribué à la réalisation de ce document, sans vous je n'y serais certainement pas arrivé. Trouvez ici le manifeste de ma profonde gratitude.

À TOUS LES MEDECINS PEDIATRES DU CHU GABRIEL TOURE

Chers maîtres, ne pas vous remercier serait une preuve d'ingratitude de notre part. Votre gentillesse et votre disponibilité constantes à l'endroit de vos étudiants sont exemplaires. Merci infiniment pour votre contribution à l'être que je suis aujourd'hui.

AU CES DE PÉDIATRIE

Sincères remerciements pour la disponibilité et les conseils que vous m'avez donné.

À TOUS MES AÎNÉS DE LA PÉDIATRIE.

Pour tous les conseils prodigués ; bonne chance et bonne continuation.

A MES COLLÈGES ET AMIS DE LA PÉDIATRIE

**BAH, GOLO ,ADIARA , B.COULIBALY ,B.DIARRA ,
VAN ,A.MAMBY, ADAMA KONE , KONE ,MME MINTA , ISSIAGA ,
DJEBOU ,CISSE , SACKO , AMINA ,ROSE TOGOLA ,LUTHER
,SIDIBE ,DIAK , FLANON ,NOEL , SIDI , LIONEL , STEPHANE .**

En souvenir des bons moments passés ensemble à l'hôpital. Que le marché de l'emploi nous offre ce qu'il a de meilleur.

A MES CADETS DE LA PÉDIATRIE

En souvenir des bons moments passés ensemble à l'hôpital. Je leur souhaite bonne chance et bon courage.

A TOUTE LA PROMOTION DE MÉDECINE 1998-2005

Merci pour les bons moments passés ensemble sur la colline du Point G. Que le marché de l'emploi nous offre ce qu'il y'a de meilleur.

À TOUTES MES ÉQUIPES DE GARDE

Merci pour les bons et durs moments passés ensemble.

À MES AMIS

SALIMATA KONÉ, AOUA DIARRA, DJIRÉ YOUSOUF, BAH AMINATA, SOUMAORO FATOUMATA, ADIARA, MATA, HABY, OUSMANE.

Merci pour les nombreux services rendus.

À MA BELLE SŒUR MME DEMBÉLÉ AMINATA BOUARÉ

Merci ma chérie pour tout ton soutien tout au long de la réalisation ce travail.

AU PR. COULIBALY BAKORABA ; À MOUSSA COULIBALY ET LEUR FAMILLE

Pour le soutien et le respect à mon égard.

À LA FAMILLE FOFANA

De m'avoir accueilli chez vous durant mes cycles au lycée LAKCC.

À SOULEYMANE ; SEYDOU BOUARÉ ET MOHAMED COULIBALY.

Merci pour les nombreux services rendus.

À MES BELLES SŒURS ET BEAUX FRÈRES

Merci pour tout le service rendu.

À L'ONG VICTORIA ET À MES NEVEUX SOLO, IBA ET YABLO

Pour m'avoir initié à l'informatique.

A TOUS LES PROFESSEURS DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

Pour l'enseignement reçu.

A TOUT LE PERSONNEL DE LA PÉDIATRIE

Pour les bons moments passés à votre compagnie et pour tout le service rendu.

AU PERSONNEL DU SERVICE DE RÉANIMATION PÉDIATRIQUE

Il ne serait pas juste de ma part de ne pas vous réserver une mention spéciale. A vos cotés, j'ai appris beaucoup de choses ; travailler avec vous a été un réel plaisir, merci pour tout.

A MES TANTES DE LA PÉDIATRIE

AICHÉ, KADIATOU, MAJOR DRAMÉ, BATOMA, NASTOU, MME SANOGO ; MME DIARRA MARIAM ET ALIMA.

Merci pour tout.

A TOUS MES CADETS DE LA REA -PÉDIATRIQUE

Pour le respect et la considération apportés à ma propre personne, bon courage et bonne chance.

A TOUT LE PERSONNEL DE L'HÔPITAL GABRIEL TOURE ET DU POINT G.

Nous avons beaucoup appris à vos cotés. Sincères remerciements.

A TOUS LES ENFANTS DRÉPANOCYTAIRES

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

AUX PARENTS DES ENFANTS DRÉPANOCYTAIRES

Pour votre collaboration et votre disponibilité.

AUX MEMBRES DU JURY

A nos éminents maîtres qui ont accepté de juger ce
travail, nous sollicitons votre indulgence

A notre maître et président du jury

Professeur Toumani SIDIBE

Maître de conférence agrégé en pédiatrie.

Directeur national de la santé

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

Cher maître, vous nous faites un grand honneur et un plaisir en acceptant de présider ce jury de thèse malgré vos multiples occupations.

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

Trouvez ici cher maître, le témoignage de notre sincère reconnaissance et nous vous remercions pour votre disponibilité.

A notre maître et juge

Docteur Boubacar TOGO

Maître assistant de pédiatrie

**Responsable de l'unité d'oncologie pédiatrique de l'hôpital
Gabriel Touré**

Chers maître, nous avons été touchés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail malgré vos multiples occupations.

Votre disponibilité et votre rigueur dans le travail resteront un exemple pour nous.

Nous avons été également touchés par votre gentillesse.

Veillez accepter ici notre profonde reconnaissance et nos sincères remerciements.

A notre maître et co-directeur de thèse

Docteur Broulaye TRAORE

Praticien hospitalier

Chef de service de la pédiatrie III de l'hôpital Gabriel Touré.

**Pédiatre conseiller à l'Association Malienne de Lutte contre la
Déficience Mentale (AMALDEME).**

**Chargé de cours à l'institut national de formation en science de
la santé (INFSS).**

Vous nous avez inspiré, suivi et guidé dans l'élaboration de ce travail.

Vous nous avez toujours manifesté un attachement et une sympathie auxquels nous n'avons jamais su répondre en totalité. Votre dynamisme, votre respect et votre amour du travail bien fait ont forgé en vous l'estime et l'admiration de tous.

A présent vous constituez pour nous un modèle de courtoisie, de simplicité et de cordialité.

Sincères remerciements.

A notre maître et directeur de thèse.

Professeur Mamadou Marouf KEITA

Professeur titulaire de pédiatrie.

Chef de service de la pédiatrie du C.H.U Gabriel Touré.

Président de l'Association Malienne de Pédiatres

Président du comité d'éthique de la F.M.P.O.S.

Membre fondateur de l'Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose (AMULD).

Cher maître, nous donnons raison au ciel qui sait retenir en vie des hommes aux qualités rarissimes et notoires comme vous, vous êtes une légende vivante.

Votre dynamisme, votre simplicité et surtout votre très grande culture scientifique ont forcé notre admiration. Si ce travail est une réussite il le doit en partie à votre disponibilité et votre savoir-faire.

Nous sommes flatté et honorés d'être comptés parmi vos élèves. Nous espérons avoir fait honneur à votre qualité incontestable de maître.

Recevez ici professeur notre profonde gratitude.

SOMMAIRES

SOMMAIRE	Page
I. Introduction	1- 3
Objectifs	4-5
II. Généralités	6-35
1. Généralités sur la drépanocytose	7-26
2. Description de la crise douloureuse drépanocytaire	27-31
3. Prise en charge des douleurs selon les Critères de l'OMS	32 - 35
III. Méthodologie	36-44
IV. Résultats	45-58
V. Commentaires et discussions	59-65
VI. Conclusion et recommandations	66-69
VII. Références	70-76
VIII. Annexes	77-89

SIGNIFICATIONS DES ABREVIATIONS ET DES SIGLES

ADN : Acide désoxyribonucléique

AINS : Anti Inflammatoires Non Stéroïdien

AMM : Autorisation de Mise sur le Marché

AVC : Accident Vasculaire Cérébral

CCMH : Concentration Corpusculaire Moyenne de l'Hémoglobine

CES : Certificat d'Etudes Spécialisées

CHU-GT : Centre Hospitalier Universitaire Gabriel Touré

Cm : Centimètre

CVO : Crise Vaso-Occlusive

DEGR : Douleur Enfant Gustave Roussy

DI : Décilitre

EVA : Echelle Visuelle Analogue

FMPOS : Faculté de Médecine de Pharmacie et D'Odonto-Stomatologie

Gluca : Gluconate de calcium

G6PD : Glucose6 Phosphate Déshydrogénase

Hb : Hémoglobine

HbC : Hémoglobine C

HbS : Hémoglobine S

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

Kcl : Chlorure de potassium

Kg : Kilogramme

L : Litre

M² : Mètre carré

Mg : Milligramme

ml : Millilitre

mn : Minute

Na cl : Chlorure de sodium

N.B : Nota Bené

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

PCR : Polymérase Chain Réaction

PEV : Programme Elargi de Vaccination

Po₂ : Pression partielle en oxygène

RDC : République Démocratique du Congo

SNC : Système Nerveux Central

VHB : Virus Hépatite B

VHC : Virus Hépatite C

VIH : Virus d'Immunodéficience Humaine

% : Pourcentage

≤ : Inférieur ou égal

< : Strictement inférieur

≥ : Supérieur ou égal

> :

Strictement

supérieur

INTRODUCTION

La drépanocytose majeure ou sicklanemie est une affection héréditaire caractérisée par une anomalie structurale de l’hémoglobine responsable d’un processus de polymérisation en situation de désoxygénation [1, 2].

Elle constitue une véritable maladie de la douleur et est à l’origine des crises douloureuses répétées parfois insoutenables, redoutées des parents et souvent insuffisamment traitées [3].

Maladie complexe, son évolution est encore peu prévisible malgré la meilleure connaissance des risques et une prévention de mieux en mieux organisée.

Du polymorphisme génétique on peut rapprocher le polymorphisme clinique de cette maladie qui fait appel à de multiples compétences cliniques et biologiques ; ce qui peut justifier la prise en charge de ces malades dans des centres spécialisés [4].

C’est l’hémoglobinopathie principalement retrouvée chez les sujets de race noire [4,5]. Elle est la maladie génétique la plus fréquente en Afrique où elle constitue un véritable problème de santé publique de par sa grande fréquence.

Elle touche plus de 100 millions d’individus dans le monde [6] avec en Afrique 200.000 enfants drépanocytaires qui naissent chaque année dont la moitié meurt avant l’âge de 5ans [7]. En France le nombre d’enfants malades envoisinerait 3000 [3, 4].

Au Mali, la prévalence de la drépanocytose est estimée à 12% en moyenne dont 1 à 3 % pour la forme majeure [8].

Actuellement les taux de prévalence les plus élevés se rencontrent en Afrique et les hautes fréquences de l’HbS vont du 15^{ème} degré parallèle nord au 20^{ème} degré parallèle sud : c’est **la ceinture Sicklémique de Lehmann [9]**. Tous les pays à l’intérieur de cette ceinture ont plus de 10% de la population porteurs de l’HbS.

En Afrique centrale notamment la RDC, le Congo Brazzaville, le Nigeria, 40% de la population sont atteintes de cette hémoglobinopathie; environ 5% en Afrique du nord et jusqu’à 20% en Afrique de l’ouest en sont porteurs [9].

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

La maladie est aussi répandue chez les noirs américains (9% aux Etats-Unis), aux Antilles (12 %) ainsi que dans certains pays arabes et européens **[6,7]**.

En Afrique, son fort taux de morbidité et de létalité notamment dans l’enfance résident dans la fréquence de la maladie, le déficit de moyens et d’organisation des structures sanitaires associés à l’insuffisance du personnel médical **[5]**.

Les hospitalisations prolongées et fréquentes et l’absentéisme scolaire caractérisent cette pathologie. Les malades se font traiter de paresseux alors qu’ils sont tout simplement épuisés et souffrent le martyre, fait de la fréquence des crises douloureuses à survenue souvent imprévisibles et qui constituent un élément prédominant du tableau clinique de la maladie **[6,7]**.

La crise douloureuse est la première cause d’admission des drépanocytaires à l’hôpital et est le symbole même de la douleur violente en pédiatrie dans les pays tropicaux. L’une des priorités de l’OMS est la lutte contre la douleur. C’est dans cette optique qu’il a été mise au point en 1982 lors d’une conférence de l’OMS à Milan la méthode du traitement de la douleur par paliers d’analgésiques qui est depuis lors une recommandation de l’OMS pour une offensive mondiale contre la douleur **[6]**.

Cette méthode s’opérant dans le cadre de la douleur liée au cancer est-elle applicable aux crises douloureuses drépanocytaires ?

Ainsi nous avons initié la présente étude afin d’étudier l’efficacité de la méthode de traitement de la douleur par paliers d’analgésiques dans la crise douloureuse drépanocytaire.

OBJECTIFS

Objectif général :

Etudier l’efficacité de la méthode de traitement de la douleur par paliers d’analgésiques dans la crise douloureuse drépanocytaire.

Objectifs spécifiques :

- Classer les patients selon l’intensité de la douleur à leur admission.
- Déterminer le niveau de sédation des crises douloureuses.
- Déterminer le délai de sédation des crises douloureuses.
- Rechercher les facteurs influençant la sédation des crises douloureuses.
- Formuler des recommandations pour une meilleure prise en charge des drépanocytaires.

GENERALITES

1. GENERALITES SUR LA DREPANOCYTOSE :

1.1. Définition : [10]

La drépanocytose est une maladie génétique définie par la présence dans les globules rouges d'une Hb anormale (HbS). La pathogénie implique une mutation ponctuelle au niveau du codon numéro 6 de la chaîne bêta de la globine, une substitution du résidu glutamate hydrophile de l'Hb adulte A par un résidu valine hydrophobe. Cela entraîne une baisse de solubilité de l'Hb qui a tendance à se précipiter.

1.2. Histoire : [6, 8, 9, 10,11]

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

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

En 1917 EMMEL découvre que les hématies des sujets drépanocytaires conservées pendant un certain temps à l'abri de l'air deviennent falciformes (principe du test d'EMMEL), ce phénomène n'étant pas observé chez le sujet normal.

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

Vers les années 1950 DIGGS contribue à la description clinique précise des diverses manifestations de la maladie.

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 bêta.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

En 1966 ROBINSON attire l’attention sur la susceptibilité particulière de ces sujets vis-à-vis du pneumocoque.

En 1969 PEARSON individualise le concept d’asplénie fonctionnelle.

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.

1.3. Génétique :

1.3.1. Caractérisation génétique :

La transmission de la drépanocytose se fait selon un mode autosomique co-dominant. Pour le clinicien, elle semble être récessive puisque seuls les homozygotes sont gravement malades, pour le biochimiste elle est dominante car l’HbS est présente chez les hétérozygotes comme chez les homozygotes à des taux évidemment différents [6].

Elle se manifeste chez un enfant ayant une altération (mutation) des deux copies du gène intervenant dans la fabrication de l’Hb [6,12]. L’une de ces copies est héritée du père l’autre de la mère ; le plus souvent les parents n’ont pas eux-mêmes une drépanocytose mais une des copies du gène est altérée chez tous les deux [6,12].

Le geste absolument nécessaire devant un cas de drépanocytose est l’étude familiale. En fonction du phénotype des parents plusieurs situations peuvent se présenter.

- Lorsque l’un des parents est homozygote SS et l’autre indemne de la tare AA.

Père	S	S
Mère		
A	AS	AS
A	AS	AS

Tous les enfants issus de ce couple seront porteurs du trait de la tare (AS).

- Lorsque l’un des parents est homozygote SS et l’autre hétérozygote AS.

Père	S	S
Mère		
A	AS	AS
S	SS	SS

Les 50 % des enfants issus de ce couple seront porteurs comme l’un des parents (AS) tandis que les autres 50 % seront malades (SS).

- Lorsque les deux parents sont AS.

Père	A	S
Mère		
A	AA	AS
S	AS	SS

Dans ce couple on aura 50% des enfants porteurs du trait comme les parents (AS), 25 % de ceux-ci seront normaux (AA). Le reste, 25 % seront drépanocytaires (SS).

- Lorsque l’un des parents est AS et l’autre indemne de la tare.

Père	A	S
Mère		
A	AA	AS
A	AA	AS

Ce couple peut donner des enfants normaux (AA) mais 50% de ceux-ci risquent d’être porteurs du trait comme l’un des parents (AS).

Cependant cette étude n’est toujours pas possible. Une étude génomique est alors envisageable, se faisant par la méthode du PCR qui est une technique d’amplification de l’ADN permettant de mettre en évidence une hémoglobinopathie [6].

1.3.2. Facteurs génétiques de pronostic ou haplotypes : [6,9]

Les haplotypes sont la combinaison de plusieurs sites de restriction (c’est à dire des séquences de bases spécifiques) sur le gène β s.

Cinq d’entre eux notamment les haplotypes bantou, béninois, camerounais, arabe-indien et sénégalais seraient des déterminants pronostiques de la drépanocytose en raison de leur déséquilibre de liaison avec la mutation β s. Ils seraient à l’origine d’une atténuation de la sévérité globale de la maladie.

1.4. Epidémiologie :

La répartition ethnique et géographique de la drépanocytose est remarquable. Les noirs africains de la ceinture sicklémique qui s’étend du 15^{ème} parallèle de latitude nord au 20^{ème} parallèle de latitude sud sont les plus atteints.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Elle s’observe parfois chez les sujets non mélanodermes au Moyen-Orient, en Arabie Saoudite, en Grèce, au Maghreb où elle est souvent associée à d’autres hémoglobinopathies telles que les thalassémies et les hémoglobinoses C [6].

En raison des mouvements de la population africaine vers l’Europe de l’Ouest, la drépanocytose est maintenant présente en France, en Angleterre, au Portugal, en Belgique, au Pays Bas et en Allemagne [10].

La coïncidence entre les zones d’endémie drépanocytaire et celles de l’infestation palustre a fait émettre l’hypothèse d’un avantage sélectif possédé par le sujet drépanocytaire hétérozygote AS par rapport aux individus normaux AA vis à vis du paludisme [6].

1.5. Physiopathologie :

Falciformation : l’HbS oxygénée est aussi soluble que l’Hb adulte A ; mais elle est moins stable et se polymérise quand elle est désoxygénée : formation des cristaux, gélification [3].

Chez le drépanocytaire hétérozygote la concentration érythrocytaire de l’HbS est trop faible pour que la falciformation se produise. En revanche chez les sujets SS, elle se produit aisément dans les capillaires favorisée par l’acidose, la déshydratation, la fièvre, l’hypoxie, un effort intense ou un stress [3,6].

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

L’étude a été reprise en solution d’Hb concentrée et il a été montré que le facteur principal influant le délai de polymérisation était la concentration d’Hb. Ceci a permis de pointer l’importance de la concentration en Hb des globules rouges dans l’apparition d’un trouble de déformabilité susceptible d’entraîner la perfusion déficiente des micros vaisseaux. Ce constat a été rendu cliniquement utile à travers des considérations sur l’importance de la bonne hydratation cellulaire [13].

Les thromboses et l’hémolyse :

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

S'expliquent par la présence de drépanocytes rigides qui augmentent la viscosité du sang donc la durée du transit dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent ainsi l'occlusion de la micro-circulation et des infarctus [10].

De plus, les drépanocytes étant fragiles sont prématurément détruits par le système réticulo-endothélial. Notons que la durée de vie d'un érythrocyte drépanocytaire est de 10 à 12 jours alors qu'elle est de 120 jours pour un érythrocyte normal [6].

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose peut être expliquée par l'existence des infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries. Les défenses immunitaires proprement dites semblent peu perturbées [10].

1.6. Sémiologie : [11]

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

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

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

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

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

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

- par la perte de sa valeur fonctionnelle au cours de l'enfance favorisant alors la survenue d'infections ;

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

- par le ralentissement de la circulation intra splénique en favorisant l'hémolyse;
- enfin, elle peut augmenter de volume progressivement ou brutalement et séquestrer une partie importante de la masse sanguine, il s'agit donc de crise de séquestration splénique dont la gravité est à souligner.

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

1.7. Les complications aiguës :

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

1.7.2. L'anémie :

En général, le taux d'Hb basal du malade drépanocytaire est stable entre 6,5 et 9g/dl. Cette anémie chronique est bien tolérée [4]. Sur ce fond d'hémolyse chronique, l'évolution des syndromes drépanocytaires majeurs peut être émaillée d'épisodes d'anémie aiguë dont les principaux mécanismes sont [5] :

• Crise hyper hémolytique :

Les épisodes d'accidents hémolytiques peuvent survenir à tout âge [5]. Ils sont souvent associés à un processus infectieux en particulier le paludisme dans notre contexte ou à un déficit en G6PD [5,6]. Son traitement consiste à une transfusion simple de culot globulaire ou à défaut du sang total [5].

• Les crises de séquestration splénique :

Elles sont l'apanage du nourrisson et du petit enfant [5]. Le début est brutal et est marqué par une anémie d'installation brutale, un ictère, un collapsus hypovolémique et une splénomégalie avec séquestration de la plus grande partie des hématies [6].

L'évolution est rapidement mortelle pouvant justifier une prise en charge précoce et adéquate basée sur la transfusion sanguine en urgence [5,6].

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

La mort survient en absence de transfusion ; s'il y a survie les récurrences sont fréquentes et peuvent amener à envisager une splénectomie sinon de mettre en route un programme transfusionnel [5,6].

En effet, en l'absence de dépistage néonatal, de la réalisation de l'électrophorèse de l'Hb systématique chez les nouveaux nés de mère au test d'EMMEL positif, il est probable que les nourrissons présentant ce type de complications soient décédés avant le diagnostic de **la drépanocytose** [5].

• **L'érythroblastopénie aiguë transitoire :**

Elle s'observe à tout âge et survient classiquement au décours d'une infection rhinopharyngée ; le parvovirus B₁₉ en est l'étiologie classique [5,6].

Son diagnostic est posé devant l'aggravation rapide de l'anémie qui est arégénérative sans majoration de l'ictère, ni augmentation du volume de la rate associée à une réticulocytose faible, voir nulle [5].

La guérison est en règle spontanée ; mais dans l'attente de la reprise de l'érythropoïèse une transfusion sanguine est souvent nécessaire [5,6]. Son indication tient compte de la baisse du taux d'Hb de base et de la tolérance clinique de l'anémie [5].

1.7.3. Les complications infectieuses :

Elles sont extrêmement fréquentes et restent la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire notamment dans l'enfance [6,14]. Elles émaillent le cours de la vie de l'enfant drépanocytaire le mettant souvent en péril. Chez le nourrisson, une infection même banale d'origine virale peut déclencher brusquement une séquestration splénique aiguë ou subaiguë [6]. 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 [8].

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

Les infections les plus souvent rencontrées sont les pneumopathies, les méningites et les septicémies, les ostéomyélites et plus accessoirement les infections urinaires et intestinales. Les germes en cause sont variés, mais certains dominent nettement : le pneumocoque, les salmonelles, mais aussi l'hémophilus influenzae b, et le mycoplasme [11]. Les infections virales post

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

transfusionnelles peuvent être également observées comme le VIH, les hépatites B et C [5].

1.7.4. Les accidents vaso-occlusifs graves :

Les manifestations les plus typiques et les plus fréquentes au cours des syndromes drépanocytaires majeurs sont : [5]

1.7.4.1. Les Manifestations neurologiques :

Elles sont dominées par les atteintes du SNC plus particulièrement par les AVC et représentent une part non négligeable de la mortalité générale liée à la drépanocytose. Elles sont volontiers récidivantes et conduisent souvent à des séquelles neurologiques persistantes et invalidantes [8].

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

- **Les infarctus cérébraux :** Ils sont dus à l'obstruction partielle ou complète des gros vaisseaux intracrâniens. La symptomatologie clinique, habituellement brutale est marquée par des céphalées, des convulsions, parfois des troubles du comportement, puis l'apparition en quelques heures ou quelques jours d'une hémiplégie et éventuellement d'une aphasie. Dans certains cas le coma peut survenir mais peu fréquent [8].
- **Les hémorragies intracrâniennes :** Elles sont rares et exceptionnelles chez les enfants drépanocytaires. Elles surviennent généralement à l'âge de 14 à 36 ans avec une moyenne de 25 ans et se traduisent habituellement par un début brutal avec coma et hémiplégie précédés d'une courte période de céphalées souvent violentes [8]. Sur le plan thérapeutique la mise en route d'un programme transfusionnel à vie est la seule méthode de prévention des récurrences dont l'efficacité est unanimement reconnue [5].

1.7.4.2. Syndrome thoracique aigu (STA) :(cf. chap.2 page27)

1.7.4.3. Priapisme : (cf. chap.2 page 28)

1.7.5. Complications osseuses :

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

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

- **L'infarctus osseux** : Il est secondaire à l'oblitération d'une artère de moyen calibre et il se produit parfois dans la suite de la crise. Une crise osseuse dure 3 à 5 jours. La persistance d'une douleur osseuse, surtout s'il s'accompagne de signes inflammatoires locaux est très évocatrice de l'infarctus. La localisation la plus redoutable est la tête fémorale qui se nécrose facilement du fait d'une baisse importante de son irrigation [4].
- **L'ostéomyélite** : Infection hématogène de l'os, elle est surtout due aux salmonelles contre lesquelles le drépanocytaire se défend mal [4,15]. Elle survient souvent à la suite d'une CVO et se développe au sein d'un infarctus osseux. Le diagnostic entre ces deux atteintes osseuses est très difficile. Le traitement étant très différent, il est important de pouvoir recourir à la scintigraphie osseuse [4].

1.8. Les complications chroniques :

Elles apparaissent dès l'enfance et leur fréquence a tendance à augmenter avec l'âge. Elles sont principalement liées à l'hémolyse chronique, l'ischémie et l'anémie [5].

1.8.1. La lithiase biliaire :

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

Symptomatiquement, on observe une hépatomégalie parfois douloureuse et une lithiase biliaire pigmentaire à l'échographie abdominale [6].

Sur le plan thérapeutique, certains auteurs préconisent l'abstention et la surveillance du fait du caractère longtemps asymptomatique des calculs ; d'autres au contraire recommandent la cholécystectomie systématique afin d'éviter les complications aiguës nécessitant un traitement en urgence et aux résultats incertains [5].

1.8.2. La rétinopathie :

Longtemps asymptomatique, elle doit être recherchée systématiquement chez les patients drépanocytaires. Elle apparaît généralement à l'adolescence et survient plus précocement chez les sujets SC que chez les sujets SS [8].

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Le diagnostic repose sur la pratique d’une angiographie de la rétine. La prise en charge de la rétinopathie consiste à réaliser une photo coagulation au laser dès le stade de prolifération capillaire (stade III) afin de prévenir les hémorragies de la vitrée (stade IV) et le décollement de la rétine (stade V) [5].

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

1.8.3. Ostéonécrose :

Elle représente l’une des complications la plus grave de la drépanocytose et entre dans le cadre des complications chroniques de cette maladie. La survenue d’ostéonécrose épiphysaire aseptique est fréquente au cours de la drépanocytose, atteignant principalement la tête fémorale, mais aussi humérale, le condyle fémoral, le plateau tibial, l’astragale et les os tarsiens. Celui de la tête fémorale représente la localisation la plus grave sur le plan fonctionnel. La scintigraphie osseuse peut faire suspecter précocement le diagnostic de l’ostéonécrose de la tête fémorale [15].

L’amélioration de la durée de vie de ces patients et parfois le retard au diagnostic font apparaître à l’âge adulte des lésions dégénératives arthrosiques en nombre relativement importants [15].

Le traitement consiste en une simple mise en décharge et une surveillance par l’équipe d’orthopédie en vue d’une éventuelle cure chirurgicale [5].

1.8.4. Ulcère de jambe :

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

Le traitement consiste à pratiquer des pansements protecteurs permettant d’obtenir une cicatrisation ; mais une récurrence peut apparaître après un délai d’un an dans les deux cas [5].

1.8.5. Atteintes cardiaques : [16]

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

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

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

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

1.8.6. Manifestations rénales : [17]

- La baisse du pouvoir de concentration des urines : Elle est une caractéristique constante du sujet homozygote et est rare chez l'hétérozygote. Elle entraîne une polyurie de 2 à 3 litres/jour. Il existe donc un risque de déshydratation constituant un facteur déclenchant de la falciformation.
- L'hématurie : elle peut être micro ou macroscopique. Elle est fréquente au cours de la drépanocytose et surtout chez les jeunes.
- Infections urinaires : L'immunité déficiente du drépanocytaire de même que l'hypo vascularisation favorisent les infections. L'environnement du drépanocytaire doit être sain car peut constituer un réservoir favorable aux germes.
- Les autres atteintes sont à types d'insuffisance rénale aiguë ou chronique et de syndrome néphrotique.

1.9. Diagnostic de la drépanocytose :

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

1.9.1. Test d'EMMEL ou technique au Méta bisulfite de sodium : [18]

Il est basé sur la falciformation ; n'a qu'une valeur d'orientation et ne permet pas de différencier les différentes formes de drépanocytose. Il a pour but de mettre en évidence les drépanocytes en privant le globule rouge d'oxygène.

1.9.2. Numération formule sanguine :

Elle peut révéler une anémie constante mais variable, régénérative souvent autour de 6 à 8g/dl d'Hb [6].

1.9.3. Analyse de l'ADN des fibroblastes fœtaux :

Elle permet de faire le diagnostic prénatal [18].

1.9.4. Test à la Dithionite-urée ou test d'ITANO :

Il s'agit d'un test de dépistage simple dont le principe est la précipitation de l'HbS en milieu réducteur réversible après addition d'Urée [6].

Ces examens peuvent orienter le diagnostic, mais seul l'électrophorèse de l'Hb permet de confirmer le diagnostic en précisant la forme d'hémoglobinopathie.

1.9.5. Electrophorèse de l'Hb : [6]

Elle est faite en pH alcalin sur support d'acétate de cellulose ou à pH acide sur gel de citrate d'agar. Il confirme donc le diagnostic en mettant en évidence la présence d'HbS à un taux très élevé 90 à 97 % ; l'absence d'Hb adulte A ; plus ou moins la présence d'Hb F (notamment chez le nourrisson).

1.9.6. Test d'isoélectrofocalisation chez le nouveau-né :

C'est une technique d'électrophorèse sur gel de polyacrylamide en gradient de pH, sous voltage élevé. Elle permet de mieux caractériser les variants structuraux de l'Hb, mettant en évidence de subtiles différences de point isoélectrique. On peut ainsi détecter les hémoglobines anormales même chez le nouveau-né.

1.10. Les formes cliniques :

1.10.1. Forme homozygote :

Elle se présente sous forme d'une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises d'anémie aiguë et de CVO souvent compliquées d'infections bactériennes sévères. Elle est Parfois asymptomatique jusqu'à 5 à 6 mois car

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

les hématies contiennent un taux élevé d'HF qui empêche la falciformation. L'électrophorèse de l'Hb montre un taux d'HbS à 90-97% et 3-10% d'Hb F [10].

1.10.2. Forme hétérozygote :

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

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

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

L'électrophorèse de l'Hb révèle la présence d'HbA et de l'HbS mais à un taux inférieur à 50% dans la majorité des cas [10].

1.10.3. Les Formes associées :

Associent une autre hémoglobinopathie à l'hémoglobinose S.

• Double hétérozygote S/C :

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

Les bases physiopathologiques du double hétérozygotisme SC sont les mêmes que celles de la drépanocytose SS : c'est la falciformation des hématies qui est à l'origine des manifestations cliniques [19].

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

• Les thalasso-drépanocytaires :

Elles sont fréquentes et doivent être subdivisées selon le type β^+ ou β^0 de la thalassémie. Il y a deux modes d'expression des S/ β^+ thalassémies, l'une

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

sévère ou l’HbA n’excède pas 15% et l’autre assez bénigne ou l’HbA avoisine 25 %. Le mode d’expression clinique est assez variable dans sa sévérité qui en règle générale est comparable à celle de l’homozygote S/ β^0 thalassémie [10].

• **Les autres types : [6]**

Qui sont la persistance héréditaire d’Hb foétale ; l’hémoglobinoase D Punjad ; la drépanocytose S/O Arab et la drépanocytose A/S Antilles.

1.11. Drépanocytose et grossesse :

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

Les menaces d’accouchement prématuré sont fréquentes et sont en rapport avec l’anoxie chronique et les infections des voies urinaires et génitales fréquentes [9].

1.12. Traitement et prévention :

1.12.1. La prise en charge thérapeutique : [4]

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

Traitement de la CVO :

Il doit surtout être actif sur la douleur et protéger les tissus de l’infarctus [6]. On peut traiter à domicile une crise osseuse débutante par les antalgiques et l’hyperhydratation.

L’échec à 24 heures de traitement doit conduire à l’hospitalisation. Ceci n’est pas valable pour le nourrisson qui doit être immédiatement hospitalisé [4].

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

➤ **Les antalgiques :** (cf. chap.3)

La lutte contre la douleur procède par étapes des antalgiques de palier I aux morphiniques en se basant sur une évaluation très rapprochée de l’intensité de la douleur à l’aide d’échelles d’évaluations adaptées selon l’âge [4].

➤ **Hyperhydratation : [20]**

Les bases théoriques de cette pratique sont la déshydratation cellulaire des hématies du drépanocytaire liée à l’effet Gardos et l’augmentation de la viscosité sanguine à l’état d’équilibre et son accentuation lors des CVO. Le soluté de l’hyperhydratation utilisé est le sérum glucosé isotonique (SGI) auquel on ajoute des sels : NaCl à la dose de 2 à 3g/l, KCl à la dose de 2g/l et GLU CA à la dose de 1g/l.

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

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

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

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

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

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

➤ **Antibiothérapie :** est discutée cas par cas, ciblée sur le pneumocoque ou élargie ; mais elle n’est pas systématique. Elle se fait même en absence de fièvre si une infection bactérienne est suspectée ou diagnostiquée [20].

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

➤ **La transfusion :** Elle a pour but de corriger une anémie mal tolérée et de réduire le taux d'hbS afin de prévenir les conséquences de la falciformation. Il s'agit soit d'une transfusion simple, soit d'un échange transfusionnel [21].

- La transfusion simple :

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

- L'échange transfusionnel :

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

- L'échange ponctuel : ses indications sont variées : AVC, CVO hyperalgique résistant aux antalgiques majeurs, thrombose artérielle, échecs de l'étiléfrine dans le priapisme, en peri-opératoire etc.

- L'échange programmé : c'est une indication absolue en cas d'antécédents d'AVC (inefficacité de l'hydroxyurée) afin de maintenir des taux d'hbS < 30%, nécessaires pour éviter les récurrences. Un échange est pratiqué toutes les 4 à 6 semaines.

1.12.2. Eléments de prévention :

Ils reposent sur la prévention des CVO ou des crises hémolytiques et des complications infectieuses au cours du suivi de l'enfant drépanocytaire [5].

Ces éléments de prévention doivent être appliqués dès l'enfance. Toutefois le diagnostic des syndromes drépanocytaires est toujours tardif en Afrique car il n'y a pas de programme de dépistage néo-natal systématique [19]. Ces mesures comportent :

▶ **La prévention des CVO :**

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Elle vise à éviter les facteurs déclenchants ; favoriser une alimentation régulière et équilibrée ; conseiller des apports hydriques suffisants en particulier en période fébrile ; en cas d'effort et en pays chauds [11].

Enfin, toute affection susceptible d'entraîner une hypoxie doit être traitée avec vigueur [4].

► **La prévention de l'infection :**

Elle est essentielle en milieu tropical. Elle doit concerner aussi bien les patients SS que les hétérozygotes composites qui sont également sujets à une asplénie fonctionnelle et au risque d'infections graves [4, 5, 19,20].

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

- Vaccination par vaccin pneumococcique conjugué aux 2^e, 3^e et 4^e mois, avec rappel vers 16-18 mois.

- Tous les vaccins doivent être exécutés régulièrement et renouvelés.

Il s'agit du PEV et les vaccins particulièrement recommandés pour les patients drépanocytaires qui sont les vaccins contre haemophilus influenzae b, le pneumo 23 à l'âge de 2 ans avec un rappel tous les 3 ans et la vaccination anti-méningite A +C qui est très conseillée [4].

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

Promouvoir l'utilisation des moustiquaires imprégnées d'insecticide pendant la période couvrant la saison pluvieuse [5].

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

- La prévention des infections virales post-transfusionnelles repose sur une utilisation rationnelle de la transfusion mais surtout sur le dépistage systématique chez les donneurs de sang de l'infection au VIH et des hépatites C et B.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Ces mesures doivent être associées à la supplémentation en acide folique particulièrement utile en Afrique où l’alimentation n’apporte pas généralement suffisamment de folates [5]. Sa prescription doit être continue et à vie pour compenser les besoins secondaires à l’activité régénératrice intense de la moelle osseuse [4]. Nous la prescrivons à une dose de 5 à 10 mg/ jour pendant 15 jours/ mois. Cependant il faut en expliquer l’intérêt et les modalités aux parents pour éviter son abandon lorsque la maladie est peu symptomatique.

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

► **Le conseil génétique :**

Il a pour but de dépister, d’informer et de prévenir. L’un de ces moyens d’action est le diagnostic prénatal (DPN) qui permet aux couples à risque génétique (AS, A bêta thalassémie) d’avoir un diagnostic sur le fœtus au début de la grossesse par analyse de l’ADN des fibroblastes ou sur sang fœtal recueilli. Mais l’inconvénient est que ce diagnostic soulève de graves problèmes éthiques et psychologiques [6].

► **Surveillance :**

La surveillance de l’enfant drépanocytaire doit être régulière et sans trop de contraintes. Elle consiste à surveiller l’état basal (Numération et réticulocytes); dépister les complications et assurer une bonne prévention de ces complications [4].

1.12.3. Traitement de fond

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

❖ **L’hydroxyurée** (Hydréa) :

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Cet antinéoplasique inhibe la synthèse de l’ADN et augmente la concentration de l’HbF dans les hématies. On l’utilise depuis quelques années dans la drépanocytose pour diminuer le nombre de crises drépanocytaires [4].

Elle diminue également les récepteurs d’adhésion à l’endothélium d’où diminution de la fréquence des CVO [6]. De nombreuses études expérimentales laissent penser qu’en plus de ces effets, l’hydroxyurée réduirait les phénomènes inflammatoires contribuant à amplifier l’obstruction vasculaire.

Elle est indiquée chez les patients ayant des crises douloureuses fréquentes et chez ceux qui ont des syndromes thoraciques à répétition.

Certains auteurs la préconisent également dans les anémies très sévères et dans de nombreuses situations nécessitant des programmes de transfusion, qu’elle remplace.

❖ **L’Erythropoietine recombinante humaine :**

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

❖ **Le Butyrate et ses dérivés :**

Ils agiraient directement sur le promoteur du gène gamma responsable de la synthèse de la chaîne gamma de l’Hb F [6].

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

Ils diminuent la déshydratation érythrocytaire en inhibant l’activité des canaux membranaires responsables de la perte hydrique. Ils sont Le canal de Gardos calcium dépendant, inhibé par l’administration de clotrimazole oral et le canal assurant le co-transport KCL qui peut être inhibé par le magnésium. Ils sont encore au stade d’essai clinique [6,13].

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

C’est la seule thérapie curative de la drépanocytose. Elle a pour but le remplacement des hématies SS par des hématies AA ou AS, ce qui a pour effets

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

la disparition des complications et éventuellement la réparation de lésions existantes. Elle n’est possible que s’il existe dans la famille du patient un donneur potentiel de typage HLA compatible hétérozygote ou indemne du trait.

Ces indications sont les syndromes thoraciques récidivants, les CVO sévères et récurrentes, les AVC et les priapismes récidivants. L’inconvénient est le rejet dans 10-15%, la mortalité environ 10% et le coût très élevé [6].

❖ **De la thérapie génique :**

Il s’agit d’une technique de pointe qui consiste à agir directement sur les gènes responsables de la maladie. Dans le cas de la drépanocytose, il s’agit de prélever de la moelle du malade, d’en modifier génétiquement les cellules avec une protéine thérapeutique et de les réinjecter au malade dont les globules rouges fonctionneront alors normalement et ce de manière définitive [7].

2. DESCRIPTION DE LA CRISE DOULOUREUSE DREPANOCYTAIRE :

2.1. Physiopathologie :

La survenue des CVO peut être expliquée par deux phénomènes :

2.1.1. La nécrose avasculaire de la moelle osseuse : [10]

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

2.1.2. La vaso-occlusion proprement dite :

Elle résulte de l’obstruction des vaisseaux sanguins par les hématies falciformes rigides et à haute viscosité entraînant donc un infarctus en aval dans le territoire correspondant avec anoxie tissulaire [10].

En effet, le globule rouge ne se comporte pas comme un réceptif passif de l’Hb mais à toute une série de fonctionnalités qui peuvent contribuer à la physiopathologie. En premier lieu, il a été démontré une importante hétérogénéité des hématies, l’hétérogénéité la plus évidente étant liée à l’âge

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

des globules rouges. Il existe une abondante population réticulocytaire qui garde un certain nombre de caractéristiques qui peuvent paradoxalement contribuer aux phénomènes vaso-obstructifs. Les hématies jeunes sur expriment des protéines membranaires comme VLA4 et le groupe sanguin LUTERAN ou le système de co-transport KCL. Dans les deux premiers cas, il s’agit de molécules d’adhésion susceptibles de contribuer au niveau des veinules à perturber la rhéologie et peuvent servir de starter à certaines CVO.

A savoir que rien n’est parfaitement démontré cependant de ce point de vue, le co-transport KCL contribue une fois activé au phénomène de déshydratation des hématies et par conséquent à un effet négatif sur le delay time [13].

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

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

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

Certains travaux ont pu démontrer la contribution des polynucléaires neutrophiles dans le risque de constituer ces accidents. Le système de la coagulation au sens large est modérément activé mais ne semble pas jouer plus qu’un rôle secondaire dans ce type très particulier de thrombose [13].

2. 2. Sémiologie de la douleur de la CVO

La survenue d’accès intermittents en général imprévisibles et récurrents de douleur modérée ou intense. La grande variabilité clinique n’a pas reçu d’explication [3].

Premiers signes dès les premiers mois de la vie et plus rarement après 4-5 ans, il s’agit des complications aiguës sur fond d’anémie hémolytique chronique. Elles sont irrégulières, généralement imprévisibles et peuvent être de survenues spontanées ou provoquées par toute situation entraînant une hypoxémie. Elle peut se localisée à n’importe quel endroit du corps, le plus

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

souvent rachis, genou, cheville, coude et fémur mais plusieurs localisations peuvent se succéder au cours de la même crise [22].

Les autres atteintes sont les céphalées, les douleurs dentaires, le priapisme, le syndrome « pied main » ou dactylite chez le nourrisson [3].

Le type est rapidement maximal, profond, rongeur ou lancinant, parfois oppressant, exacerbé par la mobilisation avec une durée moyenne de deux à trois jours [quelques heures à une ou deux semaines]. La résolution spontanée peut être rapide ou progressive sur plusieurs jours. L’examen physique est le plus souvent normal, parfois il y a une discrète rougeur locale, un léger gonflement ; des contractures musculaires, une raideur ; une douleur à la palpation et une légère augmentation de la température [3,22].

2.2.1. Douleurs abdominales : [8]

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

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

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

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

2.2.2. Douleurs ostéo-articulaires :

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

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

Syndrome « pied main » ou dactylite : [15]

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

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

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

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

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

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

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

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

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

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

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

2.2.3. Douleurs thoraciques : [23]

Les complications pulmonaires aiguës au cours de la drépanocytose sont fréquentes et sont regroupées sous le terme de syndrome thoracique aigu ou ACUTE CHEST SYNDROME. Il constitue une importante cause de décès chez les patients drépanocytaires.

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

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

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

2.2.4. Priapisme :

Défini comme une érection prolongée et souvent douloureuse, il constitue une urgence urologique rare chez l'enfant [24]. Du à une thrombose des corps caverneux uni ou bilatérale. Il est à connaître car il constitue une des localisations les plus sévères des CVO et une des complications majeures de la drépanocytose en raison de la douleur et de l'inconfort qu'il provoque et surtout de l'impuissance sexuelle qu'il peut entraîner par fibrose secondaire des corps caverneux [11].

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

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

Le priapisme aigu (durée supérieure à 3 heures) nécessite une ponction lavage des corps caverneux en urgence pour éviter les séquelles fonctionnelles définitives. Il est presque toujours précédé d’épisodes de priapisme intermittent non déclarés spontanément résolutifs [11].

L’efficacité de l’alpha stimulant (etilefrine) chez des enfants drépanocytaires aussi bien dans le priapisme intermittent que dans le priapisme aigu pris en charge précocement a été démontré [24].

Il arrive souvent que le priapisme régresse quelques heures sous l’hyperhydratation. Comme pour les CVO majeures le priapisme prolongé ou récidivant est une indication large de la transfusion d’échange [11].

3. PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR SELON LES CRITERES DE L’OMS :

3.1. Classifications des douleurs :

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

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

3.2. Paliers d’analgésiques de l’OMS :

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

- ❖ IDARAC : comprimé de 250 mg 1comprimé toutes les 6 heures.
- ❖ PARACETAMOL :

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

- par voie orale : *Doliprane** ; *Efferalgan** ; *Dafalgan** en comprimé ; sachet ; suppositoire et en sirop à raison de 10-15 mg/kg toutes les 4-6 heures.

- par voie injectable : à la même posologie.

❖ ASPIRINE : en raison de 25 à 50 mg/kg toutes les 6 heures.

❖ LES CO-ANTALGIQUES :

▪ AINS : la posologie dépend du produit, le *Kétoprofène* (Profénid*) est l'un des plus utilisés. Tenir compte des contre indications.

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

▪ Les antispasmodiques ou spasmolytiques

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

Palier II : Antalgiques opioïdes faibles

❖ **Antalgiques morphiniques faibles** (agonistes purs) :

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

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

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

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

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

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

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

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

- BUPRENORPHINE : Temgesic* comprimé en sublingual à 0,2 mg /ml : 15 à 25µg/kg /24heures ou en injectable à la même posologie amp de 0, 3 mg /ml.
- NALBUPHINE : Nubain* en injection 0,2 mg/kg toutes les 4 à 6 heures chez l’enfant de plus de 18 mois.

Palier III : Opiaces fort agonistes purs sans posologie plafond

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

❖ **MORPHINE PAR VOIE ORALE**

- Morphine à libération immédiate

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

- Sulfate de morphine : Actiskenan*

- Morphine à libération prolongée

- Skenan*, comprimé 1 prise/12 heures.
- Kapanol, à la dose de 0,6 mg/kg toutes les 8 heures ou 0,9 mg/kg toutes les 12 heures.

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

❖ **Morphine injectable**

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

❖ **Contre-indications des morphiniques :**

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

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

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

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

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

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

3.3. Règles générales de prescription des antalgiques :

- ✓ Avant la mise en route du traitement, évaluer l’intensité de la douleur par une même échelle pour un patient donné.
- ✓ Le choix de la puissance de l’analgésique dépend de l’intensité de la douleur.
- ✓ Réévaluer systématiquement et régulièrement la tolérance et l’efficacité du traitement.
- ✓ Le passage d’un palier au palier supérieur est dicté par l’échec du palier précédent correctement prescrit, administré et absorbé.
- ✓ Associer les différents paliers.
- ✓ Il est inutile d’associer des molécules du même niveau entre elles. En revanche, l’association de deux drogues de niveau différent peut être synergique et potentialisation. L’association du paracétamol aux AINS type Profénid a permis d’épargner le recours morphiniques.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

- ✓ Le traitement d’une douleur doit prévenir sa réapparition et c’est la demie vie du médicament qui déterminera l’espace des prises.
- ✓ L’administration doit se faire à l’heure fixe et non à la demande à moins que les épisodes douloureux soient réellement intermittents et imprévisibles d’où le recours à des doses « de secours ».
- ✓ Les doses efficaces sont déterminées individuellement grâce à une observation régulière du résultat escompté par tous les membres de l’équipe.
- ✓ Il faut tenir compte des effets secondaires, les rechercher et les prévenir pour éviter le rejet du traitement par le patient en s’aidant des prescriptions adjuvantes.
- ✓ Les médicaments doivent être administrés aux enfants par la voie la plus simple, la plus efficace et la moins douloureuse. Les antalgiques sont habituellement données sous forme de comprimés ou de solutés buvables. Les voies intraveineuses, sous cutanées et intradermiques peuvent aussi convenir.
- ✓ Si l’on doit utiliser des molécules à action centrale dans les douleurs récurrentes, il faut choisir la forme, le mode d’administration et la vitesse d’action qui ne risquent pas de déterminer le comportement toxicomaniaque ultérieur.

METHODOLOGIE

1. CADRE ET LIEU D’ETUDE :

1.1. Situation géographique :

Notre étude s’est déroulée dans le district de Bamako, capitale économique et administrative de la république du Mali.

1.2. Lieu d’étude :

L’étude a été menée dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire (**CHU**) Gabriel Touré. Cet hôpital est situé en plein centre de la ville de Bamako en commune III facilement accessible pour la majorité de la population. Hôpital de troisième référence, il héberge en son sein un service de

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

médecine interne, un service de réanimation adulte, un service d’imagerie médicale, un service d’oto-rhino-laryngologie , un service de chirurgie générale et pédiatrique , un service de pédiatrie qui accueille les enfants âgés de 0 à 15 ans , un service des urgences chirurgicales, un service de gynécologie obstétrique, un service d’urologie, un service de traumatologie orthopédique, un laboratoire d’analyse biomédicale, une pharmacie, des services sociaux et administratifs.

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

1.2.1. Le service de pédiatrie ses locaux et unités :

La pédiatrie est située au nord-est à l’intérieur de l’hôpital Gabriel Touré et est constituée de deux bâtiments juxtaposés à un niveau. Il comprend deux services :

◆ La pédiatrie A :

Située à l’étage, elle est composée de trois unités ; deux unités d’hospitalisation pour l’enfant âgé de 4 à 15 ans et une unité de néonatalogie et de réanimation pédiatrique :

-L’unité de pédiatrie III : qui comprend cinq grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d’hospitalisations; 2 petites salles climatisées équipées chacune d’un lit d’hospitalisation et une salle de perfusion.

-L’unité de pédiatrie IV : comportant cinq grandes salles d’hospitalisations disposant chacune de quatre lits.

-Une unité de néonatalogie et de réanimation pédiatrique : Elle comprend quatre salles d’hospitalisations. Une salle est réservée aux grands enfants dont l’état nécessite une surveillance, elle à 5 lits et les 3 autres salles sont destinées aux prématurés, nouveau-nés et nourrissons, comprend 7 grands berceaux, 15 petits berceaux et 5 couveuses.

Il y a en outre :

- 6 bureaux pour médecins,
- Une salle des internes,

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

- Une bibliothèque,
- Une salle de garde pour médecin.

◆ **La pédiatrie B :**

Située au rez-de-chaussée, elle comprend deux unités d'hospitalisation pour les enfants âgés de 2 mois à 4 ans.

-L'unité de pédiatrie I : comportant 4 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits, 4 petites salles climatisées d'un lit chacune et une salle de perfusion.

-L'unité de pédiatrie II : comportant 6 grandes salles dont chacune dispose de 4 lits d'hospitalisation.

-Une unité de consultation externe avec un service d'accueil, une salle d'attente, 4 box de consultation externe. On y trouve également

- 3 salles de gardes pour le personnel ;
- 2 salles d'observations ;
- 1 salle de consultation pour les enfants drépanocytaires ;
- 2 bureaux pour médecins ;
- 1 salle pour le surveillant ;
- 1 salle de cours ;
- Un mini laboratoire de recherche parasitologique équipé par le DEAP (département d'épidémiologie des affections parasitaires) ;
- Une salle de recherche bactériologique équipée par le CVD/Mali.

1.2.2. Le personnel :

Il est constitué par :

- 1 Professeur titulaire de pédiatrie, chef de service de la pédiatrie A;
- 1 Maître de conférence agrégé de pédiatrie, chef de service de la pédiatrie B;
- 2 Maîtres assistant de pédiatrie;
- 2 Médecins pédiatres ;
- 2 Médecins généralistes ;
- 9 Techniciens supérieurs de santé ;
- 18 Techniciens de santé ;

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

- 12 Aides soignants ;
- 6 Manœuvres ;
- 1 Surveillant général.

A ceux-ci il faut ajouter les médecins en cours de spécialisation de pédiatrie, les étudiants en fin de cycle de médecine générale, les faisant fonction d’interne de la FMPOS (faculté de médecine, de pharmacie et d’odontostomatologie) et des différentes écoles de formation socio sanitaires.

1.2.3. Les activités du service :

Le service de pédiatrie assure :

-La formation des médecins inscrits au CES de pédiatrie, des étudiants de la FMPOS et des élèves des écoles de formation socio sanitaires ;

-La prise en charge des malades en consultation externe et en hospitalisation ;

La consultation externe, elle est payante .La plupart des malades viennent d’eux même en consultation. Par contre certains sont référés par les centres périphériques du district de Bamako et de l’intérieur du pays.

L’hospitalisation est gratuite en salle commune, payante en salle individuelle et en néonatalogie.

-La recherche biomédicale est assurée en partenariat avec le DEAP et le CVD/Mali (centre pour le développement des vaccins).

Le service de pédiatrie dépasse largement ses capacités prévisionnelles tant en hospitalisation qu’en consultation et souffre d’un manque de personnel et de locaux.

1.3. Type d’étude :

Il s’agit d’une étude prospective descriptive.

1.4. Période d’étude :

L’étude s’est déroulée sur la période allant de Janvier 2005 à Janvier 2006.

2. Population d’étude :

Il s’agit des enfants âgés de 6 mois à 15 ans drépanocytaires formes majeures et ayant été consultés dans le service pendant la période d’étude.

3. Critères d'inclusion et de non inclusion :

3.1. Critères d'inclusion :

- Enfants âgés de 6 mois à 15 ans.
- Enfants drépanocytaires formes majeures confirmées.
- Enfants admis dans le service durant la période d'étude soit pour CVO associée ou non à d'autres symptômes soit pour des signes autres que la CVO mais ayant développé une CVO pendant l'hospitalisation.

3.2. Critères de non inclusion :

- Enfants ne répondants pas au critères d'inclusions.

4. Méthode d'étude clinique :

4.1. Evaluation de la douleur :

En fonction de l'âge de nos patients, nous avons utilisé deux méthodes d'évaluation de la douleur :

4.1.1. L'hétéro évaluation :

Elle a concerné les enfants de moins de 6 ans, baissé sur l'utilisation des mesures comportementales.

Elle a été faite à l'aide de l'échelle DEGR (douleur enfant Gustave Roussy) qui définit la douleur par trois items : l'atonie psychomotrice, positions antalgiques et plaintes.

Après l'analyse et l'évaluation des différents items, nous avons déterminé le score DEGR de l'enfant qui a été reporté sur la fiche individuelle de renseignement et de suivi.

Les résultats ont été codifiés comme suit : Douleur modérée si DEGR \leq à 16 et douleur intense si DEGR $>$ à 16.

4.1.2. L'auto-évaluation :

Elle a concerné les enfants de plus de 6 ans. Elle utilise les mesures subjectives. Elle a été faite à l'aide de l'échelle EVA (échelle visuelle analogique)

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

dans ce cas nous avons demandé à l’enfant de situer lui-même l’intensité de sa douleur sur une échelle, à l’aide d’une réglette que nous avons à notre disposition.

Les résultats ont été codifiés comme suit : Douleur modérée si EVA \leq à 5 et douleur intense si EVA $>$ à 5.

Les douleurs modérées dans notre étude regroupaient les douleurs faibles à modérées et les douleurs intenses correspondaient aux douleurs sévères.

Ces échelles de douleur ainsi que l’examen clinique nous ont permis d’avoir une approche du degré de souffrance de nos patients.

4.1.3. Traitement de la crise douloureuse :

A/ les antalgiques :

Le traitement de la douleur se fait par paliers d’analgésiques selon la classification de l’OMS.

► **Douleur faible** : Analgésiques du palier I associés ou non aux AINS par voie orale en externe.

- Paracétamol : 10-15mg/kg/toutes les 4 à 6 heures.
- Acide niflumique : 40 mg/kg/jour par voie orale, gel ou intra rectale (à partir de 10 kg).
- Ibuprofène : 10 mg /kg/6 à 8 heures ; suppositoires et suspension buvable chez le nourrisson dès 6 mois et comprimés chez le grand enfant.
- Kétoprofène (Profénid*) : ½ comprimé à 1 comprimé toutes les 8 heures.

► **Douleur modérée** : Analgésiques du palier I et/ou II associés ou non aux AINS. Traitement en l’hôpital du jour ou en hospitalisation : voie parentérale puis relais par voie orale.

- Paracétamol injectable (perfalgan*) : 15mg/kg toutes les 6 heures en perfusion lente pendant 15 minutes.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

- Kétoprofène injectable (Profénid*) : 25 à 75 mg/kg ou 1 à 2 ampoules dès la réception dilué dans 100 ml de glucosé 5%, puis 1 ampoule par 8 heures en intramusculaire.
- Temgesic injectable 0,3 mg/ml : 1 ampoule toutes les 12 heures en intraveineuse lente ou en intramusculaire ; ou en sublinguale 0,2 mg/ml toutes les 8 heures en raison de 15 à 25µg/kg.

► **Douleurs sévères** : Elles ont été traitées comme celles modérées.

La durée du traitement était fonction de l'évolution de la symptomatologie douloureuse ; l'administration d'antalgiques étant interrompue à la suite de la disparition qui survenait au plus tard aux 96ième heures.

B-les mesures générales

- ✓ Hyperhydratation à raison de 150 ml/kg/jour. La voie parentale était utilisée dans des crises modérées à sévères et la voie orale dans des crises faibles.
- ✓ Repos, immobilisation des membres douloureux.
- ✓ Oxygénation : si hypoxie associée.
- ✓ Antibiotiques : pas d'intérêt pour la douleur, mais indiqués au moindre doute.
- ✓ Transfusion si nécessaire, l'impact sur la douleur elle-même n'a jamais été évalué.

4.1.4. Evaluation de l'efficacité du traitement :

Les critères d'évaluation étaient l'intensité de la douleur et le délai de sédation des crises.

- **L'intensité de la douleur :**

Elle a été évaluée à l'admission (H0) et aux 2ème heures (H2) et 24ème heures (H24) du traitement à l'aide des échelles DEGR et EVA.

- **Délai de sédation des crises :**

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

-En cas de sédation de la douleur à H2, le traitement analgésique était poursuivi à la même posologie jusqu'à la disparition complète de la symptomatologie douloureuse c'est-à-dire jusqu'à la guérison de la crise.

-En cas de persistance de la douleur après H24 de traitement le passage au palier II se faisait.

Le palier I regroupait toutes les crises calmées dans un délai de sédation \leq à 24 heures par rapport aux critères généraux de notre étude et Le palier II représentait celles calmées dans un délai de sédation $>$ à 24 heures.

Les résultats ont été exprimés de la manière suivante : bon pour un délai de sédation \leq à 6 heures ; passable pour un délai de sédation $>$ à 6 heures et mauvais pour un délai $>$ à 12 heures.

4.1.5. Etude des effets secondaires des médicaments :

Elle a consisté à la recherche d'éventuels effets secondaires des médicaments utilisés.

Nous avons observé quelques cas chez des patients sous Temgesic*. La conduite a été l'administration systématique des laxatifs pour prévenir la constipation chez ces patients sous Temgesic.

4.2. Méthodes d'analyse Statistique :

o Collecte des données :

Elle a été réalisée grâce à une fiche questionnaire remplie à partir des dossiers d'hospitalisation des malades et le cahier de suivi des drépanocytaires.

o Analyse des données : Les données recueillies ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel Epi-info version.

Nous avons utilisé le test de Khi2 pour la comparaison des proportions. La valeur de $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative. Le calcul des indicateurs suivant a été effectué : fréquence, moyenne et écart-type.

4.3. Présentation des données :

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Elle a été faite à l'aide des logiciels Word (tableaux).

RESULTATS

I- Résultats descriptifs :

1- Caractéristiques sociodémographiques :

Tableau I : Répartition des patients par tranche d’âge.

Tranche d’âge	Effectif	Pourcentage
----------------------	-----------------	--------------------

0- 5 ans	31	44,3
6 - 10ans	25	35,7
11ans – 15ans	14	20
Total	70	100

Les patients âgés de 0 à 5 ans étaient les plus représentés avec 44,3%.

Tableau II : Répartition des patients selon le sexe.

Sexe	Effectif	Pourcentage
Masculin	37	52,9
Féminin	33	47,1
Total	70	100

Le sexe masculin prédominait avec 52,9% soit un sexe ratio de 1,1 en faveur des garçons.

Tableau III : Répartition des patients selon la performance scolaire.

Niveau scolaire	Effectif	Pourcentage
Retard scolaire	15	38,5

Pas de retard scolaire	24	61,5
Total	39	100

31 patients n’avaient pas atteint l’âge scolaire (6ans).

Les patients qui n’étaient pas en retard scolaire étaient majoritaires avec 61,5%.

Tableau IV : Répartition des patients selon la profession du père.

Profession	Effectif	Pourcentage
Fonctionnaire	18	25,7
Commerçant	26	37,1
Chauffeur	4	5,8
Cultivateur	1	1,4
Tailleur	2	2,8
Ouvrier	4	5,8
Entrepreneur	2	2,8
Sans profession	6	8,6
Autres*	7	10
Total	70	100

Les commerçants étaient les plus représentés avec 37,1%.

***Autres** : hommes d’affaires (1cas) ; entraîneur de foot (1cas), gérant station (1cas), enseignant medersa (1cas), transitaire (2cas), opérateur économique (1).

Tableau V : Répartition des patients selon la profession de la mère.

Profession	Effectif	Pourcentage
-------------------	-----------------	--------------------

Fonctionnaire	6	8,6
Commerçante	2	2,8
Ménagère	56	80
*Autres	6	8,6
Total	70	100

La majorité des mères de nos patients soit 80% était des ménagères.

***Autres** : pharmacienne (1 cas), teinturière (5 cas).

Tableau VI : Répartition des patients selon le nombre d'enfants drépanocytaires homogènes dans la fratrie.

Nombre d'enfants	Effectif	Pourcentage
1	51	72,9
2	17	24,2
3	2	2,9
Total	70	100

La grande majorité soit 72,9% de nos patients était les seuls drépanocytaires majeurs dans leur fratrie.

Tableau VII : Répartition des patients selon l'âge de la première crise douloureuse.

Age de la première crise	Effectif	Pourcentage
Moins de 1 an	32	45,7
1 an	8	11,4
2ans	10	14,3
3 ans et plus	20	28,6
Total	70	100

La première crise douloureuse survenait pour la plupart des cas dans 45,7% avant l’âge d’ 1an.

Tableau VIII : Répartition des patients ayant fait leur première crise douloureuse avant 1 an.

Age	Effectif	Pourcentage
3 mois	6	18,7
4mois	4	12,5
5 mois	2	6,3
6 mois	10	31 ,3
7 mois	5	15,6
8 mois	1	3,1
9mois	4	12,5
Total	32	100

La plus grande proportion des patients a fait leur première crise à l’âge de 6 mois soit 31,3% suivie de 3 mois soit 18,7% avec un minimum de 3 mois et un maximum de 9 mois.

Tableau IX : Répartition des patients selon la fréquence annuelle des crises douloureuses.

Fréquence annuelle des crises	Effectif	Pourcentage
1	4	5,7
2	3	4,3
3	13	18,6
4	20	28,6
5	1	1,4
6	7	10
7	3	4,3
8	7	10
9	10	14,3
12	2	2,8
Total	70	100

Les patients faisant 4 crises annuelles étaient les plus représentés avec 28,6 % la moyenne annuelle des crises étant de 5 épisodes années.

Tableau X : Répartition des patients selon le moment de survenue de la crise douloureuse.

Moment de survenue de la crise	Effectif	Pourcentage
Matin	11	15,7
Après-midi	23	32,9
Nuit	36	51,4
Total	70	100

La majorité des crises survenait dans la nuit soit 51,4%.

Tableaux XI : Répartition des patients selon les facteurs déclenchant la crise.

Facteurs déclenchants	Effectif	Pourcentage
Fièvre	27	38,6
Effort physique	23	32,8
Froid	7	10
Inconnu	13	18,6
Total	70	100

La fièvre a été la plus représentée avec 38,6% ; suivie de l’effort physique avec 32,8%.

Tableau XII : Répartition des patients selon le siège de la douleur.

Siège de la douleur	Effectif	Pourcentage
Généralisé	8	11,4
Ostéo-articulaires	27	38,6
Abdominal	4	5,7
Thoracique	4	5,7
céphalées	1	1,4
Lombaire	6	8,6
Priapisme	1	1,4
*Autres associations	17	24,3
Osseuse	2	2,9
Total	70	100

Les douleurs ostéo-articulaires étaient les plus représentées avec 38,6%.

***Autres** : Ostéo-articulaires et abdominal (6 cas) ; Ostéo-articulaires et thoracique (4 cas) ; Ostéo-articulaires et priapisme (2 cas) ; Ostéo-articulaires et cervicale (1 cas) ; Thoracique et abdominal (4 cas).

2. Les paramètres cliniques et biologiques :

Tableau XIII : Répartition des patients selon le poids.

Ecart- type (σ)	Effectif	Pourcentage
Normal	63	90
- 2σ	7	10
Total	70	100

La majorité des patients avait un poids normal soit 90%.

Tableau XIV : Répartition des patients selon la taille.

Ecart- type (σ)	Effectif	Pourcentage
Normal	68	97,1
- 2σ	2	2,9
Total	70	100

La majorité de nos patients avait une taille normale avec 97,1%.

Tableau XV : Répartition des patients selon le retard staturo-pondéral.

Ecart- type (σ)	Effectif	Pourcentage
Normal	61	87,1
- 2σ	9	12,9
Total	70	100

87,1% de nos patients n’avaient pas un retard staturo-pondéral.

Tableau XVI : Répartition des patients selon l’intensité de la douleur à H0 ; H2, H24.

Intensité douloureuse	H0	H2	H24
Modérée	44(62,9%)	52(74,3%)	61(87,1%)
Intense	26(37,1%)	18(25,7%)	9(12,9%)
Total	70	70	70

Dans notre échantillon à H0 la majorité des crises était modérée soit 62,9% suivies de crises intenses avec 37,1%.

NB : Les crises modérées regroupaient les douleurs faibles à modérées et les douleurs sévères correspondaient aux crises intenses dans notre étude.

Tableau XVII : Répartition des patients selon le taux d’Hb à l’admission.

Taux d’hémoglobine g/dl	Effectif	Pourcentage
3,5-5,7	9	14,3
6- 9	39	61,9
9,1-10,2	15	23,8
Total	63	100

La majorité des cas soit 61,9% avait un taux d’hémoglobine compris entre 6-9g/dl. Le taux d’hémoglobine n’a pas été dosé chez 7 de nos enfants.

Tableau XVIII : Répartition des patients selon le groupage Rhésus.

Groupage rhésus	Effectif	Pourcentage
Fait	65	92,9
Non fait	5	7,1
Total	65	100

La majorité de nos patients avait fait le groupage rhésus fait soit 92,9%.

3- Suivi clinique :

Tableau XIX : Le délai de sédation des crises.

Délai de sédation (heures)	Effectif	Pourcentage
≤ 6	42	60
>6 et ≤12	3	4,3
>12	25	35,7
Total	70	100

La majorité des crises soit 60% a cédé dans un délai ≤ à 6 heures. Avec une moyenne de 2heures 5mn et des extrêmes de 1heure à 6 heures.

Tableau XX : Niveau de sédation des crises.

Niveau de sédation	Effectif	Pourcentage
Palier I	61	87,1
Palier II	9	12,9
Total	70	100

Dans 87,1% des cas, les crises ont été cédées sous antalgiques du palier I.

Tableau XXI : Délai de sédation aux antalgiques du palier II.

Délai de sédation (heure)	Effectif	Pourcentage
2	4	44,5
3	2	22,2
24	3	33,3
Total	9	100

Le délai de sédation des crises sous antalgiques de palier II était de 2 h chez 44,5% avec une moyenne de 9 heures 55 mn.

Tableau XXII : Influence de l’intensité douloureuse sur le délai de sédation des crises sous Paracétamol (crise modérée) puis sous Temgesic (crise intense).

Intensité (EVA-DEGR)	Délai de sédation des crises		
	Moyenne (heure)	Ecart-type	Valeurs limites (heure)
Modérée	18,32	26,53	1-72
Intense	69,55	25,81	2-96

Le délai de sédation est proportionnel à l’intensité de la douleur.

Tableau XXIII : Influence du siège des douleurs sur le délai de sédation des crises.

Siège des douleurs	Délai de sédation des crises		
	Moyenne	Ecart-type	Valeurs limites
Osseuses	37,5	48,8	3-72
Généralise	33	32,01	2-72
Autres associations	30,9	38,04	1-96
Thorax	25	33	2-72
Priapisme	24	0	24-24
Ostéo-articulaires	21,3	29,56	1-72
Abdomen	19,5	35	2-72
Lombaire	6	8,87	1-24
céphalées	1	0	1-1

La douleur localisée au niveau de la tête semblait avoir un délai de sédation plus court avec une moyenne de 1 heure que celle de la localisation osseuse.

II- Résultats analytiques :

Tableau XXVI : Influence de l’automédication antalgique selon la sédation des crises (Niveau de sédation).

Niveau de sédation Automédication	Palier I		Palier II		Total
	Effectif	%	Effectif	%	
Oui	46	75,4	7	77,8	53
Non	15	24,6	2	22,2	17
Total	61	100	9	100	70

La douleur semblait céder sous antalgique de paliers I chez la majorité des patients ayant reçu une automédication p bilatéral=0,87.

Tableau XXV : Influence de l’automédication antalgique à domicile sur la sédation des crises (délai de sédation).

Délai (heure) Automédication	≤6		7- 12		>12		Total
	A		B		C		
	Effectif	%	Effectif	%	Effectif	%	
+	35	66	2	3,8	16	30,2	53
-	7	41,2	1	5,9	9	52,9	17
Total	42		3		25		70

Il n’y a pas de différence statistiquement significative entre l’automédication et le délai de sédation des crises douloureuses.

-Patients (A) et les patients (B) : p bilatéral=0,45 non significatif.

-Patients (A) et les patients (C) : $X^2=3,22$ p=0,7 non significatif.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

-Patients (B) et les patients (C) : $p=1$ non significatif.

COMMENTAIRES & DISCUSSIONS

Notre étude a connu des limites :

La petite taille de l’échantillon était liée au fait que les drépanocytaires en crise douloureuse sont de plus en plus prise en charge à domicile et au niveau des centres de santé périphériques et n’arrivent souvent à l’hôpital qu’en cas de crises graves ou rebelles à l’automédication antalgique.

La subjectivité de l’autoévaluation limite cette méthode avec la possibilité de sous estimation ou d’exagération de l’intensité douloureuse sur la réglette d’évaluation EVA.

Afin d’étudier l’efficacité de la méthode de traitement de la douleur par paliers d’analgésiques dans la crise douloureuse drépanocytaire selon l’OMS, nous avons mené dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Bamako une étude ayant porté sur la prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire sur une période d’1 an (janvier 2005-2006). Au cours de notre étude nous avons inclus 70 patients.

Nous avons choisi la classe d’âge de 6 mois à 15 ans pour cette étude car elle correspondait d’une part à la population touchée par la crise douloureuse drépanocytaire et d’autre part parce qu’elle constituait la majorité de la population consultante dans le service de Pédiatrie du CHU Gabriel Touré.

Dans notre échantillon, l’âge moyen des patients a été de 2 ans plus 3 mois avec des extrêmes de 6 mois et de 15 ans. La tranche d’âge 0 à 5 ans était la plus touchée avec 44,3% suivie par celui de 6 à 10 ans avec 35,7%.

Cela pourrait être expliqué par le fait que les crises vaso-occlusives sont les premiers signes dès les premiers mois de la vie et sont plus rares après 4 à 5 ans.

Dans d’autres études comme celles de Thuilliez et al en 1987 [25] et C.O.Eloundou [6] une prédominance de la tranche d’âge 6 à 15 ans a été observé soit 63,33%. Il en est de même pour celle du burkinabé Tall et al [27] et De Montalembert [28]. En effet la crise douloureuse drépanocytaire frappe

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

surtout l'enfant d'âge scolaire ; mais il n'est pas exclu de la rencontrer avant cet âge.

Notre échantillon a été dominé par le sexe masculin qui représentait 52,9% de cas suivi de 47,1% de cas pour le sexe féminin, soit un sexe ratio de 1,1 en faveur du sexe masculin. Des taux comparables aux nôtres ont été auparavant observés par D. Diallo [9] en 2004 soit 54,5%.

Pichard et al. [29] au Mali ont trouvé une nette prédominance masculine avec 70%. Par contre C.O.Eloundou [6] en 2002 a trouvé une prédominance féminine au cours de son étude soit 58,3%.

L'étude récente de L. Dioné [30] a retrouvé que le sexe masculin était autant représenté que le sexe féminin avec 50% chacun.

Dans notre étude le retard scolaire était observé chez 38,5% des cas. Thuilliz et al. [25] ont trouvé un résultat proche du nôtre (34%). 61% de cas de retard scolaire a été noté dans l'étude C.O.Eloundou [6].

Cette différence s'explique probablement par le nombre non négligeable (44,3%) d'enfants qui n'avaient pas atteint l'âge scolaire dans notre étude.

Concernant la profession des pères, les commerçants étaient les plus représentés avec 35,7% suivis des fonctionnaires avec 25,7%. Même constat fait par D. Diallo [9] qui a aussi trouvé une prédominance des commerçants 41% suivis des fonctionnaires 27,9%. L'étude de R. Traoré [31] a observé par contre une prédominance des fonctionnaires suivis des commerçants soit respectivement 40% et 20,6%.

Pour la profession des mères les ménagères étaient les plus représentées avec 80% ; D. Diallo [9] et R. Traoré [31] ont trouvé des résultats proches avec respectivement 73% et 68%.

Le retard staturo-pondéral, habituellement rencontré chez le drépanocytaire n'a été constaté que dans 12,9% des cas contrairement à l'étude de C.O.Eloundou [6] qui était de 30% des cas.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Cette différence pourrait se traduire par le fait que le déficit staturo-pondéral croît avec l'âge, avec un retard marqué en période pubertaire **[32]**. Cela est en accord avec notre étude où on ne retrouve que 80% des enfants qui avaient moins de 11 ans.

Le taux d'hémoglobine de nos patients variait de 3 à 10,2g/dl avec une moyenne de 7,72 g/dl comme dans les études C.O.Eloundou **[6]** et gabonaise faite par Thuilliez et al **[25]**. En France cette moyenne est de 8g/dl **[28]**. Une prédominance de l'intervalle [6-9g/dl] est notée (61,9%) dans notre étude contrairement à celle d'Eloundou où l'intervalle [5-6g/dl] [prédominait avec 36,7%.

Les patients qui avaient un taux d'hb compris entre 3,5 à 5,7 g/dl soit 14,3% des cas ont été systématiquement transfusés en plus de leur traitement antalgique.

Dans notre étude 72% des enfants étaient les seuls drépanocytaires majeurs dans leur fratrie. C. O. Eloundou a trouvé un résultat proche avec 65% de cas. D. Diallo dans son étude a trouvé les résultats similaires soit 69% **[9]**.

L'âge de la première crise douloureuse était situé dans la majorité des cas autour de 6 mois soit 31,3%. Ce résultat est similaire à celui C.O.Eloundou **[6]** (38,2%) comme il est habituel de le voir dans cette pathologie.

Dans notre étude nous avons trouvé une prédominance des enfants faisant 4 crises par an (28,6%) avec une moyenne de 5,24 crises par an. L'étude gabonaise C.O.Eloundou **[6]** avait observé une prédominance d'enfants faisant « 1 crise par an » (31,7%) suivie paradoxalement de la fréquence « 1 crise par mois » (20%). L'étude malienne de Pichard et al **[29]** a trouvé une moyenne de 6,3 épisodes dans l'année qui est proche de la notre contrairement à celle d'une cohorte américaine **[33]** qui a trouvé une moyenne de 0,8 épisodes par an.

Cette diversité de la fréquence des crises pourrait s'expliquée en partie par la qualité de la prise en charge de ces patients en période inter critique et d'autre part déterminé génétiquement **[3 ; 34]**.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

La majorité des crises douloureuses soit 51,4% débutait la nuit et le facteur déclenchant le plus souvent retrouvé était la fièvre avec 38,6%, favorisée dans notre contexte par l’endémie palustre. L’étude de C.O. Eloundou a trouvé les résultats similaires.

A l’admission (H0) la majorité des crises était modérée soit 62,9%, suivies de crises intenses 37,1%.

Puis en réponse au traitement, nous avons noté une diminution progressive de l’intensité de la crise douloureuse avec à H24 (87,1%) de crises modérées.

A l’issue de notre étude :

-La majorité des douleurs 64,3% a été calmé dans un délai de sédation compris entre 1 et 12 heures et avec un délai moyen de 3 heures.

L’étude C.O.Eloundou [6] a trouvé les résultats similaires avec 63% de douleurs calmées dans un délai compris entre 2 et 12 heures et une moyenne de 5 heures 34 mn.

- La durée du traitement (correspondant à la disparition complète de la symptomatologie douloureuse c'est-à-dire à la guérison de la crise) a été de 4 jours en moyenne. Elle est proche de celle C.O.Eloundou [6] qui a trouvé en moyenne 3 jours.

- 87,1% des douleurs ont été calmé aux antalgiques du palier I ; 12,9% ont nécessité le passage aux antalgiques du palier II. Dès l’administration des antalgiques de ce palier les douleurs ont été calmées dans un délai moyen de 9 heures 55 mn. De ce fait nous n’avons pas eu recours aux antalgiques du palier III.

L’étude C.O.Eloundou [6] a trouvé des résultats similaires ; avec 81,6% des crises soulagées par les analgésiques du palier I ;18,3% ont nécessité le passage aux analgésiques du palier II. La sédation de la douleur est survenue au bout de 2 heures en moyenne.

Sangaré et al en Côte d’Ivoire [35] lors d’un essai thérapeutique à base de Buprénorphine (antalgique du palier II) ont obtenu un délai de sédation de 2 jours chez 84% tandis que Bègue et Castello-Hebreteau en France [4]

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

rappellent une durée de traitement de 4 à 5 jours. Gbadoe et al **[25]** comme nous, ont eu recours aux antalgiques des paliers I et II avec de bons résultats.

Par contre dans les pays occidentaux, ce protocole de l’OMS fait très souvent mention de son palier III avec l’accès plus facile aux morphines en cas de nécessité.

Nous n’avons pas comparé l’action des AINS à celle des antalgiques purs, comme Sangaré et al **[36]** qui ont démontré que le Kétoprofène était plus efficace et mieux toléré que les antalgiques purs.

Certains auteurs ont rapporté que la sédation dépendait de plusieurs facteurs **[34]**. Nous avons recherché l’influence de certains d’entre eux en analysant leur impact sur notre échantillon et nous avons constaté que :

- La sédation des douleurs était d’autant plus rapide que leur intensité était faible. Les échelles d’évaluation de la douleur prennent ici toute leur importance, la mesure de l’intensité de la douleur permet une meilleure prise en charge.

- Les céphalées et les douleurs lombaires étaient les plus sensibles au traitement avec un délai moyen de sédation plus court respectif de 1 heure et 6 heures.

L’étude C.O.Eloundou **[6]** avait trouvé les résultats comparables avec les douleurs abdominales et thoraciques qui étaient les plus sensibles au traitement avec un délai moyen respectif de 5heures 33 mn et 7heures.

- Les douleurs ostéo-articulaires et osseuses sont relativement moins sensibles au traitement comparativement aux précédents, avec un délai moyen de sédation respectif de 21 heures 3 mn et 37 heures 5mn. Eloundou a trouvé les résultats similaires, de même que Sangaré et al **[37]**.

Cette différence pourrait être due à la mobilisation fréquente de ces régions.

- Les douleurs associées et les algies généralisées semblent être moins sensibles au traitement avec un délai moyen de sédation respectif de 33 heures et 30 heures 9 mn. Eloundou a trouvé les résultats similaires.

La comparaison des niveaux de sédation des patients ayant fait une automédication et ceux n’ayant pas fait ne nous a pas permis de trouver une

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

différence statistiquement significative entre ces deux variables. Cela nous permet d'affirmer que l'automédication antalgique à domicile n'a pas d'impact réel sur la prise en charge hospitalière des crises douloureuses drépanocytaires.

En effet, dans notre contexte africain, cette automédication est souvent mal faite avec des doses insuffisantes et des horaires de prises non respectées.

Par contre en Europe et aux Etats-Unis, cette automédication antalgique connue sous le terme d'analgésie autocontrôle est mieux systématisée.

Elle donne de bons résultats à domicile ; telle par exemple le cas de l'étude de Shapiro et al [38] qui rapporte que 89% de crises douloureuses sont traitées et guéries à domicile .Elle a aussi dans ce cas, une influence positive sur l'éventuelle poursuite du traitement à l'hôpital notamment lors des crises graves comme le mentionne Bachir [39].

Conclusion

Au terme de notre étude relative à la prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré de Bamako, il ressort que :

- La tranche d’âge des enfants de 0 à 5 ans était la plus touchée (44,3%).
- Les crises modérées à l’admission étaient les plus représentées (62,9%) suivies de crises sévères (37,1%).
- La majorité des crises douloureuses drépanocytaires (64,3%) a été cédée dans un délai inférieur ou égal à 12 heures.
- La majorité des crises a été calmée aux antalgiques du palier I (87,1%) avec recours aux antalgiques du palier II dans 12,9%.
- les échelles d’évaluation ont aidé à systématiser l’intensité douloureuse qui semblait avoir une influence sur la sédation des crises.
- Le siège de la douleur intervenait dans la sensibilité du traitement. Il n’en est toujours pas le cas pour l’automédication antalgique qui est certes de plus en plus fréquent mais mal conduite parfois.
- L’association antalgiques AINS a raccourci de façon significative la durée des crises. Nous n’avons utilisé que les antalgiques du palier I et II et ont donné des résultats encourageants.

Cette analyse nous a permis de mettre en évidence l’efficacité de cette méthode de traitement de la douleur proposée par l’OMS dans ces crises douloureuses drépanocytaires. Il est généralement reconnu qu’en absence de traitement, les crises douloureuses drépanocytaires peuvent durer quelques heures à quelques semaines.

Recommandations

Au regard des résultats obtenus, nous préconisons :

• **Aux autorités sanitaires :**

- Fournir aux hôpitaux les antalgiques de palier II dans le cadre des médicaments de première nécessité ;
- Initier la formation des spécialistes en « drépanocytologie » et de recyclage des prestataires de soins de santé communautaires ;
- Soutenir l’AMULD.

• **Aux médecins :**

- Considérer la drépanocytose comme un problème de santé publique nécessitant une prise en charge précoce et adéquate ;
- Vulgariser les échelles d’évaluation de la douleur en vue d’une familiarisation avec le personnel soignant et les patients ;
- Promouvoir à travers des programmes d’information ; d’éducation et de communication, l’analgésie à domicile correcte, qui a un impact réel sur l’incidence des hospitalisations de ces patients ;
- Apprendre aux parents à reconnaître les facteurs déclenchants et les signes d’alerte.

• **Aux familles :**

- Assurer le suivi régulier des enfants afin d’appliquer les mesures préventives contre la survenir des crises ;
- D’éviter les facteurs favorisants et déclenchants les crises;

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

- Consulter rapidement en cas d’une crise insupportable et résistante à l’automédication.

References

1. N.Aloui*, N Nessib, H.Darghouth*, I.Baccouche*, M.Sayed*, I.Bellagha*, F.Ben Chehida*, M.Ben Ghachem**, A.Hammou*.**

Apport de l’IRM dans les douleurs osseuses fébriles

Étude comparative entre crises vaso-occlusives chez le drépanocytaire et l’ostéomyélite aiguë.

WWW.biam2.org/biam.WWW

2. M.Mbensa et A. Bolamba.

La morbidité dans la drépanocytose majeure en milieu urbain de Kinshasa, Zaïre.

Méd. d’Afrique noire : 1981,28(5).

3. E.Fournier-Charrière, J.P.Dommergues.

La douleur de la crise drépanocytaire chez l’enfant, sémiologie, évaluation et méthodes de traitement : la place des antalgiques majeurs.

Ann. Pédiatre (Paris), 1995, 42, no 2, 105-114.

4. P. Begue & B.Castello-Herbreteau.

La drépanocytose de l’enfant à l’adolescent. Prise en charge en 2001

Bull Soc Pathol. Exot, 2001 94, 2 ; 85-89.

5. I.Diagne, N.D.R.Diagne-Gueye, H.Signate-Sy, B.Camara, PH.Lopez-Sall, A.Diack- M’baye, M.Sarr, M.Ba, H.D.Sow, N.Kuakuvi.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique : expérience de la cohorte de l'hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar.

Med .Trop 2003; 63: 513-520.

6. C. O .Eloundou.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de L'OMS. Une étude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville.

Thèse méd. Bamako : 02-M-32.

7. Par Wal Fadjiri (Dakar) 28 janvier 2004 publiée sur ufctogo.com le 1^{er} février 2004.

Traitement de la drépanocytose : La thérapie génique pour guérir les drépanocytaires.

<http://www.ufctogo.com/article.php3?id=263>

8. M .Sangaré.

Enquête cap des prestataires des centres de santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire à Bamako.

Thèse méd. Bamako : 05-M-15.

9. D. Diallo.

Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU GT.

Thèse méd. Bamako : 04 -M - 16.

10. C. Soumano.

Connaissances et attitudes pratiques des mères faces à la prise en charge de l'enfant drépanocytaire dans les ménages à Bamako.

Thèse méd. Bamako : 05-M-16.

11. P. Beauvais.

Drépanocytose expansion scientifique française 1981,98.616-15- BEA

12. Association française pour le dépistage et la prévention des handicaps de l’enfant.

Comment élever un enfant ayant une drépanocytose.

WWW.afdphe.ass.fr Edition Mai 2001.

13. F. Galacteros.

Bases physiopathologiques de la drépanocytose, prise en charge et actualités thérapeutiques.

Bull Soc Pathol. Exot, 2001, 94, 2, 77-79.

14. I. Soares. Diagne, G.M.M, A. Gueye, Diagne Gueye.ND.R.*, Fall.*, B*.Camara, S*.Diouf, M*. Fall.**

Infections chez l’enfant et l’adolescent drépanocytaires sénégalais : aspects épidémiologiques.

Dakar Médical, 2000, 45, 1,55-58.

15. Meddeb. Nihel*, Gandoura Najoua, Gandoura .Moncef ,Sellami.S.

Manifestations ostéo-articulaires de la drépanocytose.

La Tunisie médicale -vol : 81-N° 07,2003 ; 441-447.

16. P.Acar*, C.Maunoury, M de Montalembert*** et Y.Dulac*.**

Anomalies de la perfusion myocardique dans la drépanocytose de l’enfant : étude par la tomoscintigraphie myocardique.

Archives des maladies du cœur et des vaisseaux, tome 96, n° 5, mai 2003.

17. A. Tchiango Kwethen.

Les manifestations rénales associées au gène de la drépanocytose dans le service de néphrologie et d’hémodialyse de l’Hôpital du Point G A Bamako au Mali.

Thèse méd. Bamako : 2004-M-104.

18. Y. L. Diallo.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Les complications ostéo-articulaires chez les drépanocytaires au Mali à propos de 31 cas.

Thèse méd. Bamako : 2001-M-50.

19. P.Aubry, E.TouzeJ.

Double hétérozygotisme SC avec ostéonécrose .Cas clinique en Médecine Tropicale. La Duraulie édit. 1990, pp.184-185.

20. A.D.Gdadeo*, N.Kompatibe, B.Bakonde*, J.K.Assimadi*, K.Kessie.**

Attitudes thérapeutiques chez le drépanocytaire en phase critique et inter critique au Togo.

Méd. d'Afrique Noire : 1998,45 (3).

21. M.C.Rahimy.

Problèmes posés par la transfusion chez l'enfant atteint de drépanocytose en Afrique.

Archives de pédiatrie 12 (2005) 802-804.

22. Douleur de la drépanocytose.

Page imprimée sur <http://WWW.ledamed.org>.

23. Ammar Jamel-Ghraiiri Hedia-El Mekki FathiA-Aissa Imen-Hamzaoui Agnès.

Les syndromes thoraciques aigus au cours de la drépanocytose : des étiologies surprenantes. A propos de trois cas avec revue de la littérature.

Tunisie médicale- vol : 81-N°05, 2003 ; 345-350.

24. H.Sibai*, A.Sakoute, M.Yaakoubi, M.Fehri.

Priapisme et infection pulmonaire chez l'enfant.

Annales d'urologie 37 (2003) 143-145.

25. V.Thuilliez, V.Ditsambou, JR.Mba, Mba. Meyo. S, J.Kitengue.

Aspects actuels de la drépanocytose chez l'enfant au Gabon.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Arch. Pédiatre 1996 ; 3 :668-74.

26. M.L.Tshilolo, R.Mukendi.Kavalu, S.Wembonyama.

Analyse des problèmes pathologiques et médico-sociaux de l’enfant drépanocytaire Zaïrois. “Expérience de l’Hôpital Gécamines de Kolwesi”.

Ped.Afr.193 :23-28.

27. F.Talla , P.Agranat, O.Traoré , B.Nacro , A.Traoré.

La maladie drépanocytaire en milieu pédiatrique burkinabé.

Drépanocytose et santé publique 1990 :165-74.

28. M. De Montalembert, M.Guilloud. Bataille, J. Feingolde, R. Girot.

Etude épidémiologique et clinique de la drépanocytose en France, Guyane Française et Algérie.

Eur. J. Haematol; 1993; 51:136-40.

29. E.Pichar, B.Duflo, S.Coulibaly, B.Mariko, J.L.Mosempes, H.A.Traoré, A.D.Diallo.

Evaluation de l’efficacité des traitements au cours des crises douloureuses ostéo-articulaires de la drépanocytose : exemple de la pentoxifylline.

Bull .Soc.Path.Ex, 1987, 80 :834-40.

30. L .Dioné

Les activités de l’unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan d’une année au service de pédiatrie du CHU-GT.

Thèse ; Méd. 2007

31. R. Traoré.

Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie à Bamako.

Thèse méd. Bamako : 02-M-76.

32. A.B. Mpemba Loufoua* & S. Nzingoula.

Anémie et croissance chez l'adolescent congolais drépanocytaire homozygote au CHU de brazzaville.

Bull Soc Pathol. Exot, 2003, 96, 2,101-103.

33. M .De Montalembert.

Urgences chez l'enfant drépanocytaire

Réan. Soins intenses. Méd. Urg. , 1994,10 (2) ; 81-87

34. A.Moussavou^{a*}, Y.Vierin^a, C.Eloundou-Orima, M.Keita^b.

Prise en charge de la douleur selon les critères de l'organisation mondiale de la santé. Archives de pédiatrie 11 (2004) 1041-1045.

35. A.Sangaré, K.G.Koffio, L.Sanogo, A.H.Touré, A.Allangba, A.Tolo, F.H.Coulibaly, N'Dhats, J.P.Elenga.

Essai thérapeutique de la Buprénorphine (Temgésic) dans le traitement des crises douloureuses drépanocytaires.

Méd. Afr. Noire 1998,45(2) :138-43.

36. A. Sangaré.

Traitement de la crise douloureuse vaso-occlusive drépanocytaire par du ketoprofène intramusculaire relayé rapidement par une formulation orale du médicament. Méd. Afr. Noire, 1992, 39(1) :74-77.

37. A.Sangaré, K.G.Koffio, O.Allangba, A.Tolo, F.H.Coulibaly, N'Dhats, I.Sanogo, A.H.Touré.

Etude comparative du Ketoprofène et de la Buprénorphine dans le traitement des crises douloureuses drépanocytaires.

Méd. Afr. Noire, 1997,44(12) :677-83.

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

38. B.S. Shapiro, D. E. Cohen, C.J. Howe.

Analgie contrôlée par le patient drépanocytaire en crise douloureuse.

J Pain Sympt Manag., 1993, 8,22-28.

39. Bachir. D.

Prise en charge de l'adulte drépanocytaire. Path. Biol; Janv.1999, 47:39-45.

40. O.M. S.

Traitement de la douleur cancéreuse et soins palliatifs chez l'enfant.

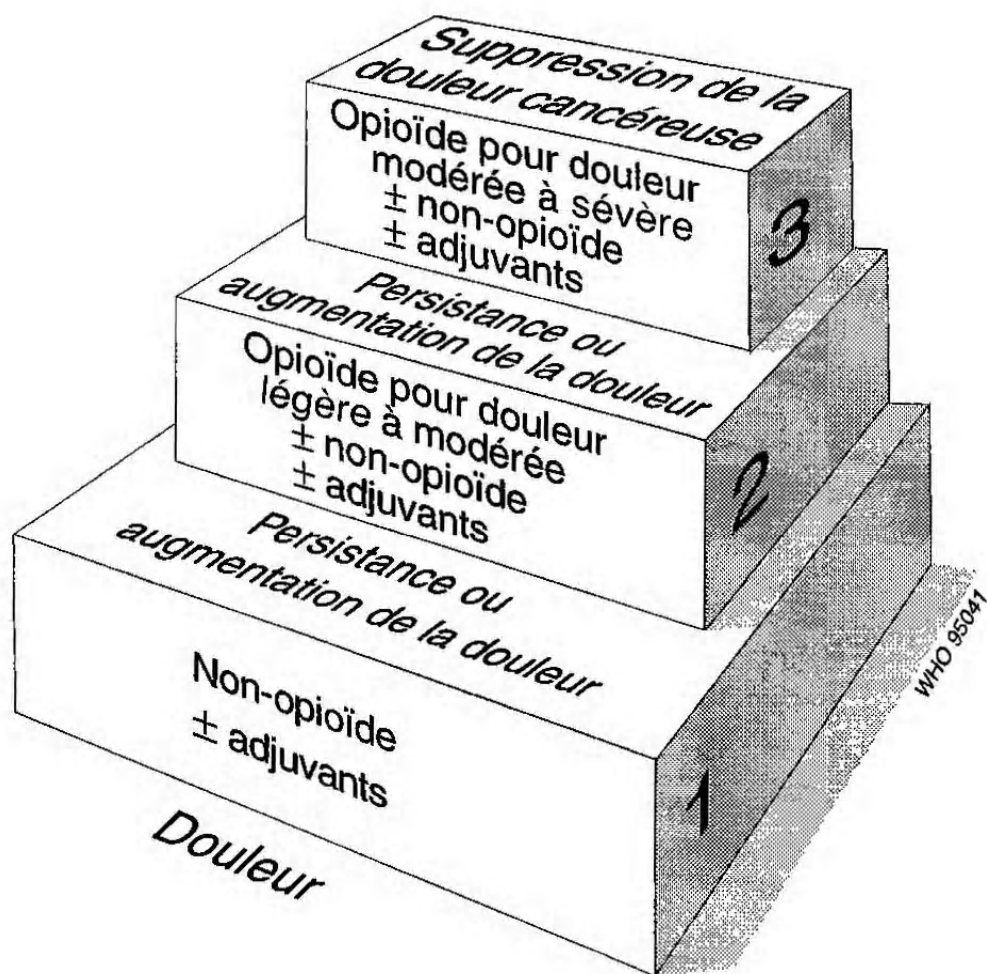
Directives applicables à la thérapie médicamenteuse analgésique.

Genève, 1999 : 27-32.

ANNEXES

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Annexe 1 : Les paliers d'analgésiques de l'OMS (40)



Annexe 2 : Echelle DEGR (Source : Internet www.pasteur@.fr.)

Une grille DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussy)

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Pour la douleur qui dure, une seule grille d’observation comportementale a fait l’objet d’un travail de validation dans un service d’oncologie pédiatrique [La grille DEGR], comporte **10 items cotés de 0 à 4** (après une observation de 4 heures) qui se regroupent en 3 parties.

1. Les signes directs de la douleur rassemblent 5 items

- La position antalgique au repos.
- La protection spontanée des zones douloureuses.
- L’attitude antalgique dans le mouvement.
- Le contrôle exercé par l’enfant quant on le mobilise (mobilisation passive).
- Les réactions à l’examen des zones douloureuses.

2. L’expression volontaire de la douleur rassemble 2 items

- Les plaintes somatiques.
- Les localisations de zones douloureuses par l’enfant.

3. L’atonie psychomotrice rassemble 3 items

Le tableau d’atonie psychomotrice intègre des signes qui vont à l’encontre des repères intuitifs (cris, pleurs, agitation, protestation...) utilisés habituellement pour reconnaître la douleur. L’absence de prise en compte de cette sémiologie peut conduire à des erreurs majeures. Ces enfants, les plus douloureux apparaissent immobiles, tristes ne communiquant plus, muets ne réagissant plus aux stimulations extérieures (douloureuses ou pas). Ces tableaux d’atonie psychomotrice ont été longtemps confondus avec une dépression.

Trois ensembles de signe sont à rechercher :

- **Le manque d’expressivité**

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS.

Cet item concerne la capacité de l'enfant à ressentir et à exprimer sentiments et émotions par son visage, son regard et les inflexions de sa voie. On l'étudie alors que l'enfant a raison de s'animer (jeux, repas, discussion).

▪ **Désintérêt pour le monde extérieur**

Concerne l'énergie pour rentrer en relation avec le monde environnant.

▪ **Lenteur et rareté des mouvements**

Les mouvements de l'enfant sont lents, peu amples et peu rigides même à distance de la zone douloureuse. Le tronc et les grosses articulations sont particulièrement immobiles, la comparaison est à faire avec l'activité gestuelle habituelle d'un enfant de cet âge.

Tableau : Voir page suivante

ITEM	Cotation 0	Cotation 1	Cotation 2	Cotation 3	Cotation 4
1. Position antalgique au repos	Absence de position antalgique : l'enfant peut se mettre n'importe comment.	L'enfant semble éviter certaines positions.	L'enfant évite certaines positions mais n'en paraît pas gêné.	L'enfant choisit une position antalgique évidente, qui lui apporte un certain soulagement.	L'enfant recherche sans succès une position antalgique et n'arrive pas à être bien installé.
2. Manque d'expressivité	L'enfant est vif, dynamique, avec un visage animé.	L'enfant paraît un peu terne et éteint.	Au moins un des signes suivant : traits du visage peu expressifs, regard morne, voix marmonnée et monotone, débit verbal lent.	Plusieurs des signes ci-dessus sont nets.	Visage figé, comme agrandi. Regard vide. Parle avec effort.
3. Protection spontanée des zones douloureuses	L'enfant ne montre aucun souci de se protéger.	L'enfant évite les heurts violents.	L'enfant protège son corps, en évitant et en écartant ce qui pourrait le toucher.	L'enfant se préoccupe visiblement de limiter tout attouchement d'une région de son corps.	Toute l'attention de l'enfant est requise pour protéger la zone atteinte.
4. Plaintes somatiques	Pas de plainte : l'enfant n'a pas dit qu'il a mal.	Plaintes « neutres » : sans expression affective dit en passant « j'ai mal » ; -et sans effort pour le dire (ne se dérange pas exprès).	Au moins un des signes suivants : -a suscité la question « qu'est ce que tu as, tu as mal ? » -voix geignarde pour dire qu'il a mal -mimique, expressive accompagnant la plainte.	En plus de la cotation 2 l'enfant : -a attiré l'attention pour dire qu'il a mal -a demandé un médicament.	C'est au milieu de gémissements, sanglots ou supplications que l'enfant dit qu'il a mal.
5. Attitude antalgique dans le mouvement	L'enfant ne présente aucune gêne à bouger tout son corps ; ses mouvements sont souples et aisés.	L'enfant montre une gêne, un manque de naturel dans certains de ses mouvements.	L'enfant prend des précautions pour certains gestes.	L'enfant évite nettement de faire certains gestes, il se mobilise avec prudence et attention.	L'enfant doit être aidé pour lui éviter des mouvements trop pénibles.
6. Désintérêt pour le monde externe	L'enfant est plein d'énergie, s'intéresse à son environnement,	L'enfant s'intéresse à son environnemen	L'enfant s'ennuie facilement mais peut être stimulé.	L'enfant se traîne, incapable de jouer, il	L'enfant est apathique et indifférent à tout.

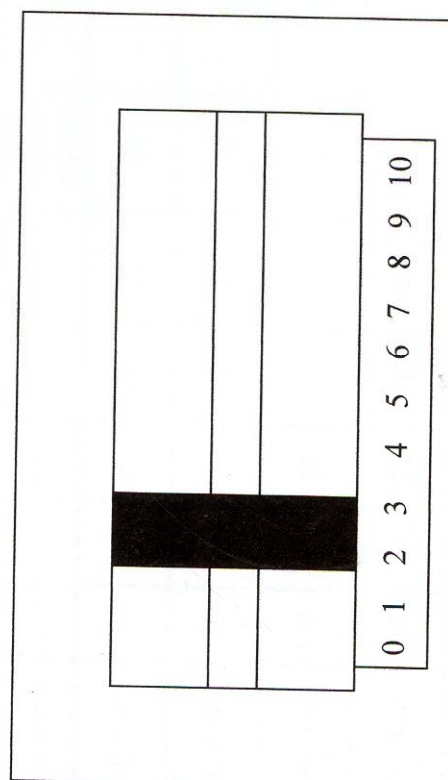
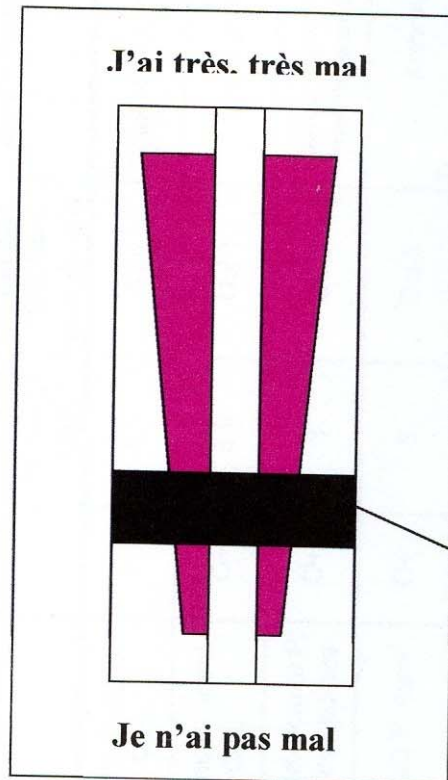
	peut fixer son attention et est capable de se distraire.	t mais sans enthousiasme.		regarde passivement.	
7. Contrôle exercé par l'enfant quand on le mobilise (mobilisation passive)	L'enfant se laisse mobiliser sans y accorder d'attention particulière.	L'enfant a un regard attentif quand on le mobilise.	En plus de la cotation 1, l'enfant montre qu'il faut faire attention en le remuant.	En plus de la cotation 2, l'enfant retient de la main ou guide les gestes du soignant.	L'enfant s'oppose à toute initiative du soignant ou obtient qu'aucun geste ne soit fait sans son accord.
8. Localisation de zones douloureuses	Pas de localisation : a aucun moment, l'enfant ne désigne une partie de son corps comme gênante.	L'enfant signale uniquement ; verbalement, une sensation pénible dans une région vague sans autre précision.	En plus de la cotation 1, l'enfant montre avec un geste vague cette région.	L'enfant désigne avec la main une région douloureuse précise.	En plus de la cotation 3, l'enfant décrit, d'une manière assurée et précise, le siège de sa douleur.
9. Réactions à l'examen des zones douloureuses	Aucune réaction déclenchée par l'examen.	L'enfant manifeste juste au moment où on l'examine une certaine réticence.	Lors de l'examen, on note au moins un de ces signes : raideur de la zone examinée, crispation du visage, pleurs brusques ; blocage respiratoire.	En plus de la cotation 2, l'enfant change de couleur, Transpire geint ou chercher à arrêter l'examen.	L'examen, de la région douloureuse est quasiment impossible en raison des réactions de l'enfant.
10. Lenteur et rareté des mouvements	Les mouvements de l'enfant sont larges, vifs, rapides, variés et lui apportent un certain plaisir.	L'enfant est un peu lent et bouge sans entrain.	Un des signes suivants : -latence du geste, -mouvements restreints, -gestes lents ; -initiatives motrices rares.	Plusieurs des signes ci-dessus sont nets.	L'enfant est comme figé, alors que rien ne l'empêche de bouger.

Annexe 3 : Schéma de l’échelle EVA utilisée

EVA (l’échelle visuelle analogue) [33]

Elle représente une méthode simple et rapide d’auto-évaluation (par l’enfant lui même) dès l’âge de **5 à 6 ans** : c’est une ligne de **10 cm** matérialisée par une règle munie d’un curseur définie par les deux extrémités d’un coté douleur absente et de l’autre douleur maximale, la pire qu’on puisse imaginer. Lors de la crise, tous les degrés sont possibles de la douleur légère jusqu’à la douleur extrême.

Tableau : voir page suivante



FICHE D'ENQUETE

Identification du malade

Q1 Nom.....

Q2 Prénom.....

Q3 Age en mois

Q4 Sexe 1=Masculin 2=Féminin

Q5 Résidence 1=CI 2=CII 3=CIII 4=CIV 5=CV 6=CVI 7=Autres

Q5a Si autre à préciser.....

Q6 Rang dans la fratrie.....

Q7 Niveau scolaire 1=Non scolarisé 2=Primaire 3=Secondaire

Q8 Ethnie.....

Q9 Nombre d'enfants drépanocytaires majeurs dans la fratrie.....

Q10 Electrophorèse de l'Hb faite 1=Oui 2=Non

Q10a si oui forme.....

Q11 Groupage- Rhésus fait 1=OUI 2=Non

Q11a si oui préciser.....

Q12 Taux d'Hb à l'entrée (g/dl) dosé 1=Oui 2=Non

Q12a si oui résultat.....

Q13 Age de la première crise (en mois).....

Q14 Fréquence annuelle des crises.....

Examen physique à l'entrée

Q15 Poids (kg).....

Q16 Taille (cm).....

Q17 Existence d'un retard statural 1= Oui 2=Non

Q18 Existence d'un retard pondéral 1=Oui 2=Non

Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Q19 Existence d’un retard scolaire 1=Oui 2=Non

Q19a si oui nombre de classées redoublées.....

Identification du père

Q20 Profession 1= Ouvrier 2=Cultivateur 3=Pêcheur
4=Artisan 5=Commerçant 6=Fonctionnaire 7=Autres

Q20a Si autres préciser.....

Q21 Electrophorèse de l’Hb faite 1=Oui 2=Non

Q21a Si oui préciser la forme.....

Identification de la mère

Q22 Profession 1=Ménagère 2=Artisane 3=Commerçante
4=Fonctionnaire 5=Autres

Q22a Si autre préciser.....

Q23 Electrophorèse de l’Hb faite 1= Oui 2= Non

Q23a Si oui préciser la forme

Q24 Motif de consultation.....

Analyse et évaluation de la crise douloureuse

Q25 Type de douleur 1=Brûlure 2=Pulsatile 3=Torsion

4=Ne sait pas

Q26 Intensité de la douleur (EVA-DEGR) à H0 ; H2 ; H24.....

Q27 Siège de la douleur.....

Q28 Signes d’accompagnements de la douleur.....

Q29 Moment de survenue de la crise 1=Matin 2=Après-midi

3=Nuit 4=Ne sait pas

Q30 Facteurs déclenchants la crise 1=Efforts physiques intenses

2=Froid 3 = Fièvre 4=Aucun

Prise en charge de la crise

Q31 Traitement antalgique reçu avant l'admission.....

Q32 Autre traitement.....

Q33 Nouveau traitement antalgique 1=Nom 2=Posologie
3= Voie d'administration 4=Palier

Q34 Adjuvants 1= Nom 2=Type 3=Posologie
4= Voie d'administration

Résultats

Q35 Délai de sédation de la crise (heure)

Q36 Durée du traitement (jour).....

Q37 Niveau de sédation des crises 1=Palier I 2 = Palier II
3=Palier III 4=Palier I +II.

FICHE SIGNALITIQUE

Nom : DEMBELE

Prénom : Awa

Titre de la thèse : Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l’OMS.

Année de soutenance : 2007-2008.

Lieu de soutenance : Bamako.

Pays d’origine : Mali.

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

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d’Odontostomatologie du Mali.

RESUME

Il s’agissait d’une étude descriptive et analytique s’étendant sur 13 mois, réalisée en milieu pédiatrique à Bamako. L’objectif général était d’évaluer l’efficacité de la méthode de traitement de la douleur par paliers d’analgésiques préconisée par l’Organisation Mondiale de la Santé (OMS) dans la crise douloureuse drépanocytaire.

L’étude a porté sur 70 malades drépanocytaires formes majeures des deux sexes, âgés de 6 mois à 15 ans en crise douloureuse. La durée du traitement était de 4 jours en moyenne selon la gravité de la symptomatologie douloureuse. L’intensité douloureuse a été évaluée à l’aide des échelles EVA (échelle visuelle analogue) et DEGR (douleur enfant Goussavy Roussy). L’efficacité du traitement sous antalgique a été systématiquement évaluée aux 2^{ème} heures et à la 24^{ème} heures.

La tranche d’âge de 0-5 ans a été la plus touchée avec 44,3%. Dans 87,1% des cas de douleurs ont été calmées par un antalgique du palier I (Paracétamol) et 12,9% ont nécessité le passage au palier II (Temgésic). Chez 64,3% de nos patients les douleurs ont été cédées dans un délai inférieur à 12 heures avec une moyenne de 3 heures contre seulement 35,7% cédées dans un délai supérieur à 12 heures avec une moyenne de 64 heures 3 minutes.

Le délai de sédation a été d’autant plus court que l’intensité douloureuse était faible. Les douleurs de la tête et lombaires se sont avérées les plus sensibles au traitement. L’automédication antalgique à domicile n’a pas eu d’impact réel sur la sédation des crises.

Mots-clés : Drépanocytose – Douleurs -Prise en charge -Analgésiques –OMS

Serment d'Hippocrate

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples et 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 la loi de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrais 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.