

MINISTRE DES ENSEIGNEMENTS SECONDAIRE,
REPUBLIQUE DU MALI
SUPERIEUR, ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITE DE BAMAKO

Un Peuple- Un But- Une

Foi

FACULTE DE MEDECINE DE HARMACIE
ET D'ONTO- STOMATOLOGIE



Année Universitaire 2008 - 2009

Thèse N°...../M

TITRE :

**COMPLICATIONS AIGUES
DE LA DREPANOCYTOSE
DANS LE SERVICE
DE PEDIATRIE DU CHU
GABRIEL TOURE**



THESE

Présentée et soutenue publiquement le **12 Février 2009**

Par

M^{LLE} Mariam KOREISSI :

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

Jury :

Président :

Pr. Dapa Aly DIALLO

Membres :

Dr. Broulaye TRAORE

Codirecteur de thèse :

Dr. Abdoul Aziz DIAKITE

Directeur de thèse :

Pr. Toumani SIDIBE

DEDICACES

A ALLAH le tout Puissant, le très Miséricordieux de m'avoir accordé la force, le courage et la santé nécessaires pour accomplir ce travail.

Au Prophète MOUHAMMAD.

Que la bénédiction et la paix d'ALLAH soient sur lui.

Nous lui témoignons notre respect et notre gratitude.

A mon père : AMADOU DIADIE KOREISSI

Les mots n'expriment pas assez ce que j'éprouve à ce tournant important de ma vie.

Ta rigueur et ton sens de la responsabilité très élevé ont captivé tôt mon esprit. Avec toi j'ai appris l'importance que pouvait avoir une famille. Tu m'as élevée dans la rigueur et l'esprit de réussite. Toujours soucieux de l'avenir de ta famille, ton soutien moral et matériel ne m'a jamais fait défaut. Tu nous as appris à moi et à mes frères et sœurs le sens de l'honneur, de la dignité, de la justice, de la discipline et le respect de soi.

Tu nous as appris à aimer, à respecter l'homme et faire preuve de courage et d'endurance pour affronter la vie.

Puisse ce travail t'apporter toute la satisfaction attendue.

Que Dieu te prête longue vie.

A MA TENDRE ET ADORABLE MERE SALIMATA COULIBALY

Ce travail est le fruit de ton amour et ta dévotion pour tes enfants. Mère éducatrice et exemplaire, tu as toujours été aux côtés de tes enfants. Tu nous as enseigné les règles de morale, de l'honnêteté et de la bonne conduite. Tu as guidé nos pas, veillé sur nous et tu nous as toujours entourés de cette tendresse que seules les mères sont capables d'offrir à leurs enfants. Sans tes encouragements, tes conseils, tes prières et bénédictions, ce travail n'aurait jamais pu être réalisé. Je ne trouverai pas ici de mots pour t'exprimer mes sentiments. Que ce modeste travail soit le témoignage de ma profonde affection.

Je prie le Tout puissant de te prêter longue vie et promet avec son accord d'être fidèle aux enseignements reçus.

A FEU MOHAMED LABBE PIERRE KOREISSI

Nous ne t'oublierons jamais ; tu es gravé à jamais dans nos mémoires et je promets de consacrer le meilleur de moi à tes frères et sœurs drépanocytaires car sans ce qui t'es arrivé je n'aurai peut être jamais entrepris ce dont nous sommes en train de célébrer le couronnement aujourd'hui.

Nous souhaitons à chaque instant que le grand Dieu t'accorde sa grâce et sa miséricorde.

A L'ASSOCIATION MALIENNE DE LUTTE CONTRE LA DREPANOCYTOSE,

Tout notre soutien pour les objectifs si nobles de votre association et les combats que vous menés tous les jours pour les personnes affectées par la drépanocytose.

A MES SŒURS ET FRERES : Assan, Hamou,

Gogo, Papou

Pour votre soutien sur tous les plans, vos encouragements et votre affection, Vous avez été pour moi plus que des frères et sœurs mais des Amis et des confidents.

A vous tous mes sentiments les plus sincères et fraternels, ce travail est aussi le vôtre.

Je souhaite à vous tous une longévité et une bonne santé.

A MON FIANCÉ le Dr. Moussa DIARRA

Les mots me manquent pour te remercier pour le soutien sans faille que tu n'as cessé de m'apporter.

Avec une attention particulière et beaucoup de sincérité tu es plus qu'un mari mais un ami, un frère en un mot.

Ce travail a la marque de ta patience, ton soutien sur tous les plans, tes conseils, tes encouragements et surtout ton amour qui ne m'a jamais fait défaut.

Ce travail est aussi le tien.

Puisse Dieu te porter longue vie et permettre la réalisation de tous tes projets.

Trouve ici l'expression de mes sentiments les plus affectueux.

A M. Seyan KEITA

Pour ton soutien inconditionnel,

Trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

REMERCIEMENTS

Mes remerciements à toutes les personnes de bonnes volontés qui de loin ou de près ont contribué à la réalisation de cette thèse.

Aux membres de notre famille

A mes Tantes, oncles et tontons.

Merci pour tout ce que vous avez fait et continue de faire. Les mots me manquent pour apprécier vos gestes.

Par ailleurs je voudrai accorder une mention spéciale à Tonton Sékou KOREISSI dont le sens du respect et de la considération envers son frère constitue une référence pour nous. Prie Dieu pour que nous puissions en faire de même les uns envers les autres

Puisse ALLAH vous récompenser de tout et qu'il vous accorde longue vie.

A mes grands pères paternels et maternels: Feus Kama KOREISSI, Sekou COULIBALY

Je ne vous ai pas connu ; que la terre vous soit légère ; que vos âmes reposent en paix.

A ma grand mère maternelle : Djènèba Dogoni COULIBALY

Merci pour tout ce que tu as effectué pour ma réussite.

A Feue ma grand-mère paternelle : Aïssata SOW

Grâce à toi nous avons eu le goût et le courage d'étudier.

Tes vingt cinq Francs quotidiens m'ont beaucoup motivé à étudier, à être ponctuelle à l'école ; que la terre te soit légère ; que ton âme repose en paix.

A mes grand-mères:

Merci pour votre soutien et vos bénédictions.

A Mes Cousins et Cousines

Ce travail est le signe de notre unité ; que Dieu consolide notre lien familial.

A vous tous ma gratitude et mon attachement.

A toutes mes belles sœurs et beaux frères

Merci pour tout.

A Mes Neveux et Nièces :

En témoignage de mon affection a votre égard.

Puisse ce travail vous servir d'exemple !

A tous mes ami (e)s de LBAD, et à toute la promotion 1998-2005 de la FMPOS :

Trouvez ici toute ma reconnaissance pour tous ces souvenirs et ces moments de bonheur vécus grâce à vous. Je vous souhaite beaucoup de réussite dans vos carrières professionnelles.

Vous êtes ancrés dans mon cœur par tant de choses partagées ensemble.

A toute la famille GUINDO au Point-G

Pour vos bénédictions et votre hospitalité.

A Tous mes maîtres du service de pédiatrie du CHU Gabriel

Touré : aux Professeurs Mamadou Marouf KEITA, Toumani SIDIBE, Mariam SYLLA et aux Docteurs TRAORE Broulaye, TOGO Boubacar, DIALLO Aminta, COULIBALY Hadizatou, Fatoumata DICKO TRAORE, TOURE Safiatou, DIAKITE Abdoul Aziz, TOURE Amadou, TRAORE Fousseyni ainsi qu'à tout le corps professoral de la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.

Le moment est venu pour moi de vous dire merci pour votre encadrement et votre amour de la transmission du savoir.

Que Dieu vous garde longtemps à nos côtés.

A mes Maîtres

Au Dr. Fatoumata DICKO TRAORE

Si nous soutenons aujourd'hui, c'est grâce en partie à vos efforts inlassables. Recevez ici, cher maître, toute ma reconnaissance. Que Dieu guide vos pas et vous récompense pour tout ce que vous faites. Merci, ce travail est le vôtre, bon courage pour la formation à laquelle vos efforts de tous les jours vous ont amenée.

Au Dr. Abdoul Aziz DIAKITE

Constamment sollicité pour corriger enrichir et améliorer la qualité de ce travail, vous avez éveillé en moi le goût du travail de la clinique. Vous m'avez encadré et suivi cette thèse avec beaucoup de disponibilité, trouver ici l'expression de ma profonde reconnaissance.

Aux Docteurs Amadou TOURE, TEGUETE et GUINDO,

Vos encouragements ont été un stimulant précieux. Accepter chers Docteurs ma profonde gratitude.

A tous les CES de la pédiatrie

Pour les conseils, les enseignements et les beaux moments passés ensemble.

A tous mes aînés de la pédiatrie

Vos conseils et vos encouragements nous ont beaucoup édifié. Merci de nous avoir montré le chemin.

A mes collègues internes de la pédiatrie

Pour les moments partagés.

A toutes mes équipes de garde

Merci pour les bons et durs moments passés ensemble.

A tous mes cadets de la pédiatrie

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

A mes tantes et grandes sœurs infirmières de la pédiatrie particulièrement de la pédiatrie I

Merci pour tout.

A tout le personnel de l'Hôpital GABRIEL TOURE et du Centre de Santé de Référence de la Commune I.

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.

A mes oncles BOUBACAR, TANKERE, MAHBABA

Les paroles écrites ou prononcées ne suffisent pas pour vous remercier pour tous les efforts que vous avez consentis pour moi.

Puisse ALLAH vous récompenser de tout et qu'il vous accorde longue vie.

A ma Belle Famille

Merci de m'avoir accepté comme votre fille et pour l'hospitalité.

A mes ami (e)s

Que je ne puisse nommer de peur d'en oublier, mais j'en suis sur qu'ils sauront se reconnaître. Pour vos soutiens de toute sorte.

A notre Maître et président du jury

Professeur Dapa Aly DIALLO,

Professeur titulaire d'Hématologie à la Faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie de Bamako,

Chef de service d'Hémato-oncologie médicale du CHU du point G,

Chef du laboratoire d'Hématologie à la Faculté de médecine de pharmacie et d'odontostomatologie de Bamako,

Président de la SOMAHO (Société Malienne d'Hémato-oncologie),

Président du comité scientifique et technique de l'AMLUD.

Cher Maître

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider le jury.

Vos qualités humaines et pédagogiques, votre éloquence vous ont hissé au rang d'une personnalité internationale respectable et admirée.

Veillez accepter cher maître, nos sentiments d'estime et notre profond respect.

A notre Maître et Membre du jury
Docteur Broulaye Traoré,
Praticien hospitalier,
Chef de service de la pédiatrie du CHU
Gabriel Touré,
Président de 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).

Nous sommes très fiers et ravis à l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail. Votre simplicité et votre amour du travail bien fait ont forgé l'estime et l'admiration de tous. Nous avons trouvé en vous certes un maître mais aussi tonton soucieux de notre encadrement.

Cher maître, trouvez ici l'expression de notre profonde reconnaissance et de notre respect.

A notre Maître et Co-directeur de Thèse :
Docteur Abdoul Aziz DIAKITE,
Pédiatre spécialiste en hématologie
pédiatrique
Diplômé Universitaire sur la surveillance
épidémiologique des maladies tropicales,
Responsable de l'unité fonctionnelle de
prise en charge de la drépanocytose.

Cher maître, ce fut pour nous une grande fierté de compter parmi vos élèves.

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

Recevez ici cher maître nos plus hautes considérations.

A notre maître et Directeur de Thèse

**Professeur Toumani SIDIBE,
Professeur titulaire de pédiatrie,
Directeur national de la santé,
Directeur de Mali Médical.**

Cher maître, c'est un grand honneur pour nous d'être compté parmi vos élèves. Votre compétence, votre grande expérience dans la recherche, et vos connaissances immenses en pédiatrie ont fait de vous une référence sous-régionale voire continentale. Si ce travail est une réussite, nous le devons à votre disponibilité et à votre savoir faire.

Trouvez ici cher maître le témoignage de notre sincère reconnaissance et profonde gratitude.

SIGNIFICATION DES ABREVIATIONS ET DES SIGLES

- AVC** : Accident vasculaire cérébral
- ADN** : Acide désoxyribonucléique
- AINS** : Anti-inflammatoire non stéroïdien
- ATCD** : Antécédent
- AMLUD** : Association Malienne de lutte contre la Drépanocytose
- CES** : Certificat d'Etudes Spécialisées
- CHU** : Centre Hospitalier Universitaire
- C.V.D** : Centre pour le Développement des Vaccins
- CVO** : Crise Vaso Occlusive
- D.E.A.P** : Département d'Epidémiologie des Affection Parasitaires
- EVA** : Echelle Visuelle Analogue
- FMPOS** : Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie
- GT** : Gabriel Touré
- GR** : Globule rouge
- G6PD** : Glucose 6 Phosphate Déshydrogénase
- GE** : Goutte épaisse
- Hte** : Hématocrite
- Hb** : Hémoglobine
- HbA** : Hémoglobine A
- HbC** : Hémoglobine C
- HbF** : Hémoglobine fœtale
- HbS** : Hémoglobine S
- HTA** : Hypertension Artérielle
- IRM** : Imagerie par Résonance Magnétique
- IM** : Intra Musculaire
- IV** : Intra Veineuse
- IVD** : Intra Veineuse Directe
- NFS** : Numération Formule Sanguine
- OMS** : Organisation Mondiale de la Santé
- PO2** : Pression partielle en Oxygène

PH : Pression en Hydrogène

PCR : Polymérase Chain Réaction

PEV : Programme Elargi de Vaccination

SA : Semaine d'Aménorrhée

VS : Vitesse de sédimentation

SOMMAIRE

1. Introduction :
2. Objectifs :
 - 2-1. Objectif général :
 - 2-2. Objectifs spécifiques :
3. Méthodologie :
4. Résultats :
5. Commentaires et discussions :
6. Conclusion et recommandations.

INTRODUCTION

La drépanocytose est une hémoglobinopathie héréditaire à transmission autosomique récessive. Elle est caractérisée par le remplacement d'un acide glutamique par une valine. Cette hémoglobine anormale appelée « HbS » présente une solubilité faible à l'état désoxygéné.

C'est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde. Les derniers chiffres de l'OMS, publiés en 1994, faisaient état de 2,3% soit 120 millions de traits drépanocytaires [3]. Elle est considérée comme l'hémoglobinopathie la plus fréquente et qui concerne à l'heure actuelle des millions de familles dans plusieurs pays à travers le monde [15].

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 SICKLENIQUE de LEHMANN [39]. Tous les pays à l'intérieur de cette ceinture ont plus de 10% de la population porteuse de l'HbS.

Au Mali, sa fréquence atteint 12 à 15% de la population générale, avec 1 à 3% pour la forme homozygote [46]. Cette prévalence est variable d'une ethnie à une autre et d'une région à une autre [20].

La drépanocytose peut être cliniquement inapparente ; cependant les formes majeures restent tributaires de graves complications souvent mortelles. En effet 25 à 50% de patients meurent avant l'âge de deux ans, 5 à 10% seulement atteignent l'âge adulte. L'affection débute généralement à l'âge de 6 mois et est marquée par des crises vaso-occlusives, une anémie hémolytique chronique et des épisodes infectieux sévères dans l'enfance. La répétition de ces crises vaso-occlusives et/ou anémiques peut être responsable de complications invalidantes. La méconnaissance de la maladie par les malades, la famille, le personnel médical retarde sa prise en charge. Ce retard est source de nombreuses complications: **ischémiques, infectieuses, hémolytiques...**

Ces Complications grèvent le pronostic de la maladie et sont responsables d'une mortalité élevée dans l'enfance.

Peu d'études maliennes chez l'enfant, à notre connaissance, existent sur les complications aiguës de la drépanocytose. Nous pensons qu'une meilleure connaissance, une prise en charge précoce et correcte de ces complications pourraient améliorer le pronostic vital de ces patients. C'est pourquoi nous avons décidé d'étudier les complications aiguës de la drépanocytose.

OBJECTIFS

Objectif Général

Etudier les complications aiguës de la drépanocytose dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE sur une période de 33 mois allant du 15 mars 2005 au 31 décembre 2007.

Objectifs Spécifiques

- Déterminer la fréquence des différents types de complications aiguës de la drépanocytose à l'unité fonctionnelle.
- Déterminer les signes majeurs associés aux complications aiguës de la drépanocytose à l'unité fonctionnelle.
- Préciser les modalités de prise en charge des complications aiguës de la drépanocytose.
- Formuler des recommandations.

GENERALITES

La drépanocytose est une maladie héréditaire de la structure de l'hémoglobine caractérisée par le remplacement de l'acide glutamique par la valine en position n° 6 sur la chaîne β , ce qui aboutit à la synthèse d'une hémoglobine anormale appelée hémoglobine S <<Hb S>>.

Elle est connue depuis très longtemps dans la tradition médicale africaine. Elle a été identifiée au début du vingtième siècle et fut décrite par un cardiologue de Chicago Hérick- J [44].

1.1. Historique [37] :

En 1910 : Hérick observe chez un étudiant jamaïcain la présence d'hématies déformées en faucilles. Cette caractéristique [Drépanos : Faucille en grec] donnera son nom à la maladie. D'autres observations ont suivi et le caractère familial n'a été évoqué que plus tard.

En 1923 : Hahn et Gillespie découvrent que la déformation cellulaire n'apparaît qu'à basse tension d'oxygène [P02 inférieure à 50mm de mercure].

En 1949: Pauling, Singer et Wells mettent en évidence une différence électrophorétique entre l'hémoglobine S [de SICKLE : Faucille en anglais] et l'hémoglobine A de l'adulte normal. Ceci sera le 1^{er} exemple démontré d'une maladie moléculaire.

En 1950, Harris observa la formation d'un gel tactoïde par désoxygénation d'une solution d'hémoglobine S.

En 1956 - 1960 : la lésion moléculaire est analysée par Ingram, la différence positive de charge observée de l'électrophorèse est due à la substitution en position 6 de la chaîne bêta d'un acide glutamique par une valine.

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 Southern en **1978** par l'étude de l'ADN.

Au cours des années **1980**, il a été démontré que cette substitution que Ingram avait découverte est due à la mutation d'une base du triplet codant GAG en GTG.

1.2. Génétique

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

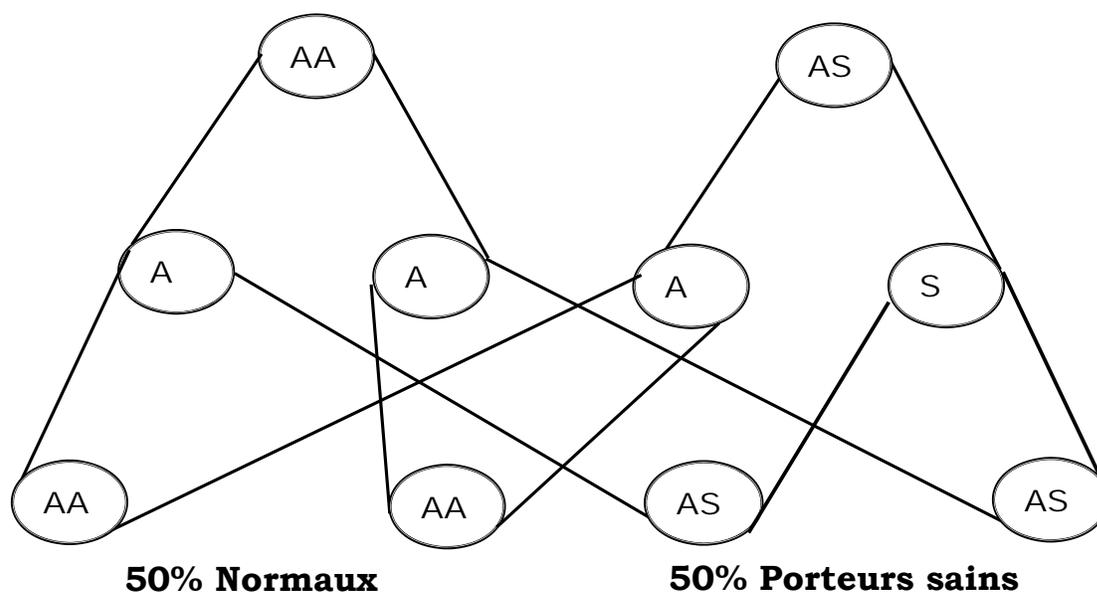
Le caractère de l'hémoglobine d'un individu dépend de l'action des gènes d'origine paternelle pour les uns et d'origine maternelle pour les autres.

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

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

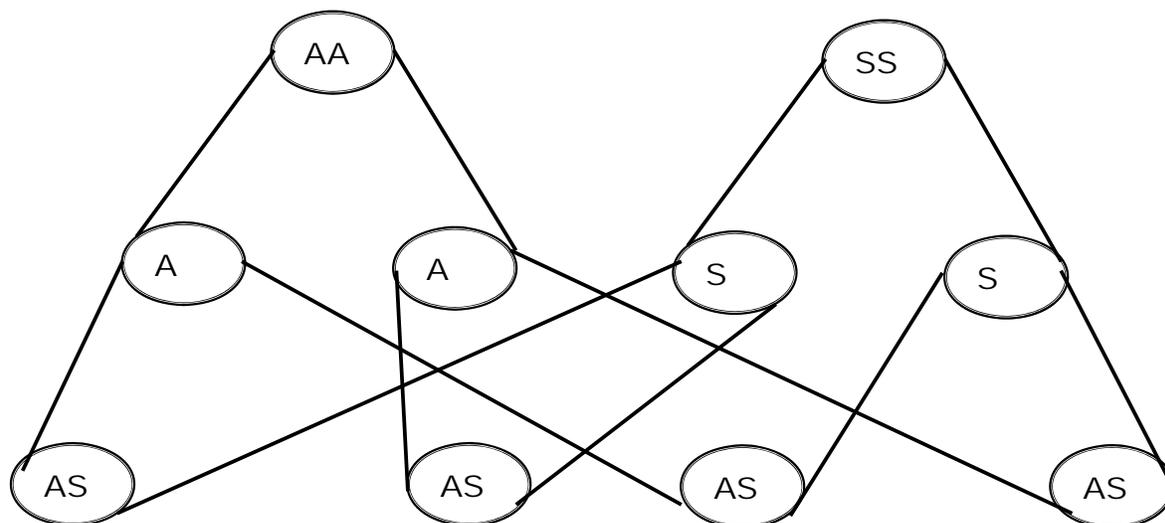
La transmission de la mutation

Figure 1 : Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AS)



50% des enfants issus de ce couple seront porteurs du trait comme l'un des parents et 50% seront des enfants normaux

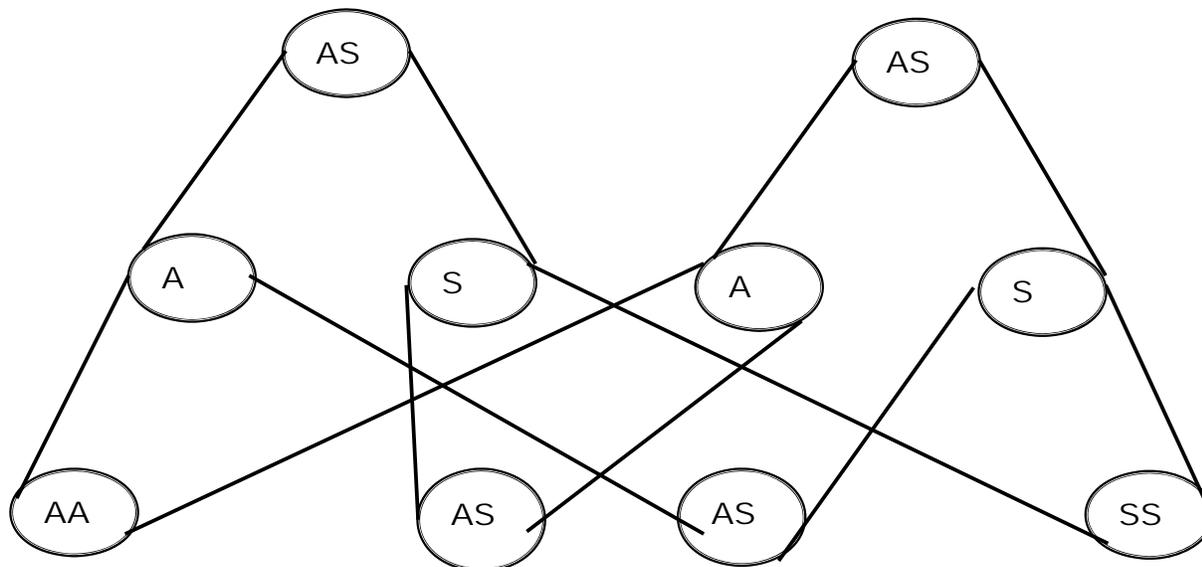
Figure 2 : -Un sujet normal (AA) qui se marie avec un sujet malade (SS)



100% Porteurs sains

Dans ce groupe 100% des sujets seront des porteurs du trait

Figure 3 :-Un porteur sain (AS) qui se marie avec un autre porteur sain (AS)



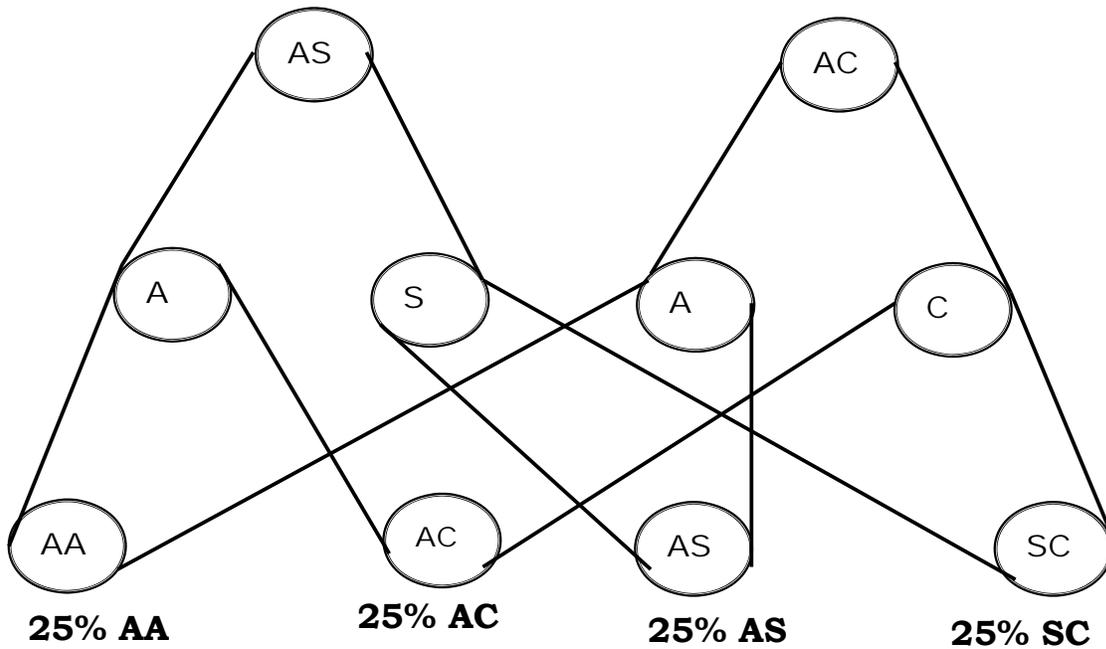
25% AA

50% AS

25% SS

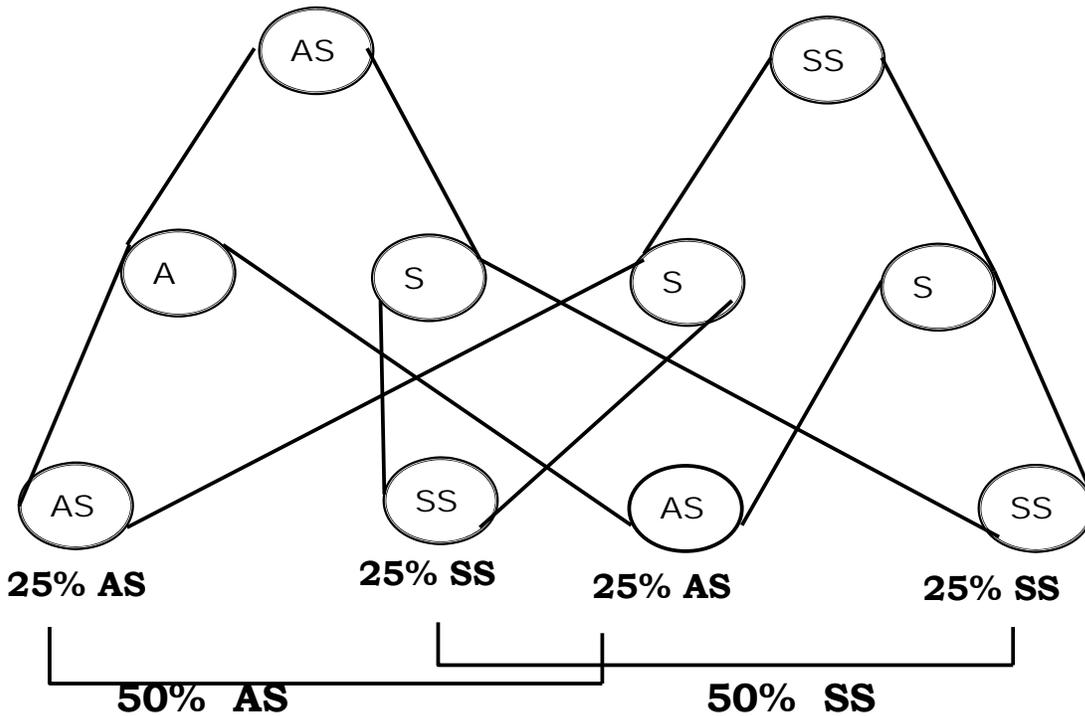
On aura 25% de sujets normaux, 50% de porteurs sains et 25% de sujets malades

Figure 4 : Deux porteurs sains (AS) et (AC)



On aura 25% de sujets normaux (AA), 50% de porteurs sains (AC, AS) et 25% de sujets malades (SC).

Figure 5 : Un porteur sain qui marie un sujet malade



On aura 50% de porteurs sains et 50% de sujets malades

Figure 6 : Un porteur sain qui marie un sujet malade

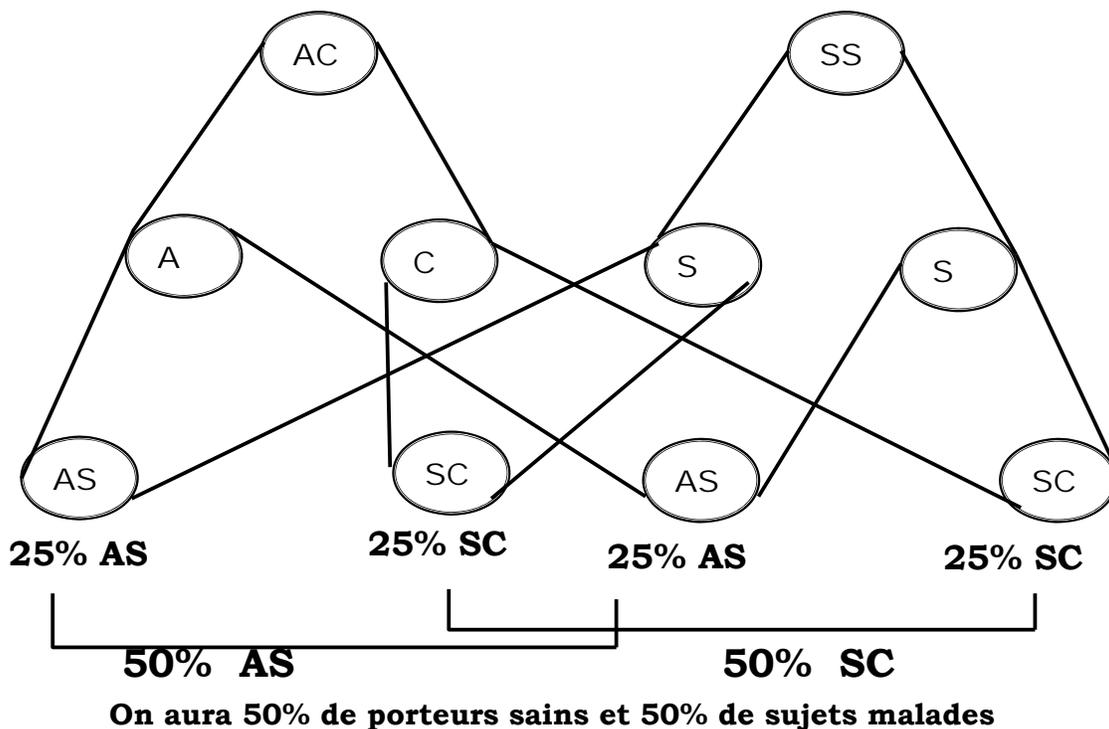
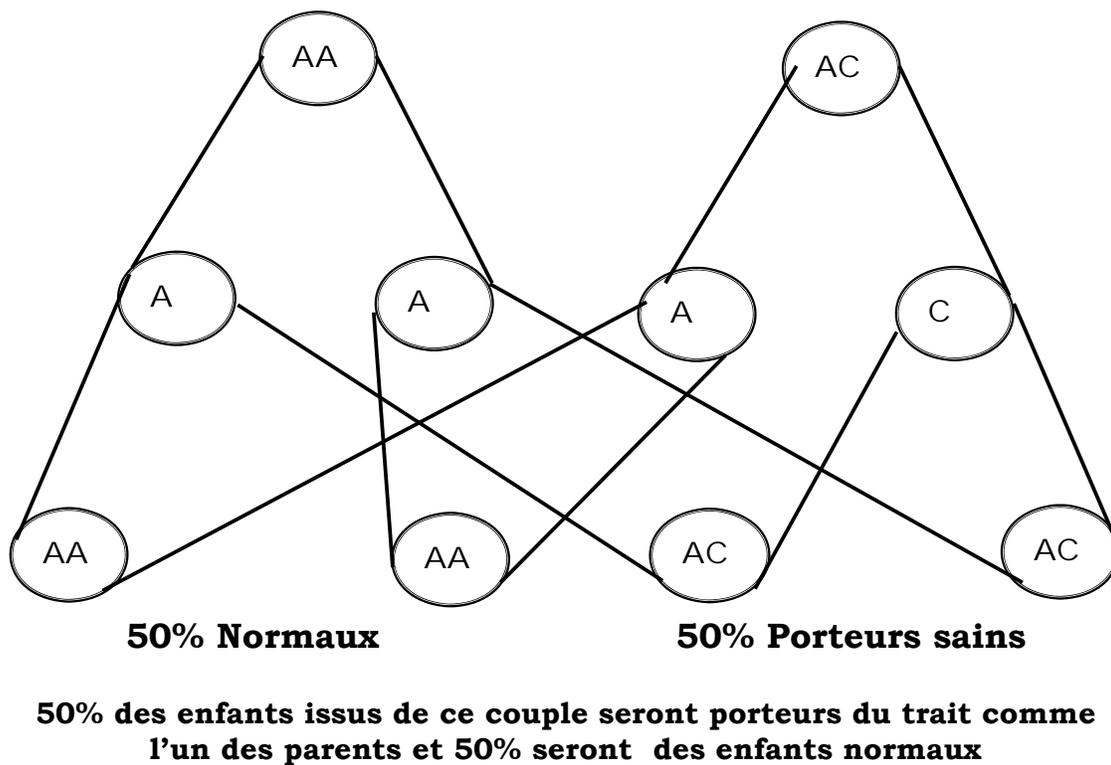


Figure 7 :-Un sujet normal (AA) qui se marie avec un porteur sain (AC)



Cependant cette étude familiale n'est pas toujours 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 [22].

Les hémoglobines anormales S et C, sont les premières hémoglobinoses connues. Elles ont en commun de porter une modification sur la surface de la molécule. On connaît d'autres mutations portant sur les sites externes de la molécule, la plus part sont sans effet sur la fonction de l'hémoglobine. Seule la charge électrique diffère et permet l'isolement par migration électrophorétique.

Au contraire dans les hémoglobines S et C l'altération des surfaces entraîne des conséquences au niveau supra moléculaire avec une altération de la capacité fonctionnelle de l'hémoglobine et surtout du globule rouge.

Encore Ingram, en **1959**, a reconnu exactement l'anomalie des chaînes des hémoglobines S et C.

Pauling a démontré que l'hémoglobine S était peu solide à l'état désoxygéné et c'est ce phénomène qui est responsable de la falciformation des globules rouges si particulière à la maladie.

1.3. Epidémiologie :

La drépanocytose est certainement la maladie de l'hémoglobine la plus répandue dans le monde, elle concerne plus de 120 millions d'individus qui sont porteurs d'une mutation drépanocytaire [35].

Sa distribution géographique est particulière, se confondant avec les zones d'endémie palustre ou ayant une histoire d'endémie palustre [23].

Les plus hautes fréquences de la maladie se rencontrent en Afrique, mais la drépanocytose est une maladie qu'on rencontre actuellement sur plusieurs continents [39].

Schématiquement on distingue des foyers originels représentés par l'Afrique, le sous continent indien et le Yémen (moyen orient) et des foyers secondaires apparus du fait des courants de migration des populations. Ces foyers sont l'europe, l'amérique, la méditerranée.

En ce qui concerne l'afrique, les plus hautes fréquences s'observent dans une zone comprise entre le 15^{ème} parallèle Nord et le 20^{ème} parallèle Sud baptisé « ceinture sicklenique de LEHMAN » où 30 à 40 % des sujets sont

porteurs du gène d'hémoglobine S dans certaines ethnies, 05 à 20 % en Afrique du nord et en Afrique de l'ouest ; 09 % des noirs américains [39]

Au Mali la prévalence moyenne de la drépanocytose évaluée vers les années 1980 est d'environ 12 % [16, 40] ; cette prévalence est variable d'une ethnie à l'autre et d'une région à l'autre. La dernière revue générale faite en 2002 rapporte que 1 à 3% d'enfants naissent avec la forme grave SS [16]. Une enquête de sondage conduite en 2005 fait état d'environ 500 naissances drépanocytaires majeurs à Bamako par an (étude non publiée)

En Côte d'Ivoire 12 % de la population sont porteurs d'hémoglobine S [7] ;

Aujourd'hui, la drépanocytose est devenue, par son incidence, la première maladie génétique en Île-de-France avec environ 200 nouveaux cas par an.

La drépanocytose constitue un réel problème de santé publique de part sa grande fréquence ; elle touche plus de 100 millions d'individus dans le monde. Son taux de létalité : 12-15 % avant 20 ans ; son caractère invalidant : elle est en effet responsable de souffrance, d'hospitalisation, d'absentéisme scolaire, et ce, du fait de la fréquence des crises douloureuses à survenue souvent imprévisible qui constituent un élément dominant du tableau clinique de la maladie.

1.4. Physiopathologie

La physiopathologie de la drépanocytose est très complexe et ne se limite pas à un problème ischémique mécanique lié à l'obstruction de la micro circulation par les hématies falciformées. Les recherches menées ces dernières années ont permis de montrer que d'autres facteurs génétiques, tissulaires et vasculaires étaient largement impliqués. Les facteurs qui conduisent à la polymérisation de l'hémoglobine (et donc à la falciformation) ont été mieux compris. [28]

a. Polymérisation de l'hémoglobine S : La propriété fondamentale de l'HbS est d'être insoluble en milieu désoxygéné. Cette propriété explique que lorsque la tension en oxygène baisse, elle polymérise et forme de longues chaînes protéiques rigides dans le globule rouge qui se déforme en faucille. C'est le phénomène de falciformation des hématies.

La falciformation est réversible au début mais lorsque le phénomène se répète, elle devient irréversible.

- Les facteurs déclenchant la polymérisation du globule rouge sont l'hypoxie tissulaire quelque soit la cause, la déshydratation, l'acidose, la fièvre. Ainsi les crises vont être observées en cas d'effort physique intense, de diarrhée ou de vomissements importants, d'exposition brutale au froid ou à la chaleur, d'infection entraînant la fièvre en cas de voyage en haute altitude ou en cas de stress.

b. La Falciformation

Quatre facteurs essentiels interviennent dans le déclenchement et l'entretien du phénomène de falciformation des hématies :

- **la quantité de l'HbS du globule rouge** : La falciformation est d'autant plus importante que la quantité d'HbS est élevée dans le globule rouge. On explique ainsi pourquoi les sujets hétérozygotes pour l'anomalie hémoglobinique, dont le taux d'HbS est en général compris entre 37 et 47% de l'hémoglobine total, font très rarement des accidents de falciformation.

- **l'état d'hydratation du globule rouge** : Une bonne hydratation du globule rouge permet de maintenir le taux d'HbS à des niveaux permettant de retarder le phénomène de falciformation après largage de l'oxygène par l'Hb dans les tissus.

- **le taux d'hémoglobine F dans le globule rouge** : Plus il est important plus la probabilité de polymérisation l'HbS est faible. On explique ainsi l'absence de manifestation chez le drépanocytaire avant l'âge de 4-6 mois période au cours de laquelle le taux d'HbF est élevé. Cet effet bénéfique de l'HbF est dû à son pouvoir d'inhiber la gélification de l'HbS.

- **le taux de synthèse des chaînes** : Il influence le taux d'HbS, la falciformation est associée à une diminution de la déformabilité du globule rouge et à une fragilisation de la membrane de celui-ci. Les conséquences, théoriques de ces phénomènes sont l'obstruction vasculaire du fait d'agrégats de globule rouge non déformable et l'éclatement des globules rouges à paroi fragilisé.

L'obstruction vasculaire et l'éclatement des globules rouges n'auront de traduction clinique que chez les sujets homozygotes ou chez certains malades doubles hétérozygote appelés drépanocytaires majeur [26].

Les thromboses et hémolyses : Elles s'expliquent par la présence de drépanocytes rigides qui augmentent la viscosité du sang donc le temps de transit dans les capillaires où ils s'agglutinent déterminant ainsi l'occlusion de la micro circulation et des infarctus. De plus ils sont fragiles et détruits prématurément par le système réticulo-endothélial. Ces phénomènes s'aggravent brusquement à l'occasion de crise « vaso-occlusive » ou hémolytique, souvent déclenchée par une hypoxie, une déshydratation d'où le cercle vicieux:

Falciformation → ischémie → hypoxie → acidose → falciformation.

La fréquence des infections au cours de la drépanocytose s'explique par l'existence d'infarctus viscéraux où se multiplient les bactéries. Les défenses immunitaires proprement dites semblent peu perturbées [29].

1.5. Complications aiguës :

Les complications qui menacent de façon aiguë le sujet drépanocytaire sont nombreuses et graves : crises vaso-occlusives, priapisme, syndrome thoracique, aggravation de l'anémie, les infections.

-La période néonatale est asymptomatique, car le nouveau-né est protégé par l'hémoglobine foetale ;

- la petite enfance ; des manifestations cliniques graves peuvent survenir dès l'âge de 3 mois, et les 5 premières années de vie sont la période où le pronostic vital est clairement mis en jeu ; les complications sont essentiellement la séquestration splénique aiguë responsable de l'anémie la plus fréquente et la plus grave à cet âge, les infections et plus particulièrement celles causées par *Streptococcus pneumoniae*, et les crises vaso-occlusives qui concernent préférentiellement les mains et les pieds (syndrome pieds mains) ;

1.5.1. Crise douloureuse drépanocytaire :

La douleur peut siéger à n'importe quel point de l'organisme, plus particulièrement au niveau des mains et des pieds chez les plus petits. Leur fréquence et leur intensité sont variables d'un malade à l'autre.

La crise douloureuse abdominale est fréquente chez l'adolescent, la crise douloureuse généralisée est rencontrée surtout chez l'adulte.

Toutes ses manifestations sont dues à des phénomènes vaso occlusifs des petits vaisseaux par des agglutinas de drépanocytes. Elles sont tantôt spontanées, tantôt provoquées par un facteur déclenchant.

Il s'agit d'une affection fréquente, avec une spécificité ethnique et qui touche principalement les populations d'origine africaine et indienne ; par exemple, en Afrique au sud du Sahara et plus particulièrement dans les pays du golfe du Bénin, la prévalence des transmetteurs atteint 30 % de la population.

La physiopathologie de la crise douloureuse vaso-occlusive de la drépanocytose est très complexe et demeure encore mal comprise. Elle semble être due à la souffrance des tissus à la suite de la gêne de la circulation sanguine (ischémie des tissus) secondaire à l'obstruction des petits vaisseaux par les globules rouges falciformes.

➤ Le syndrome pieds mains :

Le syndrome pieds - mains ou dactylite survient chez le nourrisson et le jeune enfant. Son maximum de fréquence se situe entre 6 et 18 mois. Il se caractérise par une tuméfaction aiguë et douloureuse du dos des mains et des pieds empêchant les mouvements des mains et pieds. La peau est luisante et douloureuse.

L'œdème prédomine aux métacarpes et aux métatarses mais peut déborder sur l'ensemble des doigts ou des orteils. Le syndrome pieds mains s'accompagne de fièvre les 1^{ers} jours sans qu'une infection locale soit nécessairement associée. Cette poussée dure 3 à 5 jours. Dans les cas favorables les signes s'estompent spontanément.

Il n'est pas recommandé d'examen complémentaire en première intention. Cependant les radiographies des mains et des pieds montrent des signes discrets de périostite. Cette crise peut se compliquer d'ostéomyélite.

Le traitement est symptomatique, basé sur une hydratation et un traitement antalgique. Il est recommandé de rassurer les parents et l'enfant, car l'évolution est le plus souvent spontanément favorable en 1 à 2 semaines, sans séquelle. Une infection est à rechercher en cas d'évolution défavorable. Une crise vaso-occlusive osseuse est à évoquer devant une douleur osseuse aiguë, parfois accompagnée d'une fièvre modérée. Le diagnostic différentiel avec une ostéomyélite peut être difficile. Le traitement est celui de la crise vaso-occlusive.

- Crise douloureuse ostéo articulaire :

Leur mécanisme est lié à l'ischémie secondaire, à l'oblitération de la micro circulation des territoires osseux, péri articulaires et des tissus mous.

- Les crises abdominales :

Elles correspondent à des micros thromboses spléniques, hépatiques et mésentériques. Les signes d'iléus paralytiques sont très évocateurs : arrêt des matières et des gaz, vomissements. Elles s'accompagnent souvent de fièvre.

Plus fréquentes chez l'adolescent, elles peuvent poser un problème de diagnostic avec d'autre abdomen aigu.

La prise en charge des crises douloureuses vaso occlusives

Elle associe plusieurs volets.

Le point essentiel pour limiter la durée et l'intensité de l'épisode est d'assurer une large hydratation (solutés isotoniques) et un apport sodé suffisant. Il faut en fonction des résultats de gaz du sang oxygéner et alcaliniser le patient.

L'hyperhydratation : les solutés utilisés sont le lactate Ringer, le sérum salé 0,9%, les solutions hydroélectriques isotoniques de glucose en perfusion lente alternées avec du Sérum bicarbonaté 14% pour lutter contre l'acidose. Il faut surveiller la diurèse et ausculter le cœur les poumons.

En pratique, en cas de crise vaso-occlusive sévère, la perfusion intraveineuse est de règle : 3 l/m² /24 h (environ 150 ml/kg/24 h).

Les antalgiques : Leur administration est régulièrement répartie sur les 24 heures, afin de prévenir les exacerbations de la douleur. Le traitement suit le schéma des 3 paliers de l'OMS, avec une légère modification. En effet, il prend en compte les anti-inflammatoires non stéroïdiens qui sont très utilisés (Kétoprofène).

. L'association d'un antalgique à un anti-inflammatoire est en général suffisante, mais il faut parfois faire appel à la codéine ou aux morphiniques.

1.5.2. Syndrome thoracique aigu :

Découvert en 1979 par Charache et Al. sous le vocable « Acute chest syndrom » [12], le syndrome thoracique aigu (STA) est caractérisé par une occlusion vasculaire qui a lieu probablement au niveau de la veinule pulmonaire post-capillaire.

Il constitue le 2^e motif d'hospitalisation. Il s'agit d'une pathologie potentiellement grave dont la mortalité approche 5 % dans certaines séries et qui représente près de 25 % des causes de décès chez l'adulte. [12, 41, 55].

Les mécanismes pathogéniques du STA comprennent à la fois une altération des propriétés rhéologiques sanguines, l'existence d'un état d'hypercoagulabilité et surtout des interactions spécifiques et anormales entre les globules rouges drépanocytaires et les cellules endothéliales vasculaires. Il existe une adhérence accrue des drépanocytes au niveau de l'endothélium vasculaire et une dysrégulation de la réactivité vasculaire dans laquelle intervient le monoxyde d'azote. La drépanocytose retentit ainsi sur l'ensemble des cellules de l'environnement vasculaire.

Il est caractérisé par la survenue d'une douleur thoracique associée à une symptomatologie pulmonaire (dyspnée, toux, expectoration), et une fièvre. Il existe un foyer pulmonaire clinique ou radiologique, associé dans 50 % des cas à un épanchement pleural.

Rarement primitif, il est déclenché par un certain nombre de causes dont les 4 principales sont:

- les pneumopathies infectieuses bactériennes ou virales ;
- les embolies graisseuses ou plus rarement fibrino-cruoriques ;
- les thromboses in situ ;
- les hypoventilations d'origine algique, ou dues à des infarctus osseux ou à des pathologies sous diaphragmatiques, plus rarement secondaires à un surdosage en opiacés [47].

Le syndrome thoracique aigu associe, de façon variable :

- les signes cliniques suivants : signes respiratoires (tachypnée, anomalies à l'auscultation pulmonaire, hypoxie), fièvre, douleur thoraco-abdominale ;
- un foyer pulmonaire de novo à la radiographie de thorax. Il peut être isolé ou secondaire à une crise vaso-occlusive.

Le syndrome thoracique est accompagné d'une crise vaso-occlusive osseuse dans plus de 80 % des cas chez l'adulte, alors qu'il est souvent isolé chez l'enfant. Il existe une hyperleucocytose même en l'absence d'infection. Les gaz du sang artériel révèlent une hypoxémie, associée à une hypercapnie témoignant d'une hypoventilation alvéolaire, dans presque 50 % des cas. Les prélèvements bactériologiques sont le plus souvent négatifs, car le syndrome thoracique est rarement d'origine infectieuse chez l'adulte [36]. La physiopathologie est en effet complexe et non univoque.

La prise en charge du syndrome thoracique aigu : [32].

Le traitement recommandé comprend :

- Une transfusion simple (ou un échange transfusionnel en cas de taux plasmatique d'hémoglobine > 9 g/dl et/ou de défaillance viscérale), la transfusion doit être lente, par exemple 2 à 3 ml/kg/h ;
- un traitement antalgique;
- une hydratation, en tenant compte des besoins de l'enfant et des risques de surcharge pulmonaire (soit 1,5 à 2 l/m²/24 h sans dépasser 3 l/24 h) ;
- une antibiothérapie à large spectre active sur les germes intracellulaires et le pneumocoque (macrolides et céfotaxime ou ceftriaxone) ;
- une oxygénothérapie pour maintenir une saturation artérielle en oxygène > 95 % ;
- une spirométrie incitative.

Le recours aux β 2-mimétiques est à évaluer au cas par cas. En cas d'échec du traitement et d'aggravation de l'hypoxémie, une prise en charge en unité de soins intensifs est recommandée pour une assistance cardio-respiratoire adaptée.

1.5.3. Le Priapisme :

Il est défini comme une érection prolongée et souvent douloureuse, il constitue une urgence urologique chez l'enfant [48].

Environ 40% des patients drépanocytaires rapportent au moins un épisode de priapisme dans leurs antécédents.

L'hyperviscosité sanguine entraîne une stase sanguine qui va provoquer une ischémie locale de stase responsable d'une érection douloureuse.

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 dû à une thrombose des corps caverneux uni ou bilatérale [5].

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 [5].

La prise en charge du priapisme

Il s'agit d'une urgence thérapeutique, dans un délai maximal de 6 à 12 heures.

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 démontrée [48].

Il arrive souvent que le priapisme régresse quelques heures sous l'hyperhydratation. Comme pour les CVO majeures le priapisme prolongé ou récidivant est une indication large de la transfusion d'échange [5].

La ponction évacuatrice des corps caverneux peut être éventuellement associée à un lavage au sérum physiologique.

1.5.4. Complications anémiques : Il en existe essentiellement deux cas :

1.5.4.1. La crise de séquestration splénique:

Elle est l'apanage du nourrisson et du petit enfant [14]. Le début est brutal et est marqué par une anémie d'installation brutale, un ictère, un collapsus hypo-volémique et une splénomégalie avec séquestration de la plus grande partie des hématies [22].

L'évolution est rapidement mortelle pouvant justifier une prise en charge précoce et adéquate basée sur la transfusion sanguine en urgence [14, 22].

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 [14, 22].

1.5.4.2. Crise érythroblastopénie : [14, 22].

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

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

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

La prise en charge de l'anémie aiguë : les principales circonstances de survenue sont, les crises de séquestration aiguë splénique et de déglobulisation aiguë induite par le paludisme et autres infections bactériennes. Quant aux crises d'érythroblastopénie aiguë, elles sont mal documentées.

La transfusion ne s'impose donc en général que si l'anémie est décompensée et mal tolérée.

Il faut transfuser des culots globulaires obligatoirement phénotypés de préférence de leucocytes et de plaquettes, ce qui fait éviter les phénomènes d'allô immunisation

- Faire le test de Coombs pour tout polytransfusé (RAI maintenant),
- Faire le groupage rhésus étendu au phénotype,
- . Prescrire la quantité de sang à transfuser selon la règle :
- . Q: (Hbn x poids x 3) si on dispose du culot globulaire,
- . Q: (Hbn x poids x 6) si on dispose du sang total,
- . Q: Quantité de sang à transfuser.

Hbn : Taux d'hémoglobine désiré - taux d'hémoglobine du malade.

Il est conseillé de ne pas dépasser 20ml/Kg pour chaque séance de transfusion.

Techniques : Deux modalités sont appliquées :

La transfusion simple : en cas d'aggravation de l'anémie chronique lors d'une hyper hémolyse, d'un épisode vaso-occlusif, d'un érythroblastopénie ou d'une séquestration splénique.

L'échange transfusionnel : permet d'apporter une grande quantité d'hématies normales sans majorer l'hématocrite.

1.5.5. Les complications infectieuses :

Elles sont extrêmement fréquentes et restent la principale cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire [22, 49]. 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 [22].

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

Les infections les plus souvent rencontrées sont les pneumopathies, les méningites et les septicémies, les ostéomyélites et plus accessoirement les infections urinaires et intestinales. Les germes en cause sont variés, mais certains dominant nettement : le pneumocoque, les salmonelles, mais aussi l'hæmophilus influenza b, et le mycoplasme [5]. Les infections virales post transfusionnelles peuvent être également observées comme le VIH, les hépatites B et C [14].

La prise en charge des infections bactériennes

Antibiothérapie : deux attitudes sont possibles, association d'emblée d'amoxicilline/acide-clavulanique (actif sur le pneumocoque et l'hæmophilus) et d'un macrolide (actif sur le mycoplasme), ou amoxicilline acide clavulanique seule en première intention puis, 48 h plus tard, évaluation et adjonction d'un macrolide si une amélioration n'est pas notée, Les infections les plus fréquemment rencontrées sont : les septicémies, les pneumopathies et les méningites.

- Les infections broncho-pulmonaires

Elles sont difficiles à différencier des infarctus (syndrome thoracique aigu), si bien que notre attitude tient compte, vu les moyens de diagnostic disponibles. Pour les francophones est considérée comme STA, toute pneumopathie aiguë dyspnéïsante et hypoxémiante. Le diagnostic est d'autant plus évoqué que les images radiologiques sont localisées aux bases et que l'évolution est traînante sous antibiothérapie (14).

L'attitude thérapeutique préconisée est la suivante :

- . une hyperhydratation : 2 l/m²/24 h,
- . une oxygénothérapie,
- . une exsanguino-transfusion partielle (ETP) dans les cas sévères, ramenant l'HbS à moins de 30 %.

- Les méningites : deux germes sont essentiellement retrouvés, le pneumocoque et l'hæmophilus influenzae b. Les antibiotiques utilisés sont C3G associée à un aminoside.

- Les septicémies : l'antibiotique utilisé en première intention sont : les C3G, les aminosides, les fluoro-quinolones dont l'innocuité est de plus en plus notifiée chez l'enfant car finalement de coût plutôt abordable à cause d'une réduction notable de la durée du traitement.

1.5.6. Ostéomyélites drépanocytaires :

Elles sont d'un pronostic sombre chez le nourrisson et le jeune adolescent.

Elles sont dues à la greffe sur une thrombose osseuse.

Les germes les plus fréquemment rencontrés sont les salmonelles, les pneumocoques et les staphylocoques.

Les ostéomyélites risquent d'être confondues avec des lésions purement inflammatoires d'où l'intérêt de la radiographie qui montre l'os atteint avec un aspect vermoulu, le périoste se décolle et les séquelles apparaissent, elles peuvent se fistuliser et entraîner un abcès des parties molles.

Dans certains cas la suppuration se prolonge et entraîne la mort.

La décalcification explique la survenue des fractures souvent multiples et parfois révélatrices de la maladie.

La prise en charge des ostéomyélites aiguës

- Les ostéomyélites aiguës : l'utilisation d'une céphalosporine de 3e génération (C3G) associée à un aminoside devient de plus en plus incontournable.

1.5.7. Les accidents vaso occlusifs graves : [14].

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

- 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 [46].

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 hémiplégié et éventuellement d'une aphasie. Dans certains cas le coma peut survenir mais peu fréquemment [46].

. 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 hémiplégié précédés d'une courte période de céphalées souvent violentes [46]. Sur le plan thérapeutique la mise en route d'un programme transfusionnel à vie est la seule méthode de prévention des récidives dont l'efficacité est unanimement reconnue [14].

1.5.8. Drépanocytose et paludisme :

La drépanocytose (maladie et trait) protège contre les formes sévères de paludisme à *P. falciparum*, réduit la sensibilité aux formes communes mais n'empêche pas l'infection. Dans une étude faite au Gabon, D.Gendrel a montré que l'infection infra clinique est équivalente chez l'enfant drépanocytaire et l'enfant non drépanocytaire.

En revanche, le neuro paludisme est exceptionnel au cours de la drépanocytose [29]. Néanmoins, l'infection palustre est courante et elle est susceptible, comme toute infection, de déclencher une crise drépanocytaire grave avec une anémie sévère nécessitant une transfusion

Il est donc important d'assurer une prévention anti-palustre adaptée chez les sujets drépanocytaires en zone d'endémie.

1.5.9. Autres complications :

Peuvent se voir au cours de la maladie drépanocytaire

➤ Les complications cardiovasculaires :

Il peut s'agir entre autre de l'hypertension artérielle, des cardiopathies urémiques, des péricardites urémiques, de l'insuffisance cardiaque. des cœurs anémiques, des myocardiopathies et des cœurs pulmonaires. Une cardiomégalie radiographique est fréquente.

➤ Complications pulmonaires :

Les pneumopathies récidivantes sont dues semble-t-il à une greffe bactérienne, il peut s'agir soit de pneumonie ou de broncho-pneumonie.

La radiographie peut être normale ou révéler une opacité systématisée. Il s'agit d'une pneumonie grave des deux sommets.

On note une fièvre d'importance variable.

Les épisodes respiratoires sont répétitifs. Certains sont d'origine infectieuse liée à la tuberculose, on dit que la drépanocytose fait le lit de la tuberculose.

➤ Complications hépatiques et biliaires :

L'hépatomégalie est fréquente, elle est observée chez 20% des homozygotes imposant une enquête étiologique : hépatite chronique, hémochromatose, hémosidérose, insuffisance cardiaque droite, obstruction cholédocienne avec cholestase pouvant se traduire par un infarctus hépatique [26].

Une lithiase pigmentaire peut être observée dès l'âge de 5 ans, souvent des épisodes de cholécystites lithiasiques ou alithiasiques avec cholestase, bilirubinémie extrême rarement associée à une défaillance hépatique.

1.6. Les formes cliniques : Elles sont nombreuses

1.6.1. Forme homozygote : [50].

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

1.6.2. Forme hétérozygote : [50].

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

Les formes bruyantes correspondent probablement à des β thalasso-drepanocytaires 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.

1.6.3. Les Formes associées :

Elles associent une autre hémoglobinopathie à l'hémoglobinoses S.

1.6.3.1. Double hétérozygotes S/C : [2, 50].

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

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

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

1.6.3.2. Les thalasso drépanocytaires : [50].

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

1.6.4. Les autres types : [22].

Ce sont la persistance héréditaire d'Hb foétale ; l'hémoglobinoses D Punjad ; la drépanocytose S/O Arabe et la drépanocytose A/S Antilles.

1.7. DIAGNOSTIC : Il s'agit du diagnostic anténatal et de celui postnatal

1.7.1. Diagnostic anténatal :

Il existe 3 possibilités de diagnostiquer la drépanocytose en prénatal,

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

1.7.2. Diagnostic postnatal : Il s'agit de :

1.7.2.1. L'Iso focalisation des hémoglobines :

Le sang de deux pastilles est hémolysé dans 50 μ l d'une solution de cyanure de potassium, au labo l'hémolysât est congelé à -20 degré Celsius.

Ces hémolysât sont testés en iso focalisation. Les plaquettes utilisées sont d'origines diverses. Les hémoglobines F, A, FAC, S, C, et E sont nettement séparées et identifiées.

1.7.2.2. Le Test d'Emmel:

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

1.7.2.3. L'électrophorèse de l'hémoglobine :

On effectue à différent PH sur papier ou gel d'amidon et l'acétate de cellulose qui est le support actuellement utilisé, elle donne des résultats en quelques minutes.

Plus récente est la focalisation isoélectrique, qui est la technique de référence.

Dans tous ces systèmes l'hémoglobine S migre entre l'hémoglobine A et l'hémoglobine A2.

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

1.8. PRISE EN CHARGE DE L'ENFANT ET DE SA FAMILLE :

Les progrès faits au cours de ces 20 dernières années dans la prise en charge pédiatrique de la drépanocytose ont réduit considérablement la mortalité de cette maladie génétique avant 20 ans [1] Cette prise en charge est multiforme

1.8.1. Conseil génétique :

Il ne s'agit pas de suggérer ou de recommander une conduite à tenir mais plutôt de donner une information technique en évitant d'être directif et d'imposer ses propres convictions. Il doit être tenu compte des données épidémiologiques, cliniques, biologiques, socioculturelles et génétiques. La transmission mendélienne autosomique récessive doit être expliquée, elle permet d'élaborer la notion de couple à risque.

Pour un couple dont chaque membre est hétérozygote, la probabilité d'avoir un enfant atteint (SS) est 25%, 25% pour un enfant normal (AA) et 50% pour un enfant hétérozygote (AS).

L'information doit insister sur le caractère aléatoire de la transmission pour que les couples à risque ne soient pas piégés, les différents moyens de contraception de diagnostic prénatal et de prise en charge précoce de la maladie doivent être rendus accessibles.

1.8.2. Centre pour drépanocytaire :

La drépanocytose est un problème de santé publique, du fait du taux de morbidité et de mortalité élevé, mais également par sa prise en charge coûteuse. La structure de prise en charge de drépanocytaire nécessite :

1.8.3. Un secteur d'hospitalisation

. Un service d'accueil de médecine interne où seront hospitalisés tous les drépanocytaires ne posant pas de problème de spécialité.

. Les autres services sont sollicités pour accueillir les malades posant de problème de spécialité.

1.8.4. Un secteur de soin pour malades non hospitalisés

Des conditions externes quotidiennes de drépanocytologie pour la prise en charge et le suivi médical, le conseil génétique ainsi que la prise en charge médico sociale et l'accès fréquent aux différentes consultations spécialisées du centre est nécessaire.

1.8.5. Un plateau technique :

Ce plateau doit comporter les activités générales du plateau technique d'un grand centre hospitalier, aussi un service de laboratoire spécialisé dans les analyses d'hémoglobine et les diagnostics d'urgence.

Il doit pouvoir faire appel à un centre de transfusion disposant de sang bien phénotype et capable de réaliser si nécessaire des exsanguino transfusion d'urgence.

1.8.6. Du personnel suffisant et qualifié :

Hématologue, pédiatre, immunologiste, radiologue, infirmier, aide-soignant composent ce personnel.

1.8.7. Des locaux appropriés

Cela intervient pour les différentes activités de la prise en charge.

Au Mali : Une structure de prise en charge pour drépanocytaires est en vue, cette structure a été initiée par l'AMLUD (Association Malienne de lutte contre la drépanocytose).

1.9. 1.9.Traitement :

Le traitement de la drépanocytose repose avant tout sur des mesures apparemment simples, respect d'une hygiène de vie, hydratation abondante, supplémentation en acide folique, prévention des infections et des accidents vasculaires cérébraux chez l'enfant, éviction des foyers infectieux dentaires, oto-rhinolaryngés..., suivi régulier en centre spécialisé permettant le dépistage précoce des complications et leur traitement.

1.9.1. Buts : Il s'agissait essentiellement de soulager les malades, de lutter contre la douleur, d'éviter l'ischémie et les infarctus.

1.9.2. Moyens :

Il s'agit entre autre du repos, de l'hyper hydratation, des antalgiques, des AINS, de la transfusion, de la prévention.

Mesures générales :

Supplémentations en acide folique [36] alimentations protidiées satisfaisantes, lutte contre les carences démontrées : Zinc ,Vitamine E

Il faut respecter et encourager la polydipsie et l'appétit pour le sel régulièrement chez ces patients.

Traitement des complications aiguës (voir chapitre complications)

1.9.3.4. Les Nouvelles démarches thérapeutiques : elles sont de deux (2) types :

La réactivation de la synthèse de l'hémoglobine fœtale (Hbf):

Les cytostatiques (hydroxyurea) entraînent une augmentation significative et soutenue de la synthèse de l'Hbf et réduisent la fréquence des crises douloureuses.

Les érythropoïétines recombinantes humaines :

L'allogreffe médullaire : Seule thérapeutique curative de la drépanocytose, elle nécessite un donneur de la fratrie HLA compatible. Mais la mortalité de la greffe est de l'ordre de 10% et son coût est très élevé.

1.9.4. Prévention ; elle passe par :

- **La prévention des crises** : Elle consiste à une information de bonne qualité. Il faut procéder à l'éducation du malade et de sa famille pour un changement de mode de vie conforme aux exigences de la maladie.

Il faut surtout lutter contre les facteurs déclenchant ou aggravant des crises. Une prophylaxie anti palustre doit être suivie dans les zones d'endémie ou lors des voyages dans ces zones.

- **Le Diagnostic anténatal** : Son intérêt est de prévenir la naissance d'un enfant drépanocytaire. Dans les pays industrialisés, elle bénéficie des progrès de la biologie moléculaire, de l'obstétrique et de l'échographie fœtale, permettant un diagnostic fiable et rapide à moindre risque pour le fœtus. La biopsie des villosités choriales a l'avantage d'offrir un diagnostic prénatal précoce afin de pratiquer une interruption thérapeutique de la grossesse si telle est la décision du couple.

Le diagnostic prénatal doit tenir compte des facteurs culturels, religieux et surtout du terme gestationnel auquel il est proposé.

- Médicaments :

Il s'agit des antalgiques, des AINS, les antibiotiques, les antipaludiques et l'oxygénothérapie.

• Les antalgiques :

- Acide acétyle salicylique 50 mg /Kg /J, le paracétamol 60 mg /Kg /J est préféré à l'aspirine car il a moins de risque hématologique et ulcéreux.

- Sulfate de Morphine : (Moscontin) P : 1 Cp 2/J

L'analgésique central, réduit la douleur et la durée de l'hospitalisation.

• **AINS** : Ils sont utilisés à cause des phénomènes inflammatoires.

• **Les Antibiotiques** : En cas de foyer infectieux et en fonction de l'Antibiogramme.

• **Oxygénothérapie** : Elle représente un adjuvant précieux dans les moments de crises.

• **La Spirométrie incitatrice** = Voldyne.

2. METHODOLOGIE

2.1. Cadre d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective et prospective qui s'est déroulée dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE. Situé en plein centre de Bamako. Le CHU Gabriel TOURE reçoit les patients de toutes les communes de Bamako et de toutes les régions du Mali.

2.1.1. Le service de Pédiatrie :

Il est composé de deux bâtiments en un seul étage chacun. Il se divise en deux grandes parties :

2.1.1.1. Le service de pédiatrie A :

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

La pédiatrie III comprend deux grandes salles de 8 lits d'hospitalisation chacune et deux petites salles climatisées d'un lit chacune.

La pédiatrie IV comprend deux grandes salles disposant chacune de 8 lits d'hospitalisation.

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

Ces trois compartiments contiennent des berceaux mobiles, 15 berceaux fixes et 5 couveuses.

2.1.1.2. Le service de pédiatrie B :

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

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

La pédiatrie II comporte 4 salles de 8 lits chacune.

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

L'unité des urgences et de l'accueil est composée d'une salle de consultation, de 2 salles de repos de 4 lits chacune et une salle d'attente.

2.1.2. Le Personnel :

Il se compose de :

Un professeur titulaire de pédiatrie,

un maître de conférence agrégé,

un Maître assistant,

un Assistant chef de clinique,

cinq médecins pédiatres,

deux médecins généralistes,

vingt cinq médecins en cours de spécialisation,

deux assistants médicaux,

treize techniciens supérieurs de santé,

dix sept techniciens de santé,

neuf agents techniques de santé,

huit aides soignants,

trois manœuvres,

deux secrétaires,

les étudiants de la FMPOS : **423**,

les étudiants des écoles de santé,

l'unité de recherche : **D.E.A.P, C.V.D, ONCOLOGIE, DREPANOCYTOSE.**

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

Personnel : Il est dirigé par un spécialiste en hématologie pédiatrique qui encadre trois internes thésards. Ce service a pour rôle d'assurer la prise en charge en terme de suivi, de conseil, d'éducation et de traitement des enfants drépanocytaires qui sont consultés au service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE.

A l'unité, les consultations ont lieu tous les lundi, mercredi et vendredi.

Lors du premier rendez-vous pour chaque enfant le bilan suivant est demandé : La NFS-VS+réticulocytes, le phénotype érythrocytaire, les transaminases hépatiques, la bilirubinémie, la gamma GT, la ferritinémie et la capacité de fixation.

Une visite médicale est programmée tous les trois mois avec un bilan comportant un hémogramme avec dosage des réticulocytes et vitesse de sédimentation globulaire comme bilan.

Enfin une fois par an, sont demandés :

- un bilan hépatique
- un bilan rénal
- une radiographie du thorax et des hanches
- une échographie cardiaque et doppler
- une échographie doppler trans crânienne
- et un fond d'œil.

Ce suivi comporte aussi la prévention des infections aiguës par :

- **la vaccination** : outre les vaccins utilisés dans le PEV, d'autres vaccins indispensables sont utilisés à savoir : les vaccins anti-pneumococcique, anti-méningococcique A et C, anti-salmonelle et anti-haemophilus B.
- **la pénicillinothérapie par voie orale** qui est administrée quotidiennement à la dose de 50.000 unités internationales/ kg jusqu'à l'âge de 5 ans.
- **La prophylaxie anti-paludique** met l'accent surtout sur l'utilisation des moustiquaires imprégnées.

Ont été considérées comme Complications aiguës :

- Les crises vaso occlusives,
- Le syndrome thoracique aiguë,
- Le priapisme,
- Les anémies aiguës,
- Les crises de séquestrations spléniques,
- Les Sepsis,
- Les accidents vasculaires cérébraux

Définitions opérationnelles :

Pour cette étude, ont été considérées comme :

- SS les cas d'hémoglobine S \geq 90%
- SF tous les patients ayant un taux d'hémoglobine fœtal « F » $>$ 20%

Selon les résultats de l'électrophorèse de l'hémoglobine on distingue deux principales formes :

La forme S β^0 thalassémique est définie par un taux de A2 $>$ 3,5% avec absence de A1.

La forme S β^+ Thalassémique correspond à un taux de A2 $>$ 3,5 associée à la présence de A1.

Par ailleurs la ferritinémie n'a pas été dosée pour l'ensemble des patients.

Traitement :

Au cours de notre étude la thérapeutique a été basée sur le protocole standard élaboré à la création de l'unité fonctionnelle.

Principe du traitement

Il reposait sur :

- Le repos
- l'hyper hydratation
- l'utilisation d'antalgiques qui varient du palier I au palier III associés ou non aux AINS.

La transfusion sanguine pour un taux d'hémoglobine $<$ 6g/dl et/ou de signe d'intolérance anémique.

L'oxygénothérapie en cas de syndrome thoracique aigu.

Le traitement spécifique qui comportait : l'antibiothérapie à large spectre en cas d'infection, les antipaludiques en cas de GE positive, les calmants ou anticonvulsivants en cas d'agitation ou de convulsion, les antiémétiques et les corticoïdes.

Schéma thérapeutique :

Drépanocytose confirmée (Electrophorèse de l'hémoglobine faite et disponible).

Traitement en externe : Voie orale

Indications :

La douleur faible ou EVA comprise entre 0 et 3,

La température < 38°5,

Hémoglobine > ou = 7g/dl sans signe d'intolérance anémique.

Les moyens :

Antalgiques du palier I et ou du palier II associés ou non aux AINS.

Paracétamol injectable (Perfalgan) : 1,5ml/kg/6heures en IVD en 15 minutes.

Ketoprofène injectable (Profénid) : 1 à 2 ampoules dès réception puis 1 ampoule/ 8 heures en IM

Tramadol (Trabar) injectable : 1 ampoule en IVD toutes les 8 heures.

Temgesic injectable 0,3 mg:/ ml : 1 ampoule / 12 heures en IVD ou IM.

Morphine injectable : 0,2 mg / kg en IM à répéter au besoin.

Hyper hydratation avec le SG 5% + NaCl 2g/l + KCl 2g/l (si possible) ou le ringer lactate à raison de 150ml/kg/ 24 heures ou 2 à 3 litres/ m² de surface corporelle (moins les 20ml/kg/ j pour la transfusion s'il y a lieu).

Transfusion de sang iso groupé, iso rhésus, phénotype et deleucocyté si possible à raison de 20ml/kg/ jour.

Si sang total ; $Q = 6 \times (\text{Hb désirée} - \text{Hb existante}) \times \text{poids en kg}$.

Si culot globulaire ; $Q = 3 \times (\text{Hb désirée} - \text{Hb existante}) \times \text{poids en kg}$.

Le traitement spécifique utilise en fonction de la clinique et/ ou de la biologie :

La bi antibiothérapie comprenant en :

Première intension

La ceftriaxone (75 à 100mg/ kg/ 24 heures) pendant 7 à 10 jours.

Les aminosides (3 à 4 mg/ kg/24 heures) pendant 3 à 5 jours.

Deuxième intension

Amoxicilline + acide clavulanique (100 mg /kg /24 heures) pendant 7 à 10 jours.

Les aminosides (3 à 4mg /kg / 24 heures) pendant 3 à 5 jours

Les antipaludiques comprenant :

- _ Arthemeter injectable 3,2 mg /kg le 1^{er} jour et 1,6 mg /kg les 4 jours suivants en IM
- _ Sels de quinine : 25 à 30 mg /kg / 24 heures en perfusion avec le glucosé en 2 administrations.

Les anticonvulsivants comprenant :

Diazépam (Valium) 0,5 à 1 mg /kg en IR ou dilué en IVD

Phénobarbital (Gardéнал) 5 à 15 mg en /kg en IM

Les antiémétiques : Metopimazine (Vogalène) injectable 0,6 mg /kg /24 heures en IVD

Les corticoïdes : Dexamethazone injectable 0,6 mg /kg /24 heures en IVD.

2.2. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive, rétrospective et prospective.

2.3. Période d'étude:

L'étude a été réalisée du 15 Mars 2005 au 31 Décembre 2007 sur une période de 33 mois.

2.4. Population d'étude :

Elle a concerné les enfants drépanocytaires âgés de 0 mois à 15 ans, ayant fait une complication aiguë et inclus dans le protocole de suivi de l'unité fonctionnelle de prise en charge de la drépanocytose.

2.5. Critères d'inclusion :

Ont été inclus, tous les enfants drépanocytaires confirmés à l'électrophorèse de l'hémoglobine, âgés de 0 à 15 ans présentant une complication aiguë, admis à l'unité fonctionnelle.

2.6. Critères de non inclusion :

N'ont pas été inclus :

- les enfants transfusés avant l'électrophorèse de l'hémoglobine,
- ceux n'ayant pas fait l'électrophorèse
- Les enfants de plus de 15 ans.

2.7. Recueil des données :

Les données ont été recueillies sur une fiche d'enquête élaborée et validée à cet effet et remplie à partir des dossiers d'hospitalisation des malades et le cahier de suivi des drépanocytaires.

2.8. Analyse des données:

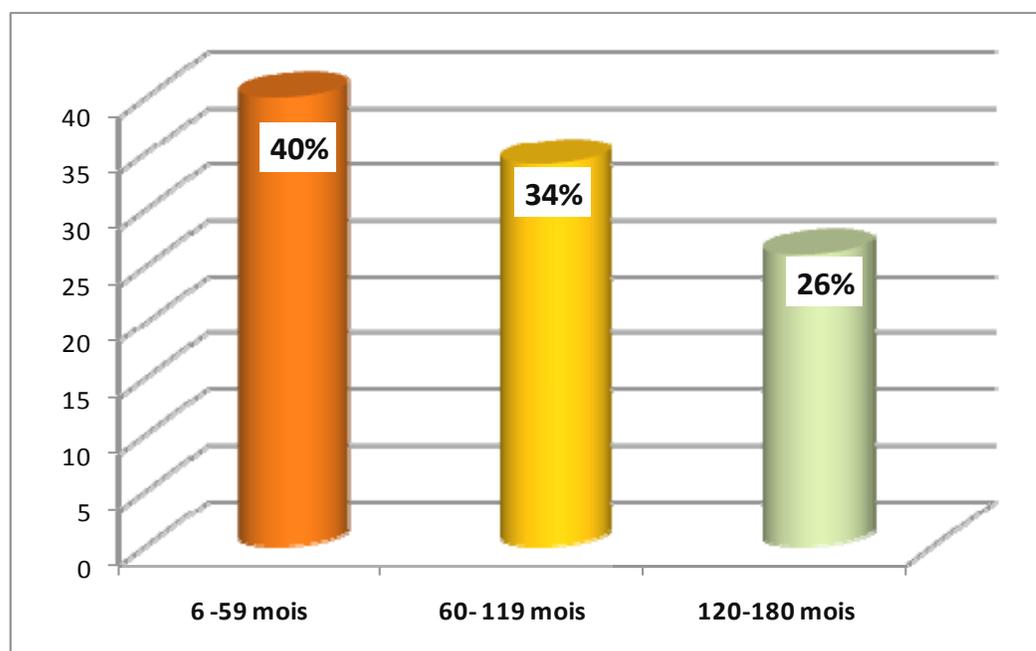
Les données recueillies ont été saisies et analysées à l'aide du logiciel SPSS version 12. Le traitement de texte a été réalisé sur le logiciel Microsoft Word. Nous avons utilisé le test de χ^2 de Pearson pour la comparaison des proportions. La valeur de $p < 0,05$ a été considérée comme statistiquement significative. Le calcul des indicateurs suivant a été effectué : fréquence et la moyenne.

3. RESULTATS

3.1. RESULTATS DESCRIPTIFS

3.1.1. Caractéristiques socio démographiques de la population:

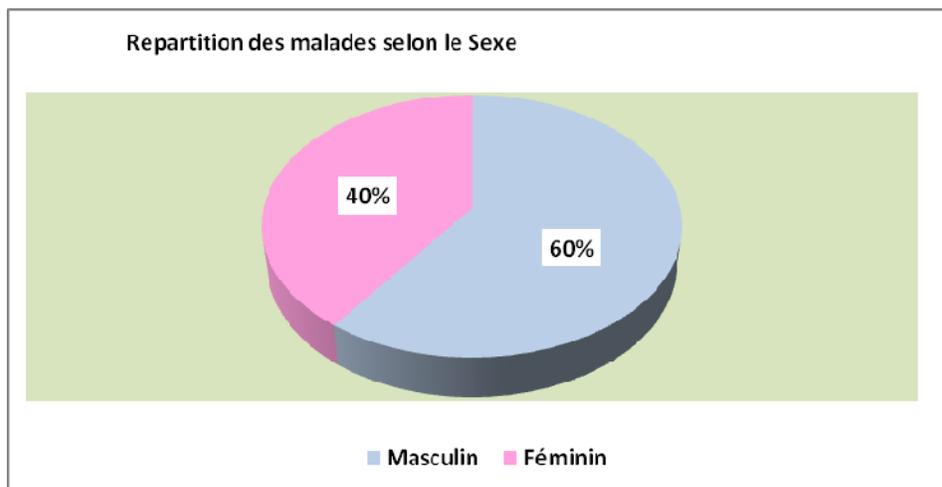
Figure 8 : la répartition des patients par tranche d'âge



Les patients âgés de 6-59 mois étaient les plus représentés avec 40%.

Age moyen : $75,6 \pm 47,6$ mois avec des extrêmes de 6 et 180 mois soit une médiane de 66 mois.

Figure 9 : la répartition des patients par sexe



Le sexe masculin prédominait avec 60% soit un sex-ratio de 1.5 en faveur du sexe masculin.

Tableau I : la répartition des patients par ethnie

Ethnie du malade	Fréquence	Pourcentage
Sarakolé	12	24
Bambara	11	22
Peulh	5	10
Malinké	5	10
Sonrhäï	4	8
Maure	4	8
Bobo	3	6
Autres	6	12
Total	50	100

Autres : Sénoufo (2), Kassonké (2), Diawando (2).

L'ethnie Sarakolé était la plus représentée avec 24% des cas.

Tableau II: la répartition des patients selon le lieu de Résidence

Résidence du malade	Fréquence	Pourcentage
Commune I	12	24
Commune V	12	24
Commune IV	8	16
Commune II	8	16
Commune VI	5	10
Commune III	3	6
Hors de Bamako	2	4
Total	50	100

Hors de Bamako : Kati Coco (1) ; Ségou (1).

La majorité des patients provenaient des communes I et V avec respectivement 24%.

Tableau III : la répartition des patients selon la scolarisation

Scolarisé	Fréquence	Pourcentage
Oui	26	52,0
Non	4	8,0
Non applicable	20	40
Total	50	100

Vingt enfants n'avaient pas l'âge d'être scolarisé.

3.1.2. Caractéristiques socio-économiques des parents :

Tableau IV : la répartition des patients selon la profession du père

Profession du père	Fréquence	Pourcentage
Fonctionnaire	21	42
Commerçant	15	30
Cultivateur	2	4
Ouvrier	2	4
Chauffeurs	2	4
Marabout	2	4
expatriés	6	12
Total	50	100

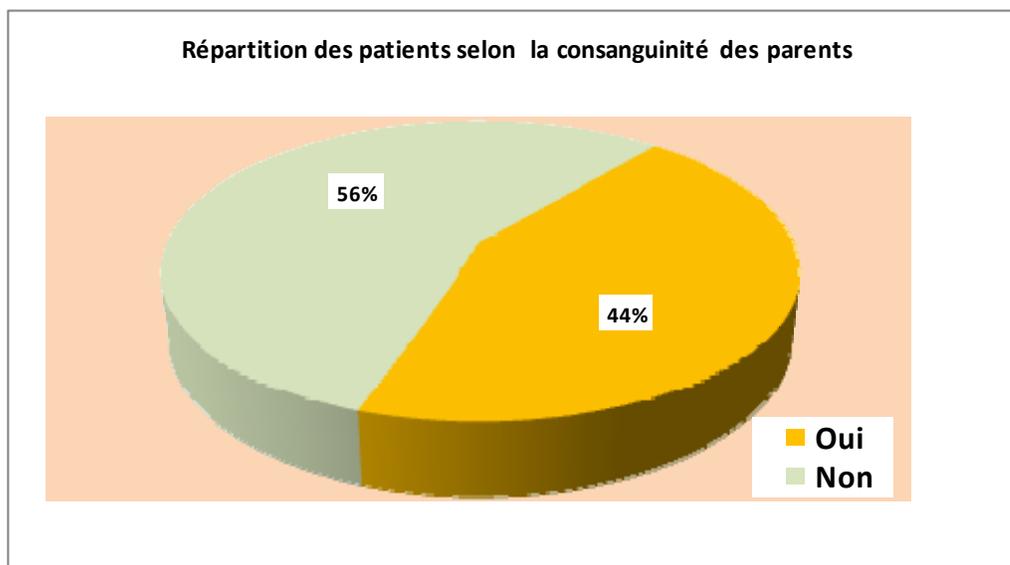
Les fonctionnaires étaient les plus représentés avec 42% des cas, suivis par les commerçants 30%.

Tableau V: la répartition des patients selon la profession de la mère

Profession de la mère	Fréquence	Pourcentage
Ménagère	40	80
Fonctionnaire	3	6
Commerçante	1	2
Etudiante	2	4
Aide comptable	2	4
Secrétaire	2	4
Total	50	100

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

Figure 10 : La répartition des patients selon la consanguinité des parents



Parmi les patients, 44% étaient nés d'un mariage consanguin.

3.1.3. Caractéristiques cliniques des parents :

Tableau VI: La répartition des parents selon leurs antécédents

Antécédents familiaux	Pères		Mères	
	Fréquence	Pourcentage	Fréquence	Pourcentage
HTA	2	4	1	2
Asthme	1	2	1	2
Opéré	0	0	2	4
Aucun	47	94	46	92
Total	50	100	50	100

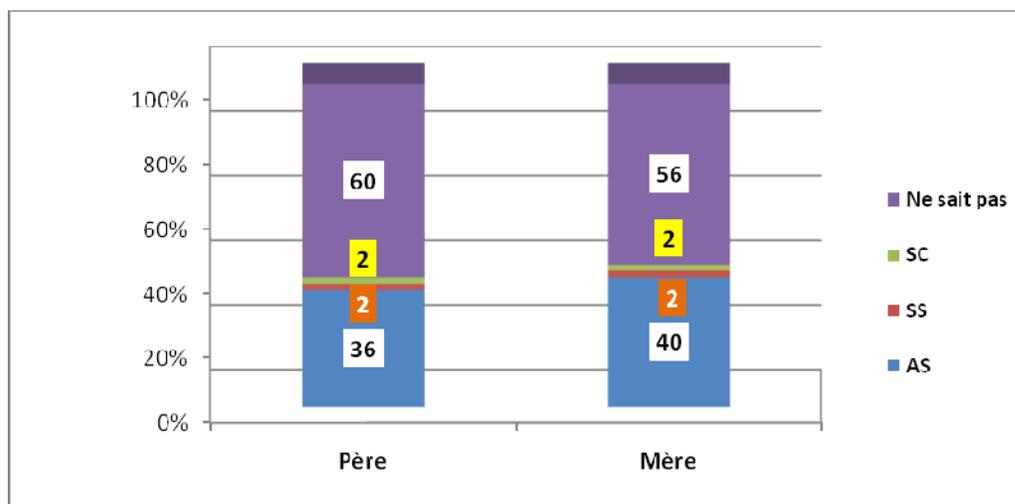
Les antécédents d'HTA et d'asthme ont été les plus retrouvés parmi les antécédents médicaux des parents.

Tableau VII : La répartition des patients selon que l'électrophorèse d'hémoglobine ait été faite ou non chez les parents.

Electrophorèse	Père		Mère	
	Fréquence	pourcentage	Fréquence	pourcentage
Oui	20	40	22	44
Ne sait pas	30	60	28	56
Total	50	100	50	100

Chez les parents des patients, 40% des pères et 44% des mères avaient leur électrophorèse faite et disponible.

Figure 11 : la répartition des patients selon le type d'hémoglobine retrouvé chez les parents a l'électrophorèse.



Le type d'hémoglobine AS était le plus représenté avec 40% des cas chez la mère et 36% des cas chez le père.

3.1.4. Caractéristiques de la drépanocytose :

Tableau VIII: La répartition des patients selon l'âge de découverte.

Age de découverte	Fréquence	Pourcentage
6 à 59 mois	36	72
60 à 119 mois	12	24
120 à 180 mois	2	4
Total	50	100

Près de 3 patients sur quatre (soit 72%) avaient été découverts drépanocytaires avant 5 ans (59 mois).

Tableau IX: La répartition des patients selon leurs circonstances de découverte

Circonstance de découverte	Fréquence (N=50)	Pourcentage
Syndrome pieds mains (dactylite)	27	54
Douleur ostéo articulaire	14	28
Douleur abdominale	3	6
Fièvre	2	4
Priapisme	1	2
Autres	3	6
Total	50	100

Les autres cas ont été découverts à la suite d'une anémie chronique, d'épistaxis et d'une tuméfaction de l'épaule.

Le syndrome pieds mains (dactylite) était le plus représenté avec 54%, suivi par la douleur ostéo articulaire 28%.

Tableau X: La répartition des patients selon le type d'hémoglobine retrouvé

Formes hémoglobiniques	Fréquence	Pourcentage
SS	24	48
SF	17	34
SC	5	10
SS Bêta Thalassémie	4	8
Total	50	100

L'hémoglobine SS prédominait avec 48%.

Tableau XI: La répartition des patients selon le suivi

Rythme de suivi	Fréquence	Pourcentage
Suivi et régulier	15	30
Suivi mais non régulier	26	52
En urgence	9	18
Total	50	100

Sur les 41 malades suivis dans le service 26 n'étaient pas réguliers.

Tableau XII : La répartition des patients selon le motif de consultation.

Motif de consultation	Fréquence	Pourcentage
Fièvre	20	40
Douleur ostéo-articulaire	12	24
Douleur abdominale	7	14
Toux	5	10
Diarrhée	2	4
Convulsion	2	4
Asthénie + dyspnée	1	2
Céphalée+ raideur de la nuque	1	2
Total	50	100

Les principaux motifs de consultations ont été la fièvre et la douleur ostéo-articulaire avec des taux respectifs de 40% et 24%.

Tableau XIII: La répartition des patients selon le motif d'hospitalisation.

Motif d'hospitalisation	Fréquence	Pourcentage
CVO	19	38
Anémie aiguë	14	28
Accès palustre	8	16
Pneumopathie	5	10
Sepsis	1	2
Arthrite	1	2
Gastroentérite fébrile	1	2
Priapisme	1	2
Total	50	100

La crise vaso occlusive à été la principale cause d'hospitalisation avec 38%, suivie par l'anémie aiguë (28%) et l'accès palustre (16%).

Tableau XIV : La répartition des patients selon le nombre d'hospitalisations du 15 Mars 2005 au 31 Décembre 2007.

Nombre hospitalisation	Fréquence	Pourcentage
1	29	58
2	8	16
3 et plus	13	26
Total	50	100

Tous nos malades ont été hospitalisés au moins une fois ; et 13/50 soit 26% ont été hospitalisés au moins 3 fois et plus durant la période de l'étude.

Tableau XV : la répartition des patients selon la durée d'hospitalisation

Durée d'hospitalisation	Fréquence	Pourcentage
1 à 3 jours	23	46
4 à 7 jours	17	34
Plus de 7 jours	10	20
Total	50	100

Cinquante quatre pour cent de nos patients ont été hospitalisés pendant plus de 72H.

3.1.5. Complications aiguës de la drépanocytose :

Tableau : XVI La répartition des patients selon les complications.

Complications	Fréquence	Pourcentage
Infection	13	26
Anémie hémolytique	12	24
CVO	8	16
Paludisme forme hyper thermique	10	20
AVC	3	6
STA	2	4
Ostéomyélite	1	2
Priapisme	1	2
Total	50	100

La moitié des complications était constituée par des infections (26%) et l'anémie hémolytique (24%).

Tableau XVII : la répartition des patients selon leurs caractéristiques cliniques

Caractéristiques cliniques	Fréquence (N=50)	Pourcentage
Fièvre	32	64
Pâleur cutanéomuqueuse	27	54
Présence de râles	11	22
Détresse respiratoire	10	20
Souffle cardiaque	9	18
Douleur thoracique	7	14
Hépatomégalie	7	14
Signes neurologiques	6	12
Ictère conjonctival	4	8
Splénomégalie	4	8
Atteintes osseuses	1	2
Hématurie	0	0

La fièvre (64%), La pâleur (54%) et les râles (22%) étaient les signes les plus retrouvés.

Tableau XVIII : la répartition des patients selon le résultat de la goutte épaisse

La goutte épaisse	Fréquence	Pourcentage
Positive	18	53
Négative	16	47
Total	34	100

Parmi 34 patients prélevés pour une goutte épaisse, 53% étaient déclarés porteur de plasmodium.

Tableau XIX : la répartition des patients selon le taux d'hémoglobine

Interprétation du taux d'hémoglobine (Hb)	Fréquence	Pourcentage
Anémie sévère	18	40
Anémie modérée	26	58
Pas d'anémie	1	2
Total	45	100

Quarante pour cent des patients présentaient une anémie sévère.

Tableau XX : La répartition des patients selon le résultat du groupage

Groupage	Fréquence	Pourcentage
A+	12	24
A-	1	2
B+	17	34
B-	1	2
AB+	4	8
O+	15	30
Total	50	100

Dix sept sur cinquante des patients, soit 34%, avaient un groupe rhésus B+ (positif).

Tableau XXI: répartition des patients selon l'évolution

Evolution	Fréquence	Pourcentage
Guérison	45	90
Séquelles	2	4
Décède	2	4
Evadé	1	2
Total	50	100

La létalité a été de 4%.

Tableau XXII: répartition des patients selon l'existence de drépanocytaire dans la fratrie

Existence de drépanocytaire dan la fratrie	Fréquence	Pourcentage
Oui	40	80
Non	10	20
Total	50	100

Les malades ayant au moins un drépanocytaire dans leur fratrie représentaient 80% des cas.

Tableau XXIII: répartition des patients selon le nombre de drépanocytaires dans la fratrie.

Nombre de drépanocytaire dan la fratrie	Fréquence	Pourcentage
1	37	92,5
2	2	5
3	1	2,5
Total	40	100

Tandis que 37 patients avaient un frère drépanocytaire, 2 en avaient 2 et un seul comptait dans sa fratrie 3 drépanocytaires.

Tableau XXIV: répartition des patients selon le statut vaccinal.

Statut vaccinal	Fréquence	Pourcentage
Vacciné	49	98
Non vacciné	1	2
Total	50	100

La quasi-totalité des patients (98%) avaient reçu les vaccins recommandés.

3.2. TABLEAUX ANALYTIQUES :

Tableau XXV: répartition des patients selon la tranche d'âge et la forme

Tranche d'âge en mois	Forme				TOTAL
	SS	SC	SS Bétathalassémie	SF	
6 à 59	9	1	2	8	20
60 à 119	8	3	0	6	17
120 à 180	7	1	2	3	13
TOTAL	24	5	4	17	50

P= 0,58

L'hémoglobinoase SS et SF ont été les plus retrouvées dans la tranche d'âge entre l'âge de 6 à 119 mois.

Tableau XXVI : répartition des patients selon les complications et la forme

Complication	Forme				TOTAL
	SS	SC	SS Bétathalassémie	SF	
Infection	9	0	0	4	13
CVO	1	2	0	5	8
Paludisme					
forme hyperthermique	6	1	0	3	10
Anémie hémolytique	4	1	3	4	12
AVC	3	0	0	0	3
Priapisme	0	1	0	0	1
Ostéomyélite	0	0	0	1	1
STA	1	0	1	0	2
TOTAL	24	5	4	17	50

Les infections ont surtout été présentes dans les cas d'homozygotes SS soit un nombre de 9 sur 50.

Tableau XXVII: répartition des patients selon les complications et sexe

Complications	Sexe			
	Masculin vs Féminin	OR (IC)	Khi ²	P
Infection	6vs7	0,41 (0,09-1,47)	1,87	0,17
CVO	8vs2	2,96 (0,48-23,22)	1,72	0,18
Paludisme forme hyper thermique	5vs5	0,54 (0,11-2,66)	0,76	0,38
Anémie Hémolytique	10vs2	4,05 (0,68-31,03)	3,05	0,08
AVC	1vs2	0,28 (0,01-4,48)	1,11	0,29
STA	1vs1	0,60 (0,02-23,69)	0,13	0,72
TOTAL	31vs19			

L'anémie hémolytique était 4 fois plus fréquente chez les garçons que chez les filles. Les CVO étaient environ 3 fois plus fréquentes chez les garçons que chez les filles.

Tableau XXVIII : répartition des patients selon la forme et le sexe

Forme	Sexe			
	Masculin Vs Féminin	OR (IC)	Khi ²	P
SS	12vs12	0,37 (0,09-1,39)	2,82	0,09
SC	4vs1	2,67 (0,24-68,05)	0,76	0,38
SS Beta Thalassémie	2vs2	0,59 (0,05-6,58)	0,27	0,60
SF	13vs4	2,71 (0,63-12,49)	2,29	0,13
TOTAL	31vs19			

Dans notre échantillon, les formes SC et SF étaient 3 fois plus fréquentes chez les garçons que chez les filles.

4. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

4.1. Approche méthodologique :

Au cours de l'étude certaines insuffisances ont été rencontrées en rapport avec le caractère rétrospectif. L'irrégularité dans le suivi et le coût relativement élevé du bilan complémentaire pour nombre de nos patients ont essentiellement constitué les difficultés dans ce travail.

La population étudiée représente la liste exhaustive des cas de complications dans le service de pédiatrie du centre hospitalier universitaire Gabriel Touré au cours de la période allant de mars 2005 à décembre 2007.

Sur les 50 patients, 41 étaient suivis dans le service dont 15 régulièrement. En outre 9 patients ont été reçus en situation d'urgence. Près de quatre patients sur cinq (82%) étaient accompagnés d'un cahier de suivi. Outre les dossiers qui sont gardés au sein de l'unité fonctionnelle, un cahier de suivi accompagne chaque malade. Dans ce cahier sont mentionnés la forme drépanocytaire, les antécédents, les hospitalisations, les transfusions, les vaccins et médicaments administrés, les rendez vous et les bilans effectués.

4.2. Les aspects sociodémographiques :

Les garçons étaient prédominants avec un taux de 60% soit un sex-ratio estimé à 1.5 en leur faveur. Ce résultat concorde avec celui de DIALLO [15] et FOFANA [24]. avec respectivement le sex-ratio de 1,2 et 1,28 en faveur du sexe masculin. Dans l'étude de DIONE [20] le sexe masculin et féminin étaient représentés à part égale. Par contre, une prédominance féminine [57,1%] a été retrouvée par BOUARE [6] soit un sex-ratio de 1,26 en leur faveur.

L'âge moyen des patients était de 75,6±47,6 mois avec des extrêmes de 6 et 180 mois soit une médiane de 66 mois. La tranche d'âge de 6-59 mois était la plus représentée avec un taux de 40%.

Cette prédominance serait due au fait que vers 12 à 48 mois l'HbS remplace presque totalement l'HbF d'où la fréquence élevée des crises et des complications en particulier l'infection et l'anémie.

Puis, elle commence à baisser à partir de 8-9 ans. Cette décroissance de l'effectif des malades drépanocytaires en fonction de l'âge a été notée par DIALLO [15] et DIONE [20], avec respectivement 40,9% et 47,2%. TRAORE FB [51], FOFANA [24].

Dans l'étude réalisée par ELOUNDOU [22] en milieu pédiatrique à Libreville [Gabon] sur la prise en charge de la douleur chez les drépanocytaires homozygotes hospitalisés, la tranche d'âge de 10-14 ans était prédominante. En effet selon la littérature les crises vaso-occlusives sont relativement fréquentes à cet âge.

Les sarakolés représentaient 24% suivis par les bambaras avec 22% puis des peuhls pour un taux de 10%. DIALLO [15] trouve des résultats similaires avec 34,8% pour les sarakolés, 21,2% pour les bambaras et 12,1% pour les peuhls. Cependant DIONE [20] trouvait une prédominance de l'ethnie sarakolé 28,2% suivi de l'ethnie peulh 22,7% puis l'ethnie bambara 19,1%. Nous observons une légère prédominance de l'ethnie malinké sur l'ethnie Sonrhaï, qui dans les études de TRAORE [51] et FOFANA [24] venaient en quatrième position.

En effet au Mali les mariages consanguins sont surtout l'apanage de certaines ethnies comme les sarakolés et les peuhls. Par ailleurs, l'ethnie bambara est relativement dominante dans la population générale du Mali.

La quasi-totalité des patients résidaient à Bamako. En effet notre étude s'est déroulée au centre hospitalier universitaire Gabriel Touré, situé en plein cœur de la ville de Bamako. Aussi ce centre abrite le personnel qualifié recevant toutes les références en provenance des structures de santé de premier et de second niveau de la pyramide sanitaire au Mali. La majorité de nos patients provenait des communes I et V du District de Bamako avec un taux de 24% chacune. Ceci s'explique par le fait que la commune I est majoritairement habitée par des sarakolés et des bambaras, alors que la commune V est très peuplée. DIALLO [15] et DIONE [20] ont trouvé respectivement 22,7% et 20,9% pour la commune I et 21,2% et 18,2% pour la commune VI, ces résultats sont différents de ceux de la présente étude.

Vingt enfants n'avaient pas l'âge d'être scolarisé. Parmi les malades d'âge scolaire 4 enfants soit 8% de notre échantillon ne fréquentaient pas une école. Au Mali, l'âge minimum scolarisable est estimé à 7 ans et 40% des patients soumis à notre étude avaient entre 6 et 59 mois.

Selon la profession des parents, les fonctionnaires étaient les plus représentés avec 42% suivis des commerçants pour un taux de 30%. Le niveau intellectuel des fonctionnaires semble plaider en faveur de ce constat entraînant beaucoup plus la sensibilité et la recherche de soins en temps opportun.

Nos résultats sont similaires à ceux de TRAORE [51] qui trouve également une prédominance des fonctionnaires suivi des commerçants avec 20,6%. Par contre il y'a une discordance avec ceux de DIALLO [15] et DIONE [20] qui trouvent une prédominance des commerçants pour des taux de plus de 40% (41% et 47,3%) contre environ 27% de fonctionnaires (27,9% et 27,3%). La majorité des mères étaient des ménagères dans près de 80%. DIALLO [15], DIONE [20] et TRAORE [51] ont trouvé des résultats similaires. Ce constat pourrait s'expliquer par le niveau de scolarisation relativement bas des femmes au Mali à l'instar des pays en développement.

La drépanocytose étant une maladie génétique aux conséquences lourdes, l'influence de certains facteurs importants liés à la famille sur la maladie et pouvant entraver la bonne prise en charge de la maladie, mérite d'être étudiée.

Le Mali reste un pays très enraciné dans ses traditions et coutumes, et l'endogamie en est une preuve. Ainsi parmi les patients, 44% étaient nés d'un mariage consanguin. Beaucoup d'auteurs ont cité l'endogamie comme facteur exposant à la survenue des formes sévères de drépanocytose [11, 19, 25].

Le nombre d'enfants drépanocytaires dans une famille peut avoir des répercussions significatives sur la prise en charge des malades.

Plus il y a d'enfants malades, plus les charges sont élevées. Plus il y a de décès, plus les familles sont traumatisées. Dans certaines familles il y a eu

des décès dans la fratrie. La majorité de nos patients avait au moins un drépanocytaire dans sa fratrie soit un taux de 80%. Par contre selon DIALLO [15] et ELOUNDOU [22], les patients avaient au moins un frère/sœur drépanocytaire avec des proportions respectives de 31% et 45%.

Plus de la moitié de nos patients présentaient des antécédents de douleurs ostéo articulaires et/ou abdominales. Quatre vingt deux pour cent des patients possédaient un cahier de suivi ; parmi eux, 37% seulement étaient réguliers dans le suivi. La presque totalité de nos patients (98%) avaient reçu leurs vaccins du P.E.V correspondant à leur âge.

4.3. Les aspects cliniques et biologiques :

La fièvre a été le motif de consultation le plus cité avec 40% suivi des douleurs ostéo articulaires avec 24%. Contrairement à notre étude, DIALLO [15], TRAORE [51], ELOUNDOU [22] et DIONE [20] ont trouvé respectivement 33,3%, 83,2%, 35% et 21,8% des cas pour les douleurs ostéoarticulaires comme motif de consultation le plus fréquent.

La fièvre et la pâleur étaient les signes les plus retrouvés avec respectivement 64% et 54%. Contrairement à notre étude, DIONE [20] et DIALLO [15] ont trouvé respectivement 24,6% et 69,7% pour la pâleur, 23,2% et 65,2% pour la fièvre. FOFANA [24] avait trouvé une prédominance de l'ictère et NEHOULNE [42] une prédominance de la fièvre.

4.3.1. Pathologies associées :

L'infection a représenté 26% des complications et l'anémie hémolytique représentait 24%. Les infections constituent l'une des principales causes de mortalité et de morbidité chez les drépanocytaires. Selon ROBINSON et WATSON, le risque pour les drépanocytaires de faire une infection est 30 fois plus élevé que pour la population normale. Elles résultent surtout d'une perturbation de la phagocytose et de la fonction splénique.

Les broncho-pneumopathies sont considérées comme les infections les plus fréquentes du drépanocytaire. Dans notre étude les infections pulmonaires représentaient plus de la moitié.

4.3.1.1. Aspects biologiques :

Dans notre étude, nous avons souhaité donner à tous les malades les bilans les plus accessibles pouvant être faits rapidement et à moindre coût au sein de la structure hospitalière pour avoir une idée de l'impact de certains facteurs sur la maladie.

Mais pour des raisons financières et matérielles, ces bilans n'ont pu être honorés par tous.

Formes drépanocytaires : La forme homozygote SS représente à peu près la moitié avec 48% des cas, la forme SF 34%, la forme double hétérozygote SC 10% et le composite S bêta thalassémie 8%. Cette prédominance de la forme homozygote SS pourrait s'expliquer par le fait que la population de la tranche d'âge 6 mois - 4 ans était très élevée. Ces résultats sont similaires à ceux de DIALLO [15] et FOFANA [24] qui trouvent respectivement 54,6 et 45% pour la forme homozygote SS, 33,3% et 36,2% pour la forme SF et (12,1% et 18,8%) pour la forme SC. Quant à ceux de NOUHOULNE [42] au Tchad, 95% des drépanocytaires étaient de forme SS. Nos résultats sont différents de ceux de DIONE [20], qui trouve une prédominance de la forme SF sur les formes SS et SC avec respectivement 32,7%, 29,1% et 19,1% des cas. Dans notre étude 20/50 des pères des enfants soit 40% possédaient leur électrophorèse de l'hémoglobine avec une prédominance de 36% pour la forme AS et 22/50 des mères soit 44% possédaient leur électrophorèse avec une prédominance de 40% pour la forme AS.

Tous nos drépanocytaires ont été groupés, le groupe rhésus B+ (positif) était le plus représenté avec 34% de cas suivi par le groupe rhésus O+ (positif).

Le taux d'hémoglobine a été réalisé chez 45 malades, et 40% avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6g/dl, 58% avaient une anémie modérée. Nos résultats sont similaires à ceux de DIALLO [15] et supérieurs à ceux de FOFANA [24] et DIONE [20] qui trouvent respectivement 15% et 13.3% des enfants avec un taux d'hémoglobine inférieur à 6g/dl.

Les patients qui avaient un taux d'hémoglobine inférieur à 6 g/dl avec détresse respiratoire associée ont été systématiquement transfusés en plus de leur traitement antalgique.

La goutte épaisse n'a été faite que chez 34 malades avec 53% de positive. Il semble qu'au niveau cellulaire, la présence d'hémoglobine S soit défavorable à la prolifération de Plasmodium falciparum selon RAKOTOARIMANA [45]. Ceci pourrait expliquer le faible taux de positivité de notre étude 53%. Cependant nos résultats sont supérieurs à ceux de NEHOULNE [42] et de DIALLO [15] avec des taux respectifs de 21,1 et 27,7%.

ASPECTS ANALYTIQUES :

L'influence de l'âge sur les formes drépanocytaires

Nous constatons que l'âge n'a pas d'influence sur les formes drépanocytaires. L'hémoglobinoses SS et SF ont été les plus retrouvées dans la tranche d'âge de 6 à 119 mois.

L'influence des formes dans la survenue des complications

Les formes influencent la survenue des complications, 3/3 soit 100% des cas d'accident vasculaire cérébral chez les homozygotes SS (P=0,02).

Les infections ont surtout été présentes dans les cas d'homozygotes SS soit un nombre de 9 sur 50. Aussi ce groupe présentait en son sein tous les cas d'accident vasculaire cérébral survenus pendant la période de l'étude.

L'anémie hémolytique était 4 fois plus fréquente chez les garçons que chez les filles. Les CVO étaient environ 3 fois plus fréquentes dans le sexe masculin.

Influence du sexe sur la survenue des complications

Nous avons constaté que le sexe n'influe pas dans la survenue des complications.

Les infections, les formes hyperthermiques de paludisme, les cas d'accident vasculaire cérébral et le syndrome thoracique aiguë ne semblaient pas être influencés par le genre du patient. Dans notre échantillon, les formes SC et SF étaient environ 3 fois plus fréquentes chez les garçons que chez les filles.

Hospitalisation :

Selon le protocole standard établi par l'unité fonctionnelle, l'hospitalisation concernait les malades ayant une complication aiguë, une douleur intense ; une température supérieure à 39°C, un taux d'hémoglobine inférieur à 6g/dl et/ou présence des signes de détresse.

Ainsi au cours de notre étude 26% des malades avaient été hospitalisés pour infections, 24% pour anémie hémolytique, 20% pour accès palustre et CVO. Grâce à ce protocole nous avons enregistré 21 cas de ré hospitalisation soit 42% des cas contre 30% et 0,9% dans les études de DIALLO [15] et de DIONE [20].

Le traitement a été respecté dans la majorité des cas, malgré le coût élevé des médicaments et des analyses. Ce constat est en rapport avec celui de DIALLO [15] et de DIONE [20].

Dans 90% des cas l'évolution a été favorable contre 78,8% et 84,6% respectivement de DIALLO [15] et de DIONE [20].

Ce résultat pourrait s'expliquer par le fait que la majorité des parents de malade était des fonctionnaires (42%) et des commerçants (26%).

Près de quatre patients sur cinq (soit 82%) des patients avaient un cahier de suivi, 15 (37%) étaient réguliers au rendez-vous avec 26 (63%) cas irréguliers et les 9 (18%) avaient consulté en situation d'urgence.

5. CONCLUSION

Au terme de notre étude, nous constatons que les conditions de prise en charge des complications aiguës de nos malades drépanocytaires restent encore difficiles malgré les multiples travaux menés sur la drépanocytose. Le coût élevé des médicaments et l'inaccessibilité à certains bilans biologiques d'urgence constituent un problème majeur en ce qui concerne la bonne prise en charge thérapeutique immédiate. Nos résultats ont permis d'aboutir aux conclusions suivantes :

La tranche d'âge des enfants de 6 mois – 5 ans était la plus touchée avec 40% de cas.

Le sexe masculin était le plus représenté avec 60% de cas. Les formes SS avec 48% et SF avec 34% restent de surcroît les formes les plus graves et majoritaires. Les infections et l'anémie hémolytique ont été les pathologies les plus associées avec respectivement des taux de 26 et 24%.

Les crises vaso occlusives (CVO) et l'anémie ont été les premières causes d'hospitalisation. Le syndrome pieds mains et les douleurs ostéo articulaires ont été les premières circonstances de découverte avec respectivement 54 et 28% des cas.

Parmi nos patients 82% ont fait le suivi, seuls 37% de ces malades étaient réguliers dans le suivi. Environ 42% de nos malades ont été ré hospitalisés au cours de l'étude. Les antibiotiques, les antalgiques et les anti-inflammatoires ont été les médicaments les plus prescrits.

La drépanocytose constitue une pathologie hautement invalidante avec de larges conséquence dont : les difficultés d'insertion socioprofessionnelle, conjugale; d'absentéisme au travail et de complication dont la prise en charge est au dessus des possibilités financières dans la plus part des pays en développement.

6. RECOMMANDATIONS

Au regard des résultats obtenus, nous préconisons :

Aux autorités de :

- Reconnaître la drépanocytose comme une maladie sociale, donc un problème de santé publique.
- Former et recycler les agents de santé pour une meilleure prise en charge de la maladie drépanocytaire.

Aux professionnels de la santé:

- Apprendre aux parents à reconnaître les facteurs déclenchants et les signes d'alerte.
- Etre plus vigilant dans le diagnostic de la drépanocytose.
- Faire le dépistage post natal de la drépanocytose.
- Référer le drépanocytaire au spécialiste le plus tôt possible.
- Promouvoir à travers des programmes d'information, d'éducation et de communication, les conditions d'une meilleure prise en charge de la drépanocytose.

Aux familles

- Adhérer et participer aux activités de l'AMLUD.
- Assurer le suivi correct et régulier des enfants drépanocytaires afin d'appliquer les mesures préventives contre la survenue des crises et des complications.
- Faire l'électrophorèse de l'Hb chez chaque jeune avant son mariage.

7. BIBLIOGRAPHIE

- 1. AMMAR ; JAMEL-GHRAIRI ; HEDIA-EL MEKKI ; FATHIA-AISSA ; IMEN-HAMZAOUI AGNES. :** 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.
- 2. AUBRY P. ; E. TOUZE J. :** Double hétérozygotisme SC avec ostéonécrose. Cas clinique en Médecine Tropicale. La Duraulie édit. 1990, pp.184-185.
- 3. BARDAKDJIAN J. ; WAJCMAN H. :** Epidémiologie de la drépanocytose Revue du praticien 2004 : 54p1531-1533
- 4. BEGUE P. ; ASSIMADJI K. :** Diagnostic de la drépanocytose et ses complications ; IN : BEGUE P. « la maladie drépanocytaire ». Sandoz Edition, Montreuil : 1984. P. 78-95.
- 5. BEAUVAIS P. :** Drépanocytose expansion scientifique française 1981,98.616-15- BEA.
- 6. BOUARE :** Aspects échographiques au cours de <la drépanocytose chez l'enfant de 0 à 16 ans dans le service cardiologique du CHU Gabriel TOURE en 2006 à propos de 70 cas ; Thèse de Médecine ; Bamako : 2007 ; N° 51 .
- 7. Cabannes et Sangaré A :** La thérapeutique de la crise drépanocytaire de l'enfant. Med Afr Noire 1976 23 : 225-236
- 8. CHARACHE S.; SCOTT J.C.; CHARACHE P.:** "Acute chest syndrome" in adults with sickle cell anemia. Arch Intern Med 139:67, 1979
- 9. CISSOKO S. :** Aspect clinique de la drépanocytose chez les enfants au Mali. : Thèse de Méd. Bamako : 1974 N° 8. P. 16
- 10. COULIBALY S. :** drépanocytose, état actuel des connaissances concernant la thérapeutique et les perspectives d'avenir : Thèse de Méd. Bamako : 1983 N° 28. P. 16.
- 11. COULIBALY S.M. :** Morbidité et mortalité dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré en 1999 et 2000. Thèse de Méd. Bamako : 2001. P. 17.

- 12. COUTTANT-PERRONNE V.; ROBERTS-HAREWOOD M.; BACHIR D. et all.** : Patterns of mortality in sickle cell disease in adults in Europe Submitted.
- 13. DIAGNE I. ; N'DIAYE Q. ; MOREIRA C. ; SIGNA T. H. ; CAMARA B ; SARR S ; SOND F M.** : les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal : Arch. Pédiatrie 2000 ; 7 : 16-24)
- 14. DIAGNE I. ; N.D.R. DIAGNE – GUEYE ; H. SIGNATE-SY ; CAMARA B. ; PH. LOPEZ-SALL ; A. DIACK - M'BAYE ; M. SARR ; M. BA ; H. D. SOW ; N. KUAKUVI.** : 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.
- 15. DIALLO D.** : Suivi des enfants drépanocytaires de 0-15 ans dans le service de pédiatrie du CHU-GT, Thèse de Méd. Bamako : 04-M-16.
- 16. Diallo D:** Drépanocytose au Mali en 2002 XVII (2) : P 37-43
- 17. DIALLO Y. L.** : complications ostéo articulaires chez les drépanocytaires au Mali : à propos de 31 cas. Thèse de Méd. Bamako : 2001-M-50.
- 18. DIATTA S.** : Contribution à l'étude de la prévalence des hémoglobinopathies au Niger. Thèse de doctorat, Niamey : 105 : 1981.38.
- 19. DICKO A. D.** : Importance des données anthropologiques dans la prise en charge de la drépanocytose. Thèse de Méd. Bamako : 2000 N°43.
- 20. DIONE L.** : Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan d'une année dans le service de pédiatrie de CHU GT Thèse de Méd. Bamako 2007.
- 21. DREPANOCYTOSE :** Aspects actuels en Afrique noire. Archives de Pédiatrie (2005):
www./DrépanocytoseaspectsactuelsenAfriquenoire/guetali.Fr.
- 22. ELOUNDOU G. R.C.** : Prise en charge de la crise drépanocytaire selon les critères de l'OMS. Etude en milieu hospitalier pédiatrique à Libreville. Thèse médecine N° 32 2002.

- 23. Flint I Harding RH Boyce AJ Clegg JB:**The population *genetics* hemoglobinopathies. *Baillières. clin hematol* 1993;89 342-7
- 24. FOFANA :** Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré. Thèse de Méd. Bamako : 2002 N°32.
- 25. GALACTEROS F. ; DORMENT S. :** Drépanocytose et santé publique. Colloque CIE, INSERM ; 1990
- 26. GALACTEROS F. ; BEUZARD Y. :** thalassémies et hémoglobines anormales. In hématologie de **BERNARD DREYFUS**, eds. Paris : 3ème édition, Flammarion 1992 : 378- 93
- 27. GALACTEROS F. :** Physiopathologie de la drépanocytose *Revue du praticien* 2004 : 54p1535.
- 28. Galacteros F:** Physiopathologie de la drépanocytose, de la théorie aux aspects pratiques. *Revue du praticien / 2004 : 54*
- 29. GENTILLINI M. :** Médecine Tropicale les anémies tropicales Paris (Flammarion) 1995 page 513
- 30. GIROT R. :** Actualité sur la drépanocytose *Arch. Fr. pédiatre*, 1986 ; 43 : 525-31.
- 31. HAIDARA F. C. :** drépanocytose en médecine adulte : Réflexion sur les complications chroniques dégénératives. Thèse de Méd. Bamako : N° 3
- 32. Haute Autorité de Santé :** Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent/ Service des recommandations professionnelles /Septembre 2005 p 22-24.
- 33. [http:// documentation. Ledamed. Org/ IMG/html/ doc-10905. html](http://documentation.Ledamed.Org/IMG/html/doc-10905.html) diagnostic biologique de la drépanocytose.**
- 34. [http: // www. Orpha. Net/data/patho/FR/2-drepanocyt.html](http://www.Orpha.Net/data/patho/FR/2-drepanocyt.html)**
- 35. Josiane Bardakdjian, Henri Wajcman, :** Epidémiologie de la drépanocytose *Revue du praticien* 2004

- 36. KIRKPATRICK M.; HAYNES J.; BASS J.B. :** Results of bronchoscopically obtained lower airway cultures from adult sickle cell disease patients with the acute chest syndrome. *Am J Med* 1991 ; 90 : 206-10.
- 37. LABIE D. ; ELION J.:** L'endothélium vasculaire, composante majeure de la maladie drépanocytose. *Méd. / science* 1988 ; 14 : 352-355.
- 38. LABIE D. ; WAJCMAN H. :** La biologie de l'hémoglobine S : épidémiologie et génétique. IN BEGUE P. « la maladie drépanocytaire ». Sandoz édition, Montreuil, 1984 : 14-15
- 39. Lehmann H:** The distribution of Sickle cell trait. *J clin Path* 1953 6:329
- 40. Maiga I :** Intérêt de l'étude des hémoglobinopathies à Bamako hémoglobinoase, thalassémie et hémoglobine glycosylée
- 41. MAITRE B.; HABIBI A.; ROUDOT-THORAVAL F. et all. :** Acute chest syndrome in adults with sickle cell disease: therapeutic approach, outcome and results of bronchoalveolar lavage in a monocentric series of 107 episodes. *Chest* 2000; 117: 1386-92.
- 42. NEHOULNE G. :** Les hémoglobinopathies drépanocytaires : Aspects épidémiologiques, cliniques et facteurs d'exposition dans le service de pédiatrie de l'hôpital général de référence national de N'Djaména : Thèse de Méd. 2003 N'Djaména
- 43. ONDO A.** la drépanocytose. *Review African Child Health (UWAPSA)*, 2001; 3(1):50-51.
- 44. ORGANISATION MONDIALE DE LA SANTE (OMS) :** La lutte contre les anémies héréditaires au niveau de la collectivité : Mémoire sur une réunion de l'O.M.S, 1989 ; 61 : 277-297
- 45. RAKOTOARIMANA D. R. :** Evolution générale de la maladie drépanocytose chez l'enfant. IN : BEGUE P. « la maladie drépanocytaire » Sandoz édition, Montreuil 1984 ; 210-18.
- 46. SANGARE M :** Enquête CAP des prestataires de santé sur la prise en charge de la drépanocytose dans les centres de santé du district de Bamako. Thèse de Méd. Bamako: 2003-2004. P.77.

- 47. SERJEANT GR.** Sickle cell disease.
Lancet 1997; 350: 725-30.
- 48. SIBAI H. ; A. SAKOUTE ; M. YAAKOUBI ; M. FEHRI.** : Priapisme et infection pulmonaire chez l'enfant. Annales d'urologie 37 (2003) 143-145.
- 49. SOARES I. ; DIAGNE I. ; G.M.M ; A. GUEYE ; DIAGNE ; GUEYE N.D.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.
- 50. SOUMANO. C** : Connaissances et attitudes pratiques des mères face à la prise en charge de l'enfant drépanocytaire dans les ménages à Bamako. Thèse méd. Bamako : 05-M-16.
- 51. TRAORE FB** : Aspects socio-économiques et cliniques de la drépanocytose chez l'enfant à Bamako : à propos de 105 cas. Thèse, Méd. 1992 ; N°30.
- 52. TRAORE M.** : Les activités de l'unité fonctionnelle de prise en charge et de suivi des enfants drépanocytaires : Bilan deux années dans le service de pédiatrie de CHU GT Thèse de Méd. Bamako 2008.
- 53. TRAORE I** : Lésions osseuses dans la drépanocytose, étude radiologique. Thèse Méd. Anger 1974 ; N°35.
- 54. TRAORE R** : Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0-15 ans dans le service de pédiatrie de l'Hôpital Gabriel Touré. Thèse de Méd. Bamako : 2002 n°32.
- 55. VICHINSKI E. ; NEUMAYR L. ; EARLES A. et all.** : For the National Acute chest Study group. Causes and outcomes of the acute chest syndrome in sickle cell disease N Engl J Med 2000; 342: 1855-65.

Fiche signalétique

Nom : KOREÏSSI **Prénom :** Mariam

Titre de la thèse : Complications aiguës de la drépanocytose
chez les enfants dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel TOURE

Année universitaire : 2008-2009

Ville de soutenance : Bamako **Pays d'origine :** Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine, de pharmacie et
d'odontostomatologie du Mali.

Secteur d'intérêt : Pédiatrie, hématologie, santé publique.

Résumé

Maladie héréditaire, la drépanocytose constitue actuellement au Mali un problème majeur médical et social. L'objectif général de notre étude était d'étudier les complications aiguës de la drépanocytose dans le service de pédiatrie du CHU G.T à travers une étude longitudinale portant sur 50 patients hospitalisés.

Il ressort de notre étude que:

L'âge moyen était de $75,6 \pm 47,6$ mois avec des extrêmes de 6 et 180 mois. Un peu moins d'un patient sur deux étaient issu d'un mariage consanguin soit un taux de 44%.

Les principaux motifs de consultation ont été la fièvre et la douleur ostéo articulaire avec des taux respectifs de 40% et 24%.

Les infections et l'anémie hémolytique ont été les complications dominantes soit un taux de 26% et 24% pour l'un et l'autre.

L'évolution favorable a été notée dans 90% des cas. Deux cas de décès ont été enregistrés soit un taux de létalité de 4%.

la prise en charge précoce et l'amélioration de la qualité des soins restent fortement recommandées devant tout cas de complication aiguë de la drépanocytose.

La drépanocytose constitue une pathologie hautement invalidante responsable de difficulté d'insertion socioprofessionnelle, conjugale; d'absentéisme au travail avec une prise en charge excédant les possibilités financières de la plus part des patients.

Mots clés : complications, drépanocytose, pédiatrie, bamako

The Identification sheet

Last name: KOREISSI **First name:** Mariam

Title of the thesis: Children's acute complications of sickle anemia at the pediatrics service of the Teaching Hospital Gabriel TOURE

School year 2007-2008

Memory defense place: Bamako **Country:** Mali

Registration place: The Library of the Faculty of Medicine, Pharmacy and "Odontostomatology" of Mali

Interested sectors: Paediatrics, haematology, public health

Summary

A hereditary illness, the sickle anemia constitutes nowadays a major medical and social concern in Mali. The main goal of our study was to study the acute complication of sickle anemia in the pediatrics services of the Teaching Hospital GT through a longitudinal survey on 50 (fifty) hospitalized patients.

The studies highlighted that:

The average age was more or less from 75.5 (seventy five and half) to 47.5 (forty and half) months with the extremes of 6 (six) and 180 (one hundred eighty) months. Almost less than one patient out of two results from a marriage between blood relations which is to say a rate of 44% (forty four percent).

The main grounds of their consultations were fever and pained joints and bones pains with the respective rates of 40% (forty percent) and 20% (twenty percent).

The infections and the haemolytic anaemia were the outstanding complications that are to say a rate of 26% (twenty six percent) and 24% (twenty four percent) for the first and the latter.

A favorable progress was noticed in 90% (ninety percent) of the cases. Two deaths were registered that is to say a sample rate of 4% (four percent).

The early follow-up and the improvement of the quality of the aids are strongly advised in any case of acute complication of sickle anemia.

The sickle anemia constitutes a high disabling pathology causing socio professional integration difficulties, conjugal; absenteeism at work and with a health care costs exceeding the financial resources of most of the patients.

The keynotes: complications, sickle anemia, paediatrics, bamako

26 Si oui, lequel.....

27 Avez-vous été orienté vers cette association Oui Non

28 Si oui, Comment?

Depuis Combien de temps

29 Fréquentez-vous cette association Oui Non

30 Si oui, depuis quand ? :

31 quelle était vos attentes au moment de cette 1ère fréquentation.

.....

32 Etiez vous satisfaits de cette première fréquentation ?

Oui Non

33 Si oui pour quelle raison

34 Si non pour quelle raison

35 Votre fréquentation est-elle régulière ?

Oui Non

36 Si oui pourquoi

37 Si non pourquoi

38 De quoi aviez vous bénéficié depuis votre adhésion à cette association.

.....

39 Quelles sont vos motivations

40 Quelles ont été les difficultés rencontrées

41 Qu'est ce qu'il faut améliorer dans cette association.....

.....

42 Quel est l'avantage d'être membre de cette association.....

Examen physique

Plaintes :

44 Poids.....Taille.....PC.....

45 Fièvre

46 Douleur Thoracique

47 Ictère Conjonctival

48 Pâleur cutanéomuqueuse

49 Hématurie

50 Splénomégalie Oui Non

51 Hépatomégalie Oui Non

52 Atteintes osseuses Oui Non

53 Si oui, quel type

54 Signes neurologiques Oui Non

56 signe de lutte

57 souffle cardiaque

58 Retards pubertaires

59 Complications a) Anémie hémolytique b) Crise vaso occlusive

c) Syndrôme thoracique aigu d) Priapisme e) infections

f) autres :

Bilan systématique

60 Electrophorèses de l'hémoglobine Oui Non

Si oui, résultat.....

61 NFS-VS + Réticulocyte Oui Non .

Si oui, résultat.....

62 Groupage rhésus Oui Non

Si oui, résultat.....

63 Phénotype érythrocytaire Oui Non

Si oui, resultat.....

64 Transaminase Oui Non

Si oui, resultat.....

65 Bilirubinémie Oui Non

Si oui, resultat.....

66 Gamma GT Oui Non

Si oui, résultat.....

67 Ferritinémie et capacité de fixation Oui Non

Si oui, résultat.....

68 Traitement prescrit Oui Non

Si oui, quel (s) produit (s).....

79 Evolution :

- Guérison

- séquelles

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 les lois de l'humanité.

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

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

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

Je le jure !