

MINISTRE DE L'EDUCATION
NATIONALE

ECOLE NATIONALE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE DU MALI

REPUBLIQUE DU MALI
Un peuple - Un but - Une Foi

N° 30

ANNEE 1992

ASPECTS SOCIO-ECONOMIQUES ET CLINIQUES DE LA DREPANOCYTOSE CHEZ L'ENFANT A BAMAKO

(à propos de 105 cas)

THESE:

Présenté et soutenue publiquement

leMars 1993

devant

l'Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie du Mali

Par

Fatoumata Binta TRAORE (épouse DAO)

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Diplôme d'ETAT

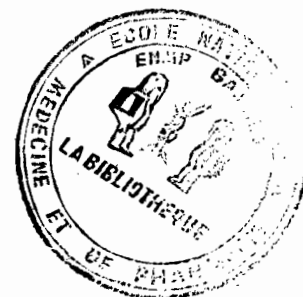
Jury

Président: Professeur SIDI Yaya SIMAGA

Membres: Professeur Toumani SIDIBE

Dr. Anatole TOUNKARA

DIRECTEUR DE THESE : Mamadou Marouf KEITA



ECOLE NATIONALE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DU MALI
ANNEE UNIVERSITAIRE 1991 - 1992

LISTE DES PROFESSEURS

Professeur ISSA TRAORE	Doyen
Professeur BOUBACAR S. CISSE	Premier Assesseur
Professeur AMADOU DOLO	Deuxième Assesseur
Docteur BERNARD CHANFREAU	Conseiller Technique
Professeur BAKARY M. CISSE	Secrétaire Général

D.E.R. CHIRURGIE ET SPECIALITES CHIRURGICALES

1. PROFESSEURS AGREGES.

Professeur Abdel Karim KOUMARE	Chef DER de chirurgie
Professeur Mamadou Lamine TRAORE	Chirurgie Générale
Professeur Aliou BA	Ophtalmologie
Professeur Bocar SALL	Ortho. Traumat. Secourisme
Professeur Sambou SOUMARE	Chirurgie générale
Professeur Abdou Alassane TOURE	Ortho. Traumat
Professeur Amadou DOLO	Gynéco - Obstétrique
Professeur Djibril SANGARE	Chirurgie Générale

2. ASSISTANTS CHEF DE CLINIQUE

Docteur Madame SY Aida SOW	Gynéco - Obstétrique
Docteur Kalilou OUATTARA	Urologie
Docteur Mamadou L. DIOMBANA	Odonto - Stomatologie
Docteur Djibril SANGARE	Chirurgie générale
Docteur Salif Diakité	Gynéco - Obstétrique
Docteur Abdoulaye DIALLO	Ophtalmologie
Docteur Alhousséini Ag MOHAMED	O.R.L.
Docteur Mme DIANE F.S. DIABATE	Gynéco - Obstétrique
Docteur Abdoulaye DIALLO	Anesth - Réanimation
Docteur Sidi Yaya TOURE	Anesth - Réanimation
Docteur Gangaly DIALLO	Chirurgie Générale
Docteur Sékou SIDIBE	Ortho - Traumatologie
Docteur A.K. TRAORE DIT DIOP	Chirurgie Générale

D.E.R. DE SCIENCES FONDAMENTALES

1. PROFESSEURS AGREGES

Professeur Bréhima KOUMARE	Microbiologie
Professeur Siné BAYO	Anatomie - Pathologie.
Professeur Gaoussou KANOUTE	Chimie Analytique
Professeur Yaya FOFANA	Hématologie
Professeur Ogobara DOUMBO	Parasitologie

2. DOCTEURS D'ETAT

Professeur Yéya Tiémoko TOURE	Biologie
Professeur Amadou Diallo	Chef D.E.R. Sciences Fond.

3. DOCTEURS 3° CYCLE

Professeur Moussa HARAMA	Chimie Organique
Professeur Massa SANOGO	Chimie Analytique
Professeur Bakary M. CISSE	Biochimie
Professeur Mahamadou CISSE	Biologie
Professeur Sekou F.M. TRAORE	Entomologie médicale
Professeur Abdoulaye DABO	Malacologie, Biologie Animale
Professeur N'Yenigue S. KOITA	Chimie Organique

4. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur Abderhamane S. MAIGA	Parasitologie
Docteur Anatole TOUNKARA	Immunologie
Docteur Amadou TOURE	Histo - Embryologie

5. MAITRES ASSISTANTS

Docteur Abdrahamane TOUNKARA	Biochimie
Docteur Flabou BOUGOUDOGO	Bactériologie

D.E.R. DE MEDECINE ET SPECIALITES MEDICALES

1. PROFESSEURS AGREGES

Professeur Abdoulaye AG RHALY	Chef D.E.R. Médecine
Professeur Souleymane SANGARE	Pneumo - phtisiologie
Professeur Aly GUINDO	Gastro - Entérologie
Professeur Mamadou K. TOURE	Cardiologie
Professeur Mahamane MAIGA	Néphrologie
Professeur Ali Nouhoum DIALLO	Médecine Interne
Professeur Baba KOUMARE	Psychiatrie
Professeur Moussa TRAORE	Neurologie
Professeur Issa TRAORE	Radiologie
Professeur Mamadou M. KEITA	Pédiatrie
Professeur Eric PICHARD	Médecine Interne
Professeur Toumani SIDIBE	Pédiatrie

2. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur Abdel Kader TRAORE	Médecine Interne
Docteur Moussa Y. MAIGA	Gastro - Entérologie
Docteur Balla COULIBALY	Pédiatrie
Docteur Boubacar DIALLO	Cardiologie
Docteur Dapa Ali DIALLO	Hémato - Médec. Interne
Docteur Somita KEITA	Dermato - Léprologie
Docteur Bah KEITA	Pneumo - Phtisiologie
Docteur Hamar A TRAORE	Médecine Interne

D.E.R de SCIENCES PHARMACEUTIQUES

1. PROFESSEURS AGREGES

Professeur Boubacar CISSE	Toxicologie
Professeur Arouna KEITA	Matières Médicales

2. MAITRES ASSISTANTS

Docteur Boukassoum HAIDARA	Législ. Gest. Pharm
Docteur Elimane MARIKO	Pharmacodynamie
Docteur Ousmane DOUMBIA	Chef D.E.R SCES PHARM.
Docteur Drissa DIALLO	Matières Médicales

D.E.R DE SANTE PUBLIQUE

1. PROFESSEURS AGREGES

Professeur Sidi Yaya SIMAGA	Santé Publique (Chef D.E.R.)
Professeur Moussa A. MAIGA	Santé Publique
Docteur hubert BALIQUE	Maitre de Conf. Santé Pub.

2. ASSISTANTS CHEFS DE CLINIQUE

Docteur Bernard CHANFREAU	Santé Publique
Docteur Bocar G. TOURE	Santé Publique
Docteur Sory I. KABA	Santé Publique

CHARGES DE COURS

Docteur Mme CISSE A. GAKOU	Galénique
Professeur N'Golo DIARRA	Botanique
Professeur Bouba DIARRA	Bactériologie
Professeur Salikou SANOGO	Physique
Professeur Daouda DIALLO	Chimie Générale et Min.
Professeur Bakary I. SACKO	Biochimie
Professeur Yoro DIAKITE	Maths
Professeur Sidiki DIABATE	Bibliographie
Docteur Salikou Aliou KEITA	Galénique
Docteur Boubacar KANTE.	Galénique
Docteur Souleymane GUINDO	Gestion
Docteur Mrs Sira DEMBELE	Maths
Mr Modibo DIARRA	Nutrition
Mrs MAIGA Fatoumata SOKONA	Hygiène du Milieu

ASSISTANTS

Docteur Nouhoum ONGOIBA	Chirurgie
Docteur Saharé FONGORO	Néphrologie
Docteur Bakoroba COULIBALY	Psychiatrie
Docteur Benoît KOUMARE	Chimie Analytique
Docteur Ababacar I. MAIGA	Toxicologie
Docteur Mamadou DEMBELE	Médecine Interne

CES

Docteur Daba SOGODOGO	Chirurgie Générale
Docteur Georges YAYA (centrafrique)	Ophtalmologie
Docteur Abdou ISSA (NIGER)	Ophtalmologie
Docteur Amadou DIALLO (Sénégal)	Ophtalmologie
Docteur Askia Mohamed (NIGER)	Ophtalmologie
Docteur Oumar BORE	Ophtalmologie
Docteur N'DJIKAM jonas (Cameroun)	Ophtalmologie
Docteur DEZOUMBE Djoro (Tchad)	Ophtalmologie
Docteur Aboubacrine A. MAIGA	Santé Publique
Docteur Dababou SIMPARA	Chirurgie Générale
Docteur Mahamane TRAORE	Chirurgie Générale
Docteur Mohamed Ag BENDECH	Santé Publique
Docteur Mamadou MAIGA	Dermatologie

PROFESSEURS MISSIONNAIRES

Professeur J. P. BISSET	Biophysique
Professeur F. ROUX	Biophysique
Professeur G. FARNARIER	Physiologie
Professeur G. GRAS	Hydrologie
Professeur E. A YAPO	Biochimie
Professeur Babacar FAYE	Pharmacodynamie
Professeur Mamadou BADIANE	Pharmacie Chimique
Professeur Issa LO	Législation

PERSONNELS RESSOURCES

Docteur Madani TOURE	H.G.T.
Docteur Tahirou BA	H.G.T.
Docteur Amadou MARIKO	H.G.T.
Docteur Badi KEITA	H.G.T.
Docteur Antoine NIANTAO	H.G.T.
Docteur Kassim SANOGO	H.G.T.
Docteur Yéya I. MAIGA	I.N.R.S.P.
Docteur Chompere KONE	I.N.R.S.P.
Docteur Adama SANOGO	I.N.R.S.P.
Docteur BA Marie P. DIALLO	I.N.R.S.P.
Docteur Almahdy DICKO	P.M.I. SOGONINKO
Docteur Mohamed TRAORE	KATI
Docteur Arkia DIALLO	P.M.I. CENTRALE
Docteur REZNIKOFF	I.O.T.A.
Docteur TRAORE J. THOMAS	I.O.T.A.
Docteur P. BOBIN	I. Marchoux
Docteur A. DELAYE	H.P. G.
Docteur N'DIAYE F. N'DIAYE	I.O.T.A.
Docteur Hamidou B. SACKO	HGT

SOMMAIRE

I- INTRODUCTION

II- OBJECTIFS

III- GENERALITES

3 - 1 Génétique:

- 3.1.1 Mode de Transmission.
- 3.1.2 Formes Hématologiques.

3 - 2 Epidémiologie:

- 3.2.1 Répartition ethnique et géographique
- 3.2.2 Drépanocytose et Paludisme.

3 - 3 Physiopathologie:

- 3.1 La falciformation
- 3.2. La crise vaso-occlusive
- 3.3 L'hémolyse

3 - 4 Clinique:

- 3.4.1 Les crises aiguës vaso-occlusives
- 3.4.2 Les crises aiguës anémiques
- 3.4.3 Période intercritique
 - 3.4.3.1 Aspect général du malade
 - 3.4.3.2 Evolution en fonction de l'âge.
 - 3.4.3 Les complications.

3 - 5 Répercussion psycho-sociale.:

3 - 6 Diagnostic.:

- 3.6.1 Diagnostic anténatal
- 3.6.2 Diagnostic post-natal

3 - 7 Prise en charge de l'enfant et de sa famille.

3.7.1 conseil génétique

3.7.2 Traitement

3.7.2.1 Buts

3.7.2.2 Moyens

3.7.2.3 conduite à tenir devant une crise

3.7.2.3.1 Crise vaso-occlusive modérée

3.7.2.3.2 les crises graves

3 - 8 Surveillance de l'enfant Drepanocytaire

3.8.1 Contrôle médical en fonction de l'âge

3.8.2 Information et Education des parents et de l'enfant.

IV-METHODOLOGIE

4.- 1 Période et lieu d'enquête

4-2 Critères d'inclusion

4.- 3Recueil des données

4.- 4 Personnes ressources

4 - 5 Saisie et Analyse des données.

V- RESULTATS

5 - 1 Résultats descriptifs

5.1.1 Données socio-économiques et démographiques

5.1.2 Données cliniques

5 - 2 Résultats Analytiques

VI- COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS.

6 -1 Aspects Socio-économiques et Démographiques

6.1.1 Répartition ethnique

6.1.2 Répartition en fonction de l'âge et du sexe

6.1.3 Coûts récurrents

6 - 2 Aspects cliniques

6.2.1 Type d'hémoglobine

6.2.2 Déficit Staturo-pondéral.

6.2.3 Les crises

6.2.4 Complications

6.2.5 Suivi médical et la survenue des complications.

6 - 3 Devenir

VII- CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

VIII- ANNEXE

IX- BIBLIOGRAPHIE

X- RESUME

XI- SERMENT D'HYPOCRATE.

DEDICACE

Au terme de ce travail qui doit couronner des années d'études, de formation professionnelle, ma pensée affectueuse va aux miens qui n'ont ménagé aucun effort pour m'apporter leur amour, leur bénédiction, leur bien matériel.

A mes regrettés grand parents qui auraient certainement exprimé leur bonheur et leur joie de voir leur petite fille nantie d'un diplôme de médecine.

A mon père :

Homme dévoué pour les causes justes, tu as acquis pour tes qualités humaines la confiance de ceux qui t'ont connu et approché. Tu as su me conduire sur le chemin de la patience, à comprendre la portée de tes conseils ; que seul l'effort dans la persévérance est la clé de tout succès dans toute entreprise humaine. Vous avez toujours gardé à l'esprit que mettre un enfant au monde est une bonne chose ; mais assuré son devenir pour faire de lui un homme est aussi un devoir. Puisse ce travail t'assurer de mon soutien.

A mes mères :

Dont l'affection, l'amour et le dévouement pour le bien être de mes frères et soeurs ne m'ont jamais fait défaut, qu'elles trouvent ici toute ma reconnaissance.

A ma soeur aînée Mme COULIBALY Bintou dite Hawoye.

Qui m'a aimé, aidé, et assisté dans les moments les plus difficiles de mes études.

A mes frères et soeurs :

J'ai conscience des sacrifices immenses que consacrent nos parents pour nous.

Recevez ici l'expression de mes sentiments affectueux et fraternels.

A mes oncles , tantes, cousins et cousines :

A vous tous ma sincère affection, puisse nos liens familiaux se resserrer d'avantage.

A mon mari :

Patient, tolèrant, humain, dans l'anonymat se reconnaît dans mon effort.

Qu'il trouve ici ma gratitude.

A tous mes amis :

Bayini KANTE, Mme BERTHE Safiatou, Dr Youma SALL, Sali MAIGA, Mme COULIBALY Mouchoure.

A vous mes témoignages de fidélité et d'amitié.

A toute la promotion particulièrement Mme DOUMBIA Fatoumata, Mme KEITA Fadima, Mr Mahamane TOURE, Mr Drissa DIAKITE, Mme Fatou MAGUIRAGA, Mme SANGARE Adama BALLA, pour ne citer que ceux-ci, en souvenir des années passées ensemble avec tous mes voeux de succès.

Nos remerciements sincère :

- Au Dr SANOGO Kassim
- Au Dr KANE Mamadou
- Au Dr Seydou DOUMBIA
- Au Dr Madama BOIARE
- Au Dr Ousmane KOITA
- Au Dr Ba Aly TAMBOURA
- Au Dr Drissa OUATTARA
- Au Dr KEITA Tatchana
- Au Dr MAIGA Naya
- A Mr. Kassim DIARRA

En ce qui concerne chacun, pour votre contribution de qualité à l'élaboration de ce travail, soyez assurés de notre reconnaissance éternelle. Enfin à ceux qui dans l'anonymat m'ont apporté leur soutien matériel et moral.

A notre Jury:

A notre Président du Jury le Professeur Sidi Yaya SIMAGA :

Professeur Chef de DER de la santé publique, Professeur de santé publique à l'ENMP de Bamako , Directeur de L'E.S.S.

Vous nous faites un grand honneur en acceptant de présider cette thèse.

Nous avons bénéficié, à l'E.N.M.P., de votre enseignement de qualité.

L'honnêteté intellectuelle qui vous caractérise, votre courtoisie, votre humilité, votre sagesse et l'étendue de vos connaissances méritent admiration.

Trouvez dans ce travail l'expression de notre profonde gratitude.

Au Professeur Toumani SIDIBE, Directeur de l'hôpital Gabriel TOURE, Professeur de pédiatrie à l'E.N.M.P. de Bamako.

Nous nous réjouissons d'avoir eu la chance d'être votre élève.

Votre sens élevé de la discipline et du travail bien fait, ainsi que vos nombreuses qualités humaines font de vous un pédagogue averti.

Trouvez ici l'expression de notre profonde gratitude.

Au Dr Anatole TOUNKARA :

Assistant chef de clinique en immunologie, chef du laboratoire de l'hôpital Gabriel TOURE .

Votre présence ici témoigne de l'intérêt que vous accordez à cette maladie.

Vos qualités pédagogiques, votre maîtrise du métier, votre sens de responsabilité font de vous un enseignant qui a acquis la sympathie et l'admiration de vos élèves.

Nous vous remercions sincèrement.

Au Directeur de thèse, le professeur Mamadou MAOUF KEITA,

Professeur de pédiatrie à l'E.N.M.P., chef de service de pédiatrie à l'hôpital Gabriel TOURE.

Homme de principes et de rigueur, vos qualités professionnelles et humaines, en particulier votre dévouement pour les malades font de vous un exemple à suivre. Trouvez ici mes remerciements pour l'encadrement pendant mon stage.

Vous m'aviez fait l'honneur de me confier ce travail au cours duquel vous n'avez ménagé ni votre temps, ni votre disponibilité pour me guider.

Soyez assuré de mon attachement et de ma sincère reconnaissance.

I. INTRODUCTION :

La Drépanocytose est une maladie héréditaire caractérisée par la présence d'hémoglobine anormale l'HBS, due au remplacement de l'acide glutamique situé en position 6 sur la chaîne β , par un résidu de valine (22). De toutes les hémoglobines anormales, l'hémoglobine S est la plus fréquente et la plus grave (5). Prototype de la pathologie moléculaire, modèle de la génétique moléculaire chez l'homme (22), elle reste dramatique dans son évolution et est de prise en charge difficile et onéreuse.

Elle n'a été étudiée qu'au XX Siècle chez des noirs Américains par Herrick. On la retrouve dans les pays d'émigration Africaine massive notamment sur le continent Américain; aux Etats Unis où elle touche environ 7% de la Communauté noire (Schneider, 5,) aux Antilles, au Brésil. En raison du flux migratoire elle est maintenant présente dans toute l'Europe. La maladie présente une fréquence maximale en Afrique notamment dans le bassin du fleuve Congo (5). Au Mali sa prévalence chez les enfants est estimé à 11,95% pour l'hémoglobinoase AS; 2,36% pour l'hémoglobinoase SS; 2,10% pour SF et 2,70% pour SC et 0,25% pour SA (14).

C'est une maladie invalidante car le drépanocytaire se sent limité dans ses performances physiques, sportives et scolaires. C'est un véritable fardeau pour sa famille et pour l'économie nationale, du fait du coût des analyses biologiques, des médicaments, des hospitalisations, des déplacements et enfin par l'absentéisme scolaire et parental. Une meilleure connaissance de la physiopathologie de cette maladie a permis de développer des stratégies plus efficaces de prévention des complications les plus sévères (22). La prise en charge des drépanocytaires nécessite des moyens importants tout au long de la vie.

De nombreuses études ont été faites sur la drépanocytose et ceci dans plusieurs domaines:

Thérapeutique: plusieurs médicaments ont été proposés; aucun n'est encore totalement efficace.

Clinique et physiopathologie: Actuellement on distingue plusieurs formes de gravité différente et les différentes études nous permettent de codifier la prise en charge du malade.

La biologie moléculaire: qui ouvre les perspectives d'avenir pour la thérapeutique avec la greffe de moelle.

. Quant aux aspects socio économiques ils n'ont pas fait l'objet d'études approfondies notamment au Mali et c'est ce qui justifie notre étude.

II. OBJECTIFS:

1. Déterminer le profil socio économique des familles
2. Evaluer les dépenses faites par les parents d'enfant drépanocytaire
- 3 Identifier les fréquences des complications et des facteurs pouvant influencer l'évolution de la maladie drépanocytaire en fonction du suivi.
- 4 Déterminer l'impact de la maladie sur la scolarité de l'enfant.
- 5 Proposer des recommandations.

III. GENERALITES

3 - 1 Génétique :

3.1.1 Le mode de Transmission:

C'est une maladie autosomique codominante , pour le clinicien elle est récessive car seuls les homozygotes sont gravement malades, pour le biochimiste elle est dominante car l'hémoglobine S est présente chez les hétérozygotes comme chez les homozygotes mais à des taux variables

(23). L'erreur génétique siège au niveau du codon du chromosome 11 qui commande la synthèse des chaînes B (Diesseroth et Coll., 5). Il y a remplacement de la séquence de l'adénine par l'uracile au niveau des bases de ce codon (41).

3.1.2 Formes hématologiques selon le génotype : (22).

On distingue cinq génotypes qui réalisent 3 formes de drépanocytose :

- La forme majeure anémique : drépanocytose double homozygote (SSFA₂), β thalasso drépanocytose dans sa forme S β° thalassémie (SF A₂).
- La forme majeur non anémique : drépanocytose double hétérozygote (SC), thalasso drépanocytose dans sa forme S β^{+} thalassémie (SA FA₂)

La forme asymptomatique : drépanocytose hétérozygote ou trait drépanocytaire (AS)

Cette hétérogénéité est due à un polymorphisme génétique. Car sur le plan génétique nous retrouvons des similtides entre régions très éloignées comme l'Algérie et le Bénin qui ont le même type génétique, Sénégal et Centrafrique (5).

3 - 2 Epidémiologie

3.2.1. Répartition ethnique et géographique (5).

Les noirs Africains de la ''ceinture Sicklemique'' sont les plus touchés, on trouve 5 à 20% de porteurs de la tare en Afrique de l'ouest et jusqu'à 40% dans certaines

ethnies d'Afrique centrale (Congo, Zaïre, Nigéria). Elle est également répandue chez les noirs Américains (9% aux Etats Unis, 12% aux Antilles Françaises). Elle se voit parfois au moyen orient, en Arabie Saoudite, au Maghreb, en Inde et exceptionnellement en Turquie, et en Grèce.

3.2.2 Drépanocytose et Paludisme (5).

Dès 1974 Lehman et Huntsman ont remarqué une coïncidence entre les zones de forte endémie drépanocytaire et les zones d'infestation par plasmodium falciparum, et ont posé le problème de la relation entre ces deux pathologies d'origine différente. Des expériences faites par Tragger et Jensen sur les cultures de parasite et l'infestation des globules rouges in vivo par Wetherall et d'autres auteurs permettent de conclure que l'hémoglobine S présente une différence d'infestation par rapport à l'hémoglobine normale. Il semble que la présence d'hémoglobine S soit défavorable à la prolifération de plasmodium falciparum. Ceci pourrait expliquer la prévalence du gène dans les zones d'endémie palustre.

3 - 3 Physiopathologie (23).

3.3.1. Le mécanisme de la falciformation :

L'hémoglobine S oxygénée est aussi soluble que l'hémoglobine A, au cours de la désoxygénation, l'hémoglobine S se prend en une sorte de gel pseudocristalline ;formant de longs filaments d'hémoglobine S polymérisée associés en chaîne de structure hélicoïdale. Cette gélification de l'hémoglobine S désoxygénée est réversible. Elle se produit pour une concentration d'hémoglobine S dépendant des conditions physico-chimiques et du taux des autres hémoglobines présentes (la concentration nécessaire est plus élevée en présence d'hémoglobine F que d'hémoglobine A, moins élevée en présence d'HbC).

La falciformation des hématies est la conséquence directe de la gélification de l'hémoglobine S désoxygénée. Chez les hétérozygotes, la concentration érythrocytaire de l'hémoglobine S est trop faible pour que la falciformation se

produise in vivo, sauf dans certaines circonstances exceptionnelles. En revanche, chez les homozygotes, elle se produit dans les capillaires lorsque la pression partielle en oxygène (PO₂) est inférieure à 45 mm de HG.

Elle est favorisée par l'acidose, la déshydratation, l'élévation de la température, les infections, une hypoxie, une exposition au froid, une anesthésie mal contrôlée, un effort excessif en général tous les stress. La falciformation est longtemps réversible mais au bout d'un certain temps, les lésions de la membrane érythrocytaire aboutissent à la formation de drépanocytes, irréversibles falciformes

3.3.2 Les crises vaso occlusives :

Les drépanocytes, rigides, augmentent la viscosité du sang, donc le temps de transit dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent l'occlusion de la micro circulation et des infarctus déclenchant ainsi la classique crise vaso occlusive (fig1)

3.3.3. L'hémolyse :

Les drépanocytes sont fragiles et sont détruits prématurément par le système Réticulo endo thelial . Cette hémolyse exagérée aura pour conséquence l'Ictère.

L'hémolyse et la thrombose vasculaire créent un cercle vicieux.

Falciformation--- > ischémie--- > hypoxie--- > acidose--- > Falciformation, ce qui entretient et aggrave les troubles . (Fig 1).

MUTATION GENE β (6^{ème} CODON) : GAG-->GUG

HEMOGLOBINE : HbA β^6 GLU-----> HbS β^6 VaL :

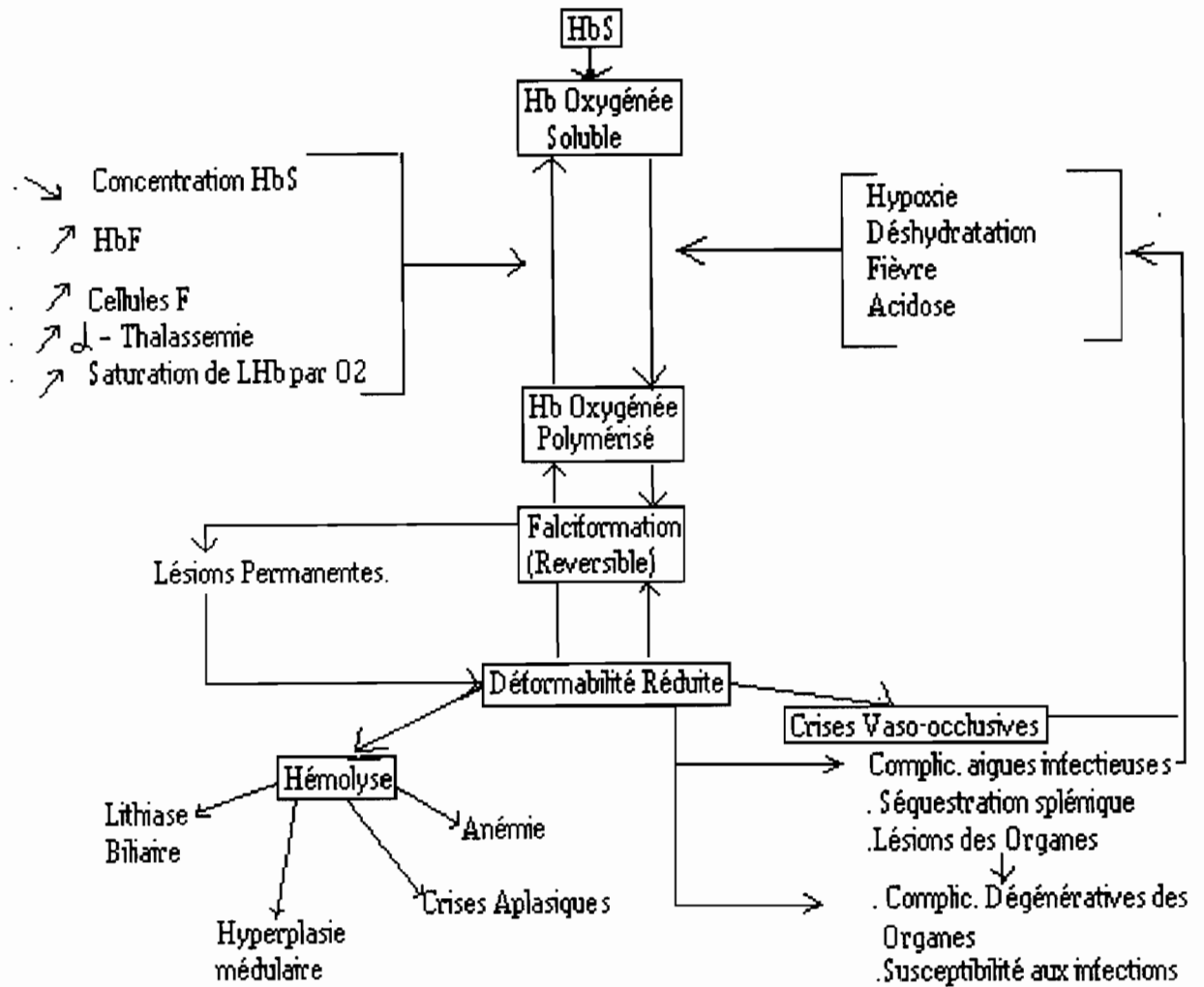


Fig 1:

PHYSIOPATHOLOGIE DE LA DREPANOCYTOSE

(d'après Y. Beuzard et C.T. Gaescu) .

3 - 4 Clinique :

La drépanocytose homozygote se présente comme une anémie hémolytique chronique entrecoupée de crises hématologiques et de crises vaso occlusives parfois compliquée d'infection.

3.4.1. Les Crises

3.4.1.1 Les crises aiguës vasoocclusives (22) (6)

Se rencontrent surtout dans les formes majeures (SSF A2, SFA2, SC, SAFA2). Elles peuvent survenir à l'occasion de facteurs déclenchants, souvent les crises semblent spontanées. Variables dans leur type, leur intensité, leur durée, leur fréquence. leur symptomatologie varie d'un malade à l'autre et chez un même malade, en fonction de l'âge. Ce sont le syndrome pieds mains entre 4 et 30 mois qui associe la douleur, l'impotence des quatres extrémités et des signes locaux et généraux inflammatoires; les douleurs ostéoarticulaires, viscérales, thoraciques avec fébricule. Ces crises s'accompagnent d'insomnie, et d'agitation. La plupart des crises cèdent spontanément en quelques heures ou quelques jours, mais leur répétition entraîne des lésions ischémiques des tissus et des organes.

3.4.1.2. Les Crises aiguës anémiques :

Sont rencontrées dans les formes majeures anémique (SS F A2, SF A2 plus rarement S/O Arab, S/C Ziguinchor) . C'est une accentuation de l'anémie liée soit à une crise de séquestration splénique, soit à une crise d'érythroblastopenie aiguës (syndrome d'owren Gasser) Soit a une crise hémolytique aiguë. Elles peuvent être isolées ou associées aux crises vaso occlusives (22). Jusqu'au 3^{ème} 6^{ème} mois de vie l'affection est asymptomatique car les hématies ont un taux élevé d'Hb Foetale ce qui empêche la falciformation. Très peu de malades

présentant la forme SS atteignent l'âge adulte, le fait que ceux ci arrivent à l'âge adulte ne s'explique pas par le fait qu'ils ont un taux élevé d'hémoglobine foetale ni parce qu'ils sont mieux traités mais peut être qu'ils sont porteurs d'un génotype particulier (23).

3.4.2 Période intercritique :

3.4.2.1. Aspect général :

Le malade se présente comme un anémique chronique avec pâleur, asthénie, dyspnée d'effort, Ictère modérée, hépatomégalie, splénomégalie au début et autosplenectomie dans les cas habituels entre 5-6 ans. L'aspect général du malade est variable Faciès mongoloïde due à l'hématopoïèse vicariante au niveau des os plats du crâne, dysarticulation dentaire, aspect longiligne.

3.4.2.2 Evolution en fonction de l'âge :

Entre 3 mois et 3 ans : En règle l'affection se révèle à cet âge. Cependant dans certains cas on a eu des révélations tardives. Cette période est dominée par l'infection et la splénomégalie.

Entre 5 - 15 ans: dominé par les crises vaso occlusives très douloureuses répétées qui jouent sur le profil affectif, familial et la scolarité. Les crises ostéo articulaires sont fréquentes à cette période mais les accidents (thromboses cérébrales, thromboses des corps carveux, des papilles rénales, des artères pulmonaires) sont rares.

Entre 15 - 20 ans : Les crises douloureuses se rarefient au profit des atteintes dégénératives: retinopathies, ulcère de jambe, cardiopathies. A cette période les interventions chirurgicales et la grossesse peuvent engager le pronostic vital.

3.4.3 Complications : Atteintes organiques et fonctionnelles.

Coeur : Les complications cardiaques de la drépanocytose ne sont pas l'apanage de l'adulte seulement. Ainsi, R.A Sceler, A. et R. Louis-Gustave ont décrit des cas d'insuffisance cardiaque. A la suite de nombreux travaux on peut distinguer des coeurs anémiques, des myocardiopathies et des coeurs pulmonaires. Une cardiomégalie radiologique est fréquente (5).

Poumon : La symptomatologie ne permet pas généralement de faire la différence entre des lésions pulmonaires aiguës par infection ou par infarctissement. Cependant on considère que les lésions infectieuses sont les plus souvent rencontrées chez l'enfant, alors que l'infarctus pulmonaire intéresse l'adolescence et l'adulte. Il faut recourir à la radiographie ou à la scintigraphie pour faire le diagnostic différentiel (5).

Reins : Le défaut du pouvoir de concentration des urines est constant. Des cas de néphropathies et de glomerulopathies ont été décrits (20), (44), (27). Les accidents de nécrose papillaire ne sont pas rares. Les hématuries, les infections urinaires sont fréquentes.

Foie et voie biliaire : L'hépatomégalie est fréquente mais ce n'est que chez les sujets âgés qu'un certain degré de cytolysse et d'insuffisance hépatocellulaire se manifestent.

L'hémossiderose hépatique est fréquente. Des épisodes de cholestase avec bilirubinémie extrême avec défaillance hépatique ont été décrits. Une lithiase pigmentaire peut être observée dès l'âge de 5 ans (6).

Rate : A la splénomégalie succède une atrophie splénique vers l'âge de 6 ans. La splénomégalie peut s'accroître et donner un tableau d'hypersplénisme. Les accidents d'infarctus massifs sont généralement observés chez l'enfant mais rarement chez l'adulte (33).

Yeux : Les manifestations oculaires sont conjonctivales (ectasie capillaire) et surtout rétinienne. Les rétinopathies ont été décrites depuis 1930 (29), elles sont

plus graves chez les formes SC que les formes SS (43). Le décollement de la rétine et l'hémorragie du vitré peuvent entraîner la cécité.

Système nerveux central : Les thromboses cérébrales, spécialement l'infarctus cérébral, est une cause de morbidité et de mortalité chez l'enfant drépanocytaire (1), car ont souvent tendance à recidiver. Les drépanocytaires adultes ont un risque de trouble de dysfonctionnement du système auditif retrocochléaire aussi bien que cochléaire (25), (hypoaccousie(26), surdité temporaire ou définitive). Des épisodes d'amaurose sont possibles. Wasserman Abbyl et Coll. ont décrit des cas de dysfonctionnement neurologique (23).

Le priapisme : érection permanente et douloureuse des corps caverneux dont la séquelle est l'impuissance sexuelle.

Ulcères de jambe : Ils surviennent à la face interne des tibias, au tiers inférieur et sur les malléoles internes car ces régions sont mal vascularisées et très exposées aux traumatismes. Ils sont très douloureux et de cicatrisation difficile.

Os et articulation : ostéomyélite par staphylocoque doré ou par salmonelle et ostéonécrose aseptique des têtes humérales et surtout fémorales constituent un sérieux problème orthopédique.

Grossesse : Elle est entachée de mortalité foetale et maternelle importante malgré les progrès thérapeutiques. Un protocole thérapeutique par transfusion séquentielle succédant à une exsanguino transfusion partielle à la mi-grossesse a donné de bons résultats. La contraception est efficace, l'hormonothérapie à faible dose représente le moindre risque. Les infections sur stérilet sont fréquentes (6).

- Les infections : La fréquence des infections s'expliquent par :

. La splenectomie fonctionnelle qui joue sur l'immunité cellulaire en diminuant la capacité de phagocytose des macrophages.

. Et l'existence d'infarctus vicaux (multiplication des bactéries).

- Les complications anémiques.(36)

. La crise de séquestration splénique : de pronostic sévère, atteint le très jeune nourrisson. En quelques heures le taux d'hémoglobine s'effondre entre 2 ou 3 g/100ml avec une volumineuse hépatosplénomégalie signant le diagnostic. Une transfusion urgente s'impose.

- La crise d'érythroblastopénie : peut survenir à tout âge, l'agent causal est le parvovirus B19 qui provoque un arrêt transitoire de l'érythropoïèse durant quelques jours. Sur le plan biologique l'érythroblastopénie est marquée par une chute brutale et transitoire du taux d'hémoglobine (entre 2 et 6g/100ml), l'anémie est d'autant plus sévère que le chiffre d'hémoglobine de départ est bas. La réticulocytose est nulle, des cas familiaux sont possibles.

3 - 5 Répercussion psycho sociale.

L'impact de cette maladie est modulé par son expression clinique et par les conditions culturelles et socio-économiques.

Le petit enfant est plus souvent hyperactif (22).

Selon le "LNNB" "Luria Nebraska Neuro psychological Battery" le score des enfants drépanocytaires et enfants normaux de 13 ans et plus ne différait pas. Cependant chez les plus jeunes, on note une différence très significative (parole, écriture, lecture, arithmétique, mémorisation, caractère) (46).

A l'âge scolaire l'enfant se trouve isolé par son absentéisme scolaire, les difficultés de rattrapage et la limitation des activités physiques.

A l'adolescence le retard scolaire et pubertaire accroissent les difficultés.

L'intégration sociale devient un problème (22).

Cependant selon le WRAT "The wide range achievement test" les drépanocytaires manquaient plus les jours d'étude que les enfants normaux ($P^* 0,001$) mais ne différaient pas dans la performance académique ou des normes d'étude spéciale (46).

Il n'est pas rare que les facteurs psychologiques déclenchent les crises vaso-occlusives.

L'handicap physique et l'inadaptation professionnel peuvent se solder par des échecs (marginalisation, chômage) (22).

3 - 6 Diagnostic

3.6.1 Diagnostic anténatal : (22).

Fait appel à trois techniques

- Biopsie du trophoblaste à 10 semaines d'âge gestationnel
- Ponction du liquide amniotique à 17 semaines d'âge gestationnel
- Ponction du sang foetal à 18 semaines d'âge gestationnel

Le risque foetal varie de 0,5% à 4% selon la technique

3.6.2 Diagnostic postnatal

. Depistage néonatal: (22).

Technique d'identification des hémoglobines :

Le diagnostic est fait à partir du sang du cordon. La technique utilisée est l'isofocalisation des hémoglobines faites du sang élué du buvard. Le sang de deux pastilles est élué et hémolysé dans 50 μ L d'une solution de cyanure de potassium. Dès leur arrivée au laboratoire, l'hémolysat est congelée à -20°C. Ces hémolysats sont testés en isofocalisation. Les plaquettes utilisées sont d'origines diverses (commerce, preparation par le labo). Les hémoglobines F,A,FAC,S,C,et E sont nettement séparées et identifiées.

. Test d'emmell : Les tests de falciformation in vitro consistent à priver les globules rouges d'oxygène. La technique au métabisulfite de sodium est plus rapide, la lecture se fait au bout de 15 à 30 mn. Ce test permet de reconnaître la présence d'hémoglobine S dans les hématies (à l'état hétérozygote ou homozygote) (5).

. Electrophorèse de l'hémoglobine :

On l'effectue à différents Ph sur papier ou gel d'amidon...(Lehman et Huntsman, (5) et acetate de cellulose qui est le support actuellement utilisé, elle donne des resultats en quelques minutes. Plus recemment la focalisation isoélectrique (Drysdale et Coll., 5) est la technique preferée. Dans tous ces systèmes, l'hémoglobine S migre entre l'hémoglobine A et l'hémoglobine A2 (5).

3 - 7 Prise en charge de l'enfant et de sa famille.

3.7.1 Conseil génétique : (22).

Le conseil génétique est un entretien avec un patient, un couple ou une famille, pour informer objectivement sur une maladie héréditaire.

Il ne s'agit pas de suggerer 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.

Mission médicale du conseil génétique.

- . depistage des hétérozygotes
- . informations des couples à risques.

Objectif du conseil génétique.

Depister, informer et prevenir

- . éviter aux couples à risque d'avoir un enfant drépanocytaire homozygote
- . ameliorer la qualité de vie des malades drépanocytaires par un depistage précoce et une prise en charge eventuelle (7)
- . Lutter contre les troubles psychologiques du malade.

Le but principal du conseil génétique est donc d'ordre préventif.

3.7.2 Traitement

3.7.2.1 Buts : Devant les crises

Soulager les malades, lutter contre la douleur, briser le cercle vicieux de la falciformation, afin d'éviter l'ischémie et les infarctus.

3.7.2.2 Moyens :

Transfusion :

Règle : Avant on transfusait pour des taux d'hémoglobine inférieur ou égal à 6g/100ml de sang.

Cette théorie n'est plus actuellement admise du fait du risque de la contamination par le paludisme, l'hépatite, HIV et l'hémochromatose. On transfuse lorsqu'il existe des signes d'intolérance.

. Il faut transfuser du culot globulaire obligatoirement phénotypé et de préférence déleucocyté et deplaqueté, ce qui fait éviter les phénomènes d'allo-immunisation.

. groupage (22)

. faire le test de Coomb pour tout polytransfusé avant une nouvelle transfusion.

. prescrire la quantité de sang à transfuser selon la règle :

$Q = (Hb\ n \times poids \times 3)$ si on dispose du culot globulaire

$Q = (Hb\ n \times poids \times 6)$ si c'est du sang total.

$Q =$ quantité de sang à transfuser

$Hb\ n =$ taux d'Hb désiré- taux du malade.

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

Technique : L'exanguinotransfusion partielle est la technique de choix (6).

Indications :

Indications absolues : Defaillance cardiovasculaire, infections graves, thromboses de certains territoires (SNC, Corps Caverneux, Poumon), grossesse, séquestration splénique et les préparations préanesthésiques.

Hyperhydratation : (22)

Les solutés utilisés sont le lactate Ringer, le serum salé 9°/00, les solutions hydroélectriques isotoniques de glucose en perfusioin lente.

Quantité : 3l/m² et par jour, soit 150 ml/Kg/j chez le nourrisson.

- Alternner avec du serum bicarbonate 14%0 à raison de 20 ml/Kg pour lutter contre l'acidose.

Il faut surveiller la diurèse et ausculter le coeur et les poumons, car ces enfants ont un coeur d'anémie chronique, la perfusion peut être arrêtée en 48h.

Médicaments : Ils sont essentiellement utilisés comme antalgiques ou vasodilatateurs.

Les antalgiques :

- Acide acetyl salicylique (Aspirine [®])

antalgique, anti inflammatoire, antipyretique, antiagrégant plaquettaire.

Posologie : 50 à 70 mg/Kg/j per os.

- paracetamol : préféré à l'aspirine en raison des risques réduits hématologiques et ulcereux.

Posologie : 30 à 40 mg/Kg/j

- Dextropropoxyphène et paracetamol ^{DCI} (Diantalvic[®])

Indications : Douleurs aigües ou chroniques, antalgique central.

Posologie : 4 gellules/j en moyenne jusqu'à 6 gelules dans les algies rebelles régulièrement reparties absorbées au moment des repas.

. suppositoire : 2 suppo/j. Contre indiqué chez l'enfant de moins de 15 ans.

sulfate de Morphine (Moscontin)(8)

Indication : Analgésique central, réduit les douleurs chez le drépanocytaire et raccourcit l'hospitalisation.

Posologie :

cp à 10 mg, cp à 30 mg, cp à 60 mg, cp à 100 mg

. 1 cp 2 fois/j à 12 H d'intervalle

Contre indiqué chez l'enfant de moins de 30 mois

Les anti inflammatoires non stéroïdiens : (35)

Ils sont utilisés par beaucoup d'auteurs à cause des phénomènes inflammatoires contingents à la vaso occlusion

. Le Kétoprofène (profenid) 1 à 2 amp en IV (22)

Le solvant du produit est contre indiqué en IV.

Le Kétoprofène est dilué dans le serum physiologique ou dans le serum glucosé isotonique, prendre le relais par le Biprofenid peros à raison de 1/2 ou 1 cp toutes les 8 heures.

. le piroxicam (Feldène) en IM à raison de 40 mg ou 20 mg/j en une seule injection pendant 3 jours.

Les vaso dilatateurs en perfusion : Médicaments actifs sur la microcirculation et aident à retablir les propriétés rhéologiques normales des Globules rouges.

. La pentoxifylline^{DCI} (Torental)

à la dose de 10 mg/KG/J en perfusion dans 100 cc de serum glucosé isotonique

. La naftidrofuryl (praxilène)

à la dose de 200 mg à 800 mg en perfusion dans 250 cc de serum glucosé isotonique

Les ampoules sont dosées à 200 mg et 40 mg.

. L'extrait de Gin Kgobiloba (Tanakan) à la dose de 30 à 50 gouttes/J chez l'enfant.

Dihydroergotoxine^{DCI} (Hydergine^R)

(solution injectable, ampoule 1 ml)

1 amp IV toutes les 4 à 6 heures chez les sujets de plus de 15 KGS

demi dose chez les enfants de moins de 15 KGS

En milieu hospitalier relais par perfusion dès la première injection effectuée.

Solution buvable 1 mg/1 ml

cp de 1,5 mg

- moins de 10 KGS = 3 gouttes/KG/J

- 10 à 20 KGS = 2 gouttes/KG/J

- plus de 20 KGS = 1 gouttes/KG/J ou 1 cp à 4,5 mg/J.

L'hydergine doit être administré juste avant les repas

. L'acide éthacrinique^{DCI} (Edecrine) (32) un diurétique faible inhibe la polymérisation de l'hémoglobine S. L'acide éthacrinique et son dérivée N butyrique ont des propriétés rhéologiques et physiologiques sur les globules rouges normaux. Ils entraînent une perte ionique et aqueuse de globules rouges normaux et falciformes.

comp. à 25 mg. - 1/2 comp chez l'enfant

comp. à 50mg. - 1 comp. chez l'adulte

Les antibiotiques (22) utilisés lorsqu'on soupçonne ou quand il existe un foyer infectieux. En attendant les résultats biologiques des différents prélèvements, choisir comme antibiotique de première intention

Le chloramphenicol = 50 mg/KG/J

ou l'ampicilline 100 mg/KG/J

qui visent les salmonelles quelqu'en soit le site infectieux. Dans les infections pulmonaires une amoxicilline est indiqué à raison de 100 mg/KG/J

Oxygenothérapie : adjuvant précieux dans le traitement des crises.

Greffe de moelle osseuse (21) pour les anémies drépanocytaires sévères, traitement curatif elle est bien tolérée et pouvant être proposé pour les patients, cependant onéreux.

3.7.3 Conduite à tenir devant une crise :

La prise en charge est difficile, onéreuse, et n'est pas toujours couronnée de succès. C'est pourquoi on préfère donner la priorité à la surveillance continue des patients afin de prévenir ou de détecter de façon précoce les complications.

3.7.3.1 Crise vaso occlusive modérée (22)

- Avant tout traitement il faut détecter la cause et la supprimer si possible.
- Apprécier le degré de retentissement de l'anémie.

Sur le plan clinique : il faut rechercher un ictère, une splénomégalie, un souffle, une dyspnée

Sur le plan biologique : doser la bilirubine et l'hémoglobine

L'augmentation de la bilirubine libre est le critère majeur de l'hémolyse.

L'augmentation de la bilirubine conjuguée ce qui est possible au cours de la drépanocytose doit faire éliminer une hépatite virale par le dosage des transaminases.

- Mise en place de l'hyperhydratation avec les solutés disponibles.
- Administration :
 - . d'antalgique notamment le paracétamol
 - . de vasodilatateur tel que l'hydralazine
- Durée du traitement en moyenne 48 heures.

3-7-3-2 Les crises graves : Crise de séquestration, thrombose de certains territoires (S.N.C. , corp caverneux, poumon, mesentère).

- Outre la recherche des facteurs déclenchants et l'appréciation de la repercussion ou du degré d'atteinte la transfusion s'impose selon la méthode décrite plus haut, et les antalgiques.

Le malade doit être mis sous surveillance continue et oxygenothérapie éventuelle.

3 - 8 Surveillance de l'enfant drépanocytaire

3.8.1. Contrôle médical en fonction de l'âge

. **Nourrisson** : C'est la période la plus dangereuse avec la plus forte mortalité.

Les infections aiguës à pneumocoque et à hémophilus et la séquestration splénique aigue sont fréquentes.

Le programme prophylactique est différent selon les auteurs selon B. Quinet et P. Bégué l'antibiotique prophylactique quotidienne doit être mise en place dès la fin du premier trimestre par la pénicilline orale à la dose de 50 à 100 000 UI/KG en 2 à 3 prises (36)

La vaccination anti pneumococcique (pneumo 23) est faite après 18 mois avec un rappel tous les 5 ans.

. Le vaccin anti hémophilus est fait à l'âge de 19 mois sans rappel

Selon El-Hazmi M.A.F et Coll (19)

. De 6 mois à 6 ans 600 000 UI en IM de benzathine pénicilline toutes les 4 semaines

Si c'est mal accepté 125 à 250 mg par voie orale 2 fois/J

. Le pneumo 23 est fait à 2 ans avec rappel tous les 2 ans. Ce procédé vaccinal est le même que celui de Sergeant, mais il est légèrement différent de celui de Audrey K. Brown et Coll qui préconisent le rappel tous les 4 ans ou 5 ans, le vaccin contre l'hémophilus influenzae est fait à 18 mois (9).

Les autres vaccinations obligatoires sont faites d'après le calendrier vaccinal. Elles doivent être suivies de la prise d'antipyrétique et de précautions de réhydratation.

La Séquestration splénique est une complication imprévisible, il faut apprendre aux parents la palpation de la rate et les signes de l'anémie.

- Procéder à un contrôle de la NFS tous les 4 mois ou deux mois faire un groupe Rhésus et un apport séquentiel d'acide folique.

Selon B. Quinet et P. Begué les consultations sont mensuelles et le malade est muni d'un carnet de santé

Prise en charge de l'enfant (36)

Les consultations sont au moins trimestrielles, les dangers infectieux ne sont pas écartés car les fonctions immunologiques de la rate sont déficitaires. De ce fait l'antibiothérapie prophylactique est maintenue si l'hevac B n'est pas fait il faut le faire avec rappel tous les 5 ans.

Prévenir les crises en évitant les circonstances déclenchantes.

Une prophylaxie anti palustre est adaptée. L'échographie cardiaque et abdominale est annuelle ou biannuelle, dépendant de l'âge et de la symptomatologie clinique.

Selon Assimadi K. et Kampatibé N ce bilan est fait au moins une fois tous les cinq ans (22).

Prise en charge du grand enfant et de l'adolescent.

Les consultations restent pluriannuelles :

Selon P. Begue les consultations sont trimestrielles et cela pour les formes SS, SC ou B thalasso-drépanocytose. La prise en charge comporte des examens réguliers faits à chaque consultation et des examens périodiques en général sur un rythme annuel (22).

C'est pendant cette période qu'il faut craindre certaines complications en particulier osseuses et oculaires (36).

Les examens obligatoires sont = Fond oeil complété par l'examen de la périphérie de la rétine et l'angiographie permettent un traitement précoce et efficace et la radiographie du bassin à la recherche d'une nécrose de la tête fémorale.

Selon Assimadi K. et Kambatibé N. les consultations sont trimestrielles (5).

Au delà de 6 ans : compléter ces explorations par :

un bilan hépatique, cardiaque, rénal, des radiographies du rachis, du crâne, et des membres et des échographies de l'abdomen et du cœur si cela est possible. L'ensemble de ce bilan doit être systématiquement refait au moins une fois tous les cinq ans (22).

Selon Rouiba et Coll. les drépanocytaires SS et ceux présentant une drépano-thalassémie sont vus tous les mois (22).

Les porteurs d'hémoglobine SC sont vus tous les 3 mois.

Selon H. Bataille et Coll. . NFS tous les 6 mois (22).

A partir de 5 ans, une fois par ans.

Radiographie du thorax, ECBU, parasitologie des selles, ECG, F.O.

Pendant le période de l'adolescence l'orientation scolaire et la décision d'une formation professionnelle sont une étape importante.

Il faut en ce moment préparer le malade au passage en milieu de médecine adulte (36).

8 - 2 Information et éducation des parents et de l'enfant (22).

Une surveillance à vie doit être impérativement assurée par un centre spécialisé. La famille contribue à cette surveillance, ensuite à un certain âge c'est l'enfant lui-même.

Elle comporte:

- L'information du malade et de son entourage
 - . il faut insister sur la nécessité d'une surveillance médicale à vie.
 - . faire connaître les facteurs déclenchants
 - . conseiller un régime alimentaire adéquat (apport d'aliment riche en fer et en folate)
 - . proscrire l'éducation physique.
- Le rythme des contrôles dépend de la forme :
 - . tous les mois pour les formes majeures anémiques. (SSFA2 et SFA2)
 - . tous les 2 mois ou 3 mois pour les formes majeures non anémiques (SC, SAFA2).

Les bilans à pratiquer pendant les contrôles :

- . hémogramme complet et dosage de la bilirubine
- . bilan ophtalmo : F.O et angiographie rétinienne tous les 6 mois
- . radiographie du Bassin tous les 6 mois pour dépister une éventuelle nécrose débutante des têtes femorales
- . échographie cardiaque et abdominale une fois par an.
- Assurer la prévention de certains facteurs déclenchants des crises aiguës.

Ce qui consiste à :

- . conseiller toutes les vaccinations chez l'enfant (pneumo 23, hépatite, DTCP, Rouvax, BCG, hemophilus)
- . assurer une prophylaxie anti paludéenne et déparasitage périodique

. assurer la prévention de l'anémie macrocytaire par l'utilisation d'acide folique per os à la dose de 1 à 4 cp/j un mois sur deux pour les formes majeures avec anémie hémolytique chronique permanente (SSFA2 et SFA2)

. Le traitement prophylactique à visée rhéologique est très controversé. Ce traitement au long cours est justifié dans les formes majeures anémiques (SSFA2 et SFA2) et discontinu dans les formes majeures non anémiques SC et SAFA2).

Il faudrait donc pour faire une surveillance correcte:

1°) Informer correctement les parents et l'enfant si possible sur la maladie drépanocytaire.

2°) Donner des explications correctes sur le bilan de surveillance et l'importance de chaque analyse ou chaque acte.

3°) Instituer des réunions de groupe avec les parents, les enfants ou avec les deux groupes ensemble.

IV- METHODOLOGIE DE TRAVAIL

4 - 1 Periode et lieu d'enquête :

Notre étude qui a duré d'Octobre 1990 à Octobre 1992 a eu lieu à l'hôpital Gabriel TOURE dans le service de pediatrie.

Ce service est divisé en quatre unités, disposant d'un petit laboratoire d'analyses courantes.

4 - 2 Critères d'inclusion :

Les seuls critères d'inclusion étaient drépanocytose confirmée à l'électrophorèse, âgés de 0 à 15 ans, présentant des crises ou non, tous les types étaient pris en compte AS, SS, SF, SC, SA.

4 - 3 Recueil des données

Notre enquête a été prospective et elle comportait les chapitres suivants:

- Identification: l'état civil du malade (nom, prenom, âge, sexe, ethnie) et son adresse.
- le statut socio-économique des parents
- le coût de la maladie (depense par trimestre coût hospitalisation, coût ordonnance).
- les variables cliniques (voir fiche en annexe)

4 - 4 Personnes ressources.

Personnel de :

- pediatrie + laboratoire d'analyse
- radiologie du point G. pour l'échographie abdominale
- cardiologie de l'hôpital Gabriel TOURE pour l'échographie cardiaque

- radiologie de l'hôpital Gabriel TOURE pour radiographie de thorax et des membres.

4 - 5 Saisie et Analyse des données :

La saisie et l'analyse ont été faite sur "le logiciel Epidemio du Docteur B. Duflo de l'E.N.M.P. et le logiciel Epi-Info du SAP (système d'alerte précoce).

Les tests statistiques utilisés sont :

Test Chi², et le test exact de Fisher.

V. RESULTATS

5.1.: Resultats descriptifs:

5.1.1.: Données socio- économiques et démographiques .

Tableau N°1 : Distribution en fonction de l'âge. (N = 105)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
0 - 5	41	39,0
6 - 11	40	38,1
12 ET +	24	22,9

L'âge moyenne est de 7,29 ans (IC : 6,42 - 8,16) avec un minimum de 4 mois et demi et un Maximum de 15 ans.

Tableau N°2 : Distribution en fonction du sexe. (N = 105)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
Masculin	61	58,1
Feminin	44	41,9

Tableau N°3 : Distribution en fonction de l'ethnie. (N= 105)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
Bamanan	26	24,8
Malinké	12	11,4
Senoufo	5	4,8
Sarakolé	27	25,7
Peulh	12	11,4
Autres	22	21,0
Ouolof	1	1,0

Tableau N°4 : Distribution de la variable profession père. (N= 105)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
Fonctionnaire A	33	32,4
Fonctionnaire B	15	14,7
Fonctionnaire C	4	3,9
Ouvrier	3	2,9
Commerçant	21	20,6
Cultivateur	4	3,9
Chômeur	2	2,0
Autres	20	19,6

Notons que les fonctionnaires et commerçants représentent 71% (N = 73).

Parmi les pères nous avons eu 4 décès, 1 Divorcé, 0 veuf, 2 célibataires, 98 mariés.

Distribution de la variable mère: Pour les mères 68% sont des menagères (N = 71) et nous avons 4 mères célibataires, 4 divorcées, 2 veuves, 92 mariées.

Tableau N°5 : Distribution de la variable revenu moyen/mois. (N= 49)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
0 - 25000	3	6,1
26000 - 50000	9	18,4
51000 - 100000	13	26,5
101000 et +	24	49,0

Il s'agit du revenu de la famille.

La moyenne est de 132538,5 (IC : 92893,16 - 172183,8) avec un minimum de 6000 et un maximum de 900000.

Le minimum de personne en charge d'une famille est de 3 avec une moyenne de 18,17 personnes (IC : 14,32 - 22,03) et un maximum de 100.

Tableau N°6 : Distribution en fonction du coût hospitalisation. (N= 69)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
0 - 25000	58	84,1
26000 - 50000	7	10,1
51000 - 100000	2	2,9
101000 et +	2	2,9

- Coût moyen au cours d'une hospitalisation est de 41156 F (IC : 27003,37 - 55308,91), avec un minimum de 10000 et un maximum de 150000.

- Coût moyen de l'ordonnance au cours d'une hospitalisation est de 21898,93 (IC : 15384,4 - 28413,45) ; avec un minimum de 10000 et un maximum de 50000.

5.1.2. Données cliniques:

Tableau N°7 : Distribution de la variable type Hb. (N=105)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
SS	47	44,8
AS	23	21,9
SF	19	18,1
SA	10	9,5
SC	6	5,7

Tableau N°8 : Distribution en fonction du taux d'hémoglobine. (N=73)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
≤ 6	20	27,4
≥ 7	53	72,6

La moyenne est de 7,9 (g/100ml) (IC : 7,38 - 8,47) avec un minimum de 2 et un maximum de 12.

Tableau N°9 : Distribution de la variable nombre de crise/trimestre. (N= 89)

Classe	Effectif absolu	Fréquence Relative
0	20	22,5
1	32	36,0
2 - 3	27	30,9
4 et +	10	11,2

Parmi ces enfants ayant fait 2 ou plus de 2 crises par trimestre : 26 enfants soit 29% ont fait l'objet d'une hospitalisation dans l'année de l'étude et 18 enfants soit 20% de 2 à plus de 4 hospitalisations dans l'année.

Tableau N°10 : Distribution des drépanocytaires en fonction de la fréquence de transfusion. (N= 101)

Type d'Hb	SS	Autres	Total
Transfusés			
Transfusés	19	12	31
Non transfusés	24	46	70
Total	43	58	101

Les drépanocytaires formes SS sont les plus transfusés (P = 0,02).

Tableau N°11 : Nature et fréquence des crises.

	Présence	Absence	Fréquence Relative	
			Présence	Absence
Syndrome pied-main	56	46	54,9	45,1
Crise ostéoarticulaire	79	16	83,2	16,8
Douleur Abdominale	50	36	58,1	37,1
Atteinte Thoracique	63	26	70,72	26,3
Atteinte du SNC	18	45	28,6	71,4
Priaprisme	2	89	2,2	97,8
Sequestration splénique	2	79	2,5	9,75

Les atteintes du système nerveux central sont sous forme de céphalée, vertige, convulsion, trouble de la vision (amaurose), surdité temporaire.

Tableau N°12 : Distribution de la variable complication. (N= 100)

Classe	Effectif absolu	Fréquence relative
Présence	40	40,0
Absence	60	60,0

Nous avons noté 40% de complication selon le tableau ci-dessus.

Tableau N°13 : Distribution des complications selon le type.

	Présence	Absence	Fréquence Présence	Relative Absence
Infection	27	73	27,0	73,0
Ulcère de Jambe	3	102	2,9	97,1
Déficit Neurologique	10	91	9,9	90,1
Lithiase Vesiculaire	1	51	2,0	98,0
Atrophie Splénique	1	51	2,0	98,0
Atteinte cardiaque	14	48	22,6	77,4
Atteinte ophtalmique	5	48	9,4	90,4
Osteomyélite	6	99	5,7	94,3
ONA	1	104	1,0	99,0

- Les infections : Au cours de l'enquête il a été recensé 27 cas de complications infectieuses de type ulcère de jambe, ostéomyélite, pneumopathie myocardite. A cela il faut ajouter les infections banales de type bronchite, pharyngite, cutanées chez les formes hétérozygotes.

- Déficit neurologique : Nous avons eu 10 cas de troubles du tonus musculaire (Hypotonie musculaire).

- Lithiase vésiculaire : Nous avons eu un seul cas de lithiase vésiculaire chez un drépanocytaire forme SS âgé de 12 ans.

- Atrophie splénique : il a été trouvé : un cas de calcification splénique, 7 cas de splénomégalie, un cas d'hépatomégalie, un cas d'hépatosplénomégalie, l'âge allant de 2 à 13 ans.

- Atteintes cardiaques : Il est apparu un certain nombre d'atteinte cardiaque:

. 5 cas de myocardites

. 1 cas de cardiopathie + Communication inter ventriculaire.

. 2 cas d'insuffisance mitrale

1 cas de signes indirecte d'insuffisance mitrale.

1 cas d'insuffisance mitrale + Communication inter auriculaire.

3 cas de discrètes hypertrophies ventriculaires gauches

1 cas de cardiomégalie avec dilatation importante des cavités droites

Ces atteintes cardiaques concernent toutes les formes l'âge allant de 3 ans et demi à 14 ans.

5 - 2. Résultats analytiques.

Tableau N°14 : Distribution en fonction du nombre de crise et de la dépense par trimestre.

	Dépense par trimestre	0-25000	26000 et +	Total
Nombre de crise				
0-1		30	9	39
2 et +		13	14	27
Total		43	23	66

$P = 0,03$

Il existe une liaison statistique : plus les crises sont fréquentes plus on dépense.

Par contre nous n'avons pas trouvé de liaison statistique ni entre la fréquence des crises avec la profession du père ($P = 0,98$) ni avec celle de la mère ($P = 0,61$) ni enfin avec le revenu familiale ($P = 0,98$).

Tableau N°15 : Distribution du nombre de crise et du type d'hémoglobine.

	Type d'Hb	SS	Autres	Total
Nombre de Crise				
0-1		14	38	52
2 et +		24	13	37
Total		38	51	89

$P = 0,00081$.

- Il existe une liaison statistique :

La lecture du tableau n°15 montre que les drépanocytaires SS font plus de crises que les formes hétérozygotes.

- Nous n'avons pas trouvé de différence significative entre l'âge du diagnostic et le type d'hémoglobine ($P = 0,25$) comme l'âge du diagnostic n'a pas influencé la survenue des complications ($P = 0,25$).

Il en est de même pour la fréquence des hospitalisations ($P = 0,23$).

Tableau N°16 : Distribution en fonction de la complication et du type d'hémoglobine.

Type d'Hb	SS	Autres	Total
Complication			
Présence	24	16	40
Absence	20	60	60
Total	44	56	100

$P = 0,01$

Il existe une liaison statistique entre les deux variables. La lecture du tableau n°16 montre que les complications sont plus fréquentes chez les drépanocytaires SS que chez les hétérozygotes.

Tableau N°17 : Distribution de la variable âge et complication.

Complication	Présence	Absence	Total
Age			
0-5	26	46	72
6 et +	8	9	17
Total	34	55	89

Il semble que la survenue des complications dans l'enfance soit plus liée à la gravité qu'à la durée d'évolution.

L'âge également n'influence pas sur la fréquence des crises ($P = 0,58$).

D'ou l'intérêt de la biologie moléculaire.

Tableau N°18 : Distribution en fonction du nombre de crise et prise de médicament.

Prise de Médicament	Hydergine ou Torental	Autres	Total
Nombre de Crise			
0-1	25	21	46
2 et +	21	13	34
Total	46	34	80

$P = 0,66$

La prise régulière de médicament vasodilatateur ne semble pas influencer sur le nombre de crise.

Tableau N°19 : Distribution en fonction du suivi médical et des complications.

Complication	Présence	Absence	Total
Suivi de Médical			
Oui	25	41	66
Non	14	19	33
Total	39	60	99

Il n'existe pas de liaison statistique ($P = 0,82$).

- variable retard scolaire : sur notre échantillon 25 enfants ont subi un retard scolaire soit 52%.

- devenir : nous avons enregistré 3 décès au cours de la période d'étude. Ces décès sont dus à l'anémie, la séquestration splénique, la crise vaso occlusive.

Etat nutritionnel

Il a été apprécié par le Z Score.

Fig. 2,3.4

Nous notons que les drépanocytaires sont déficitaires tant pour le rapport poids/âge, taille/âge, poids/taille.

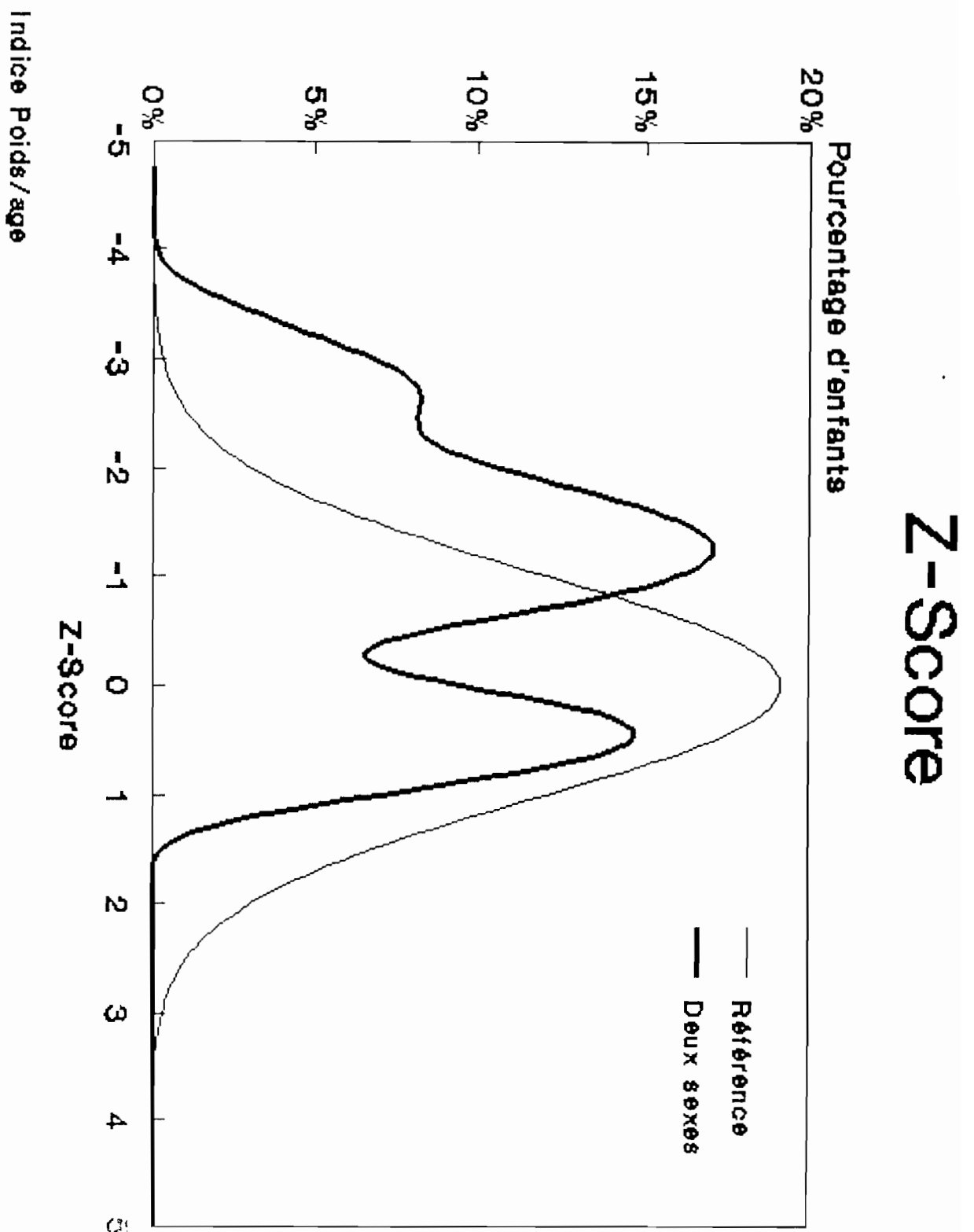


Figure 2

Poids/âge: Nous constatons également nette déviation vers la gauche (à - 4 DS), la maladie influence l'indice poids / âge.

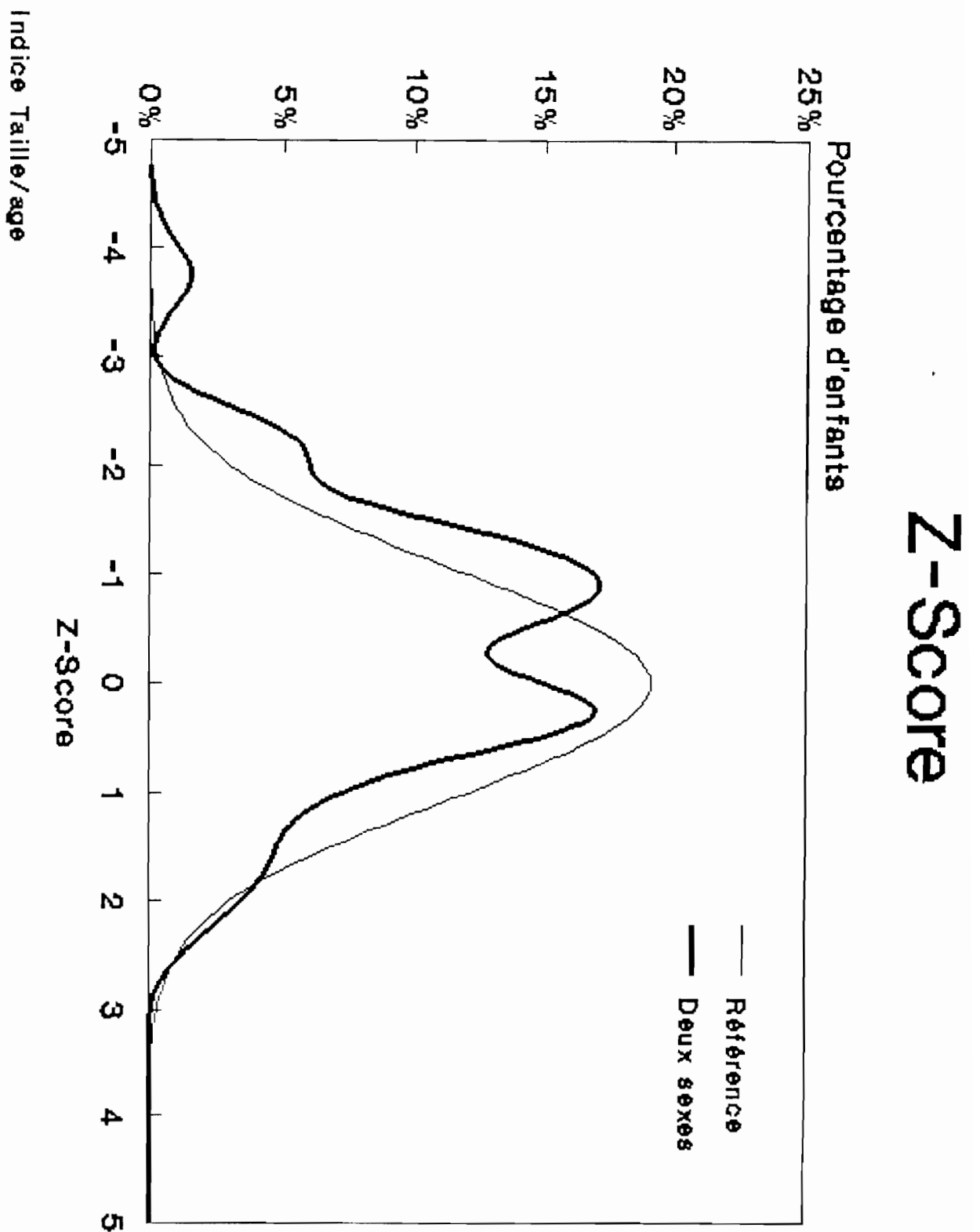


Figure 3

Taille/âge: Nous notons une déviation modérée vers la gauche. La maladie drépanocytaire influence peu sur la croissance staturale.

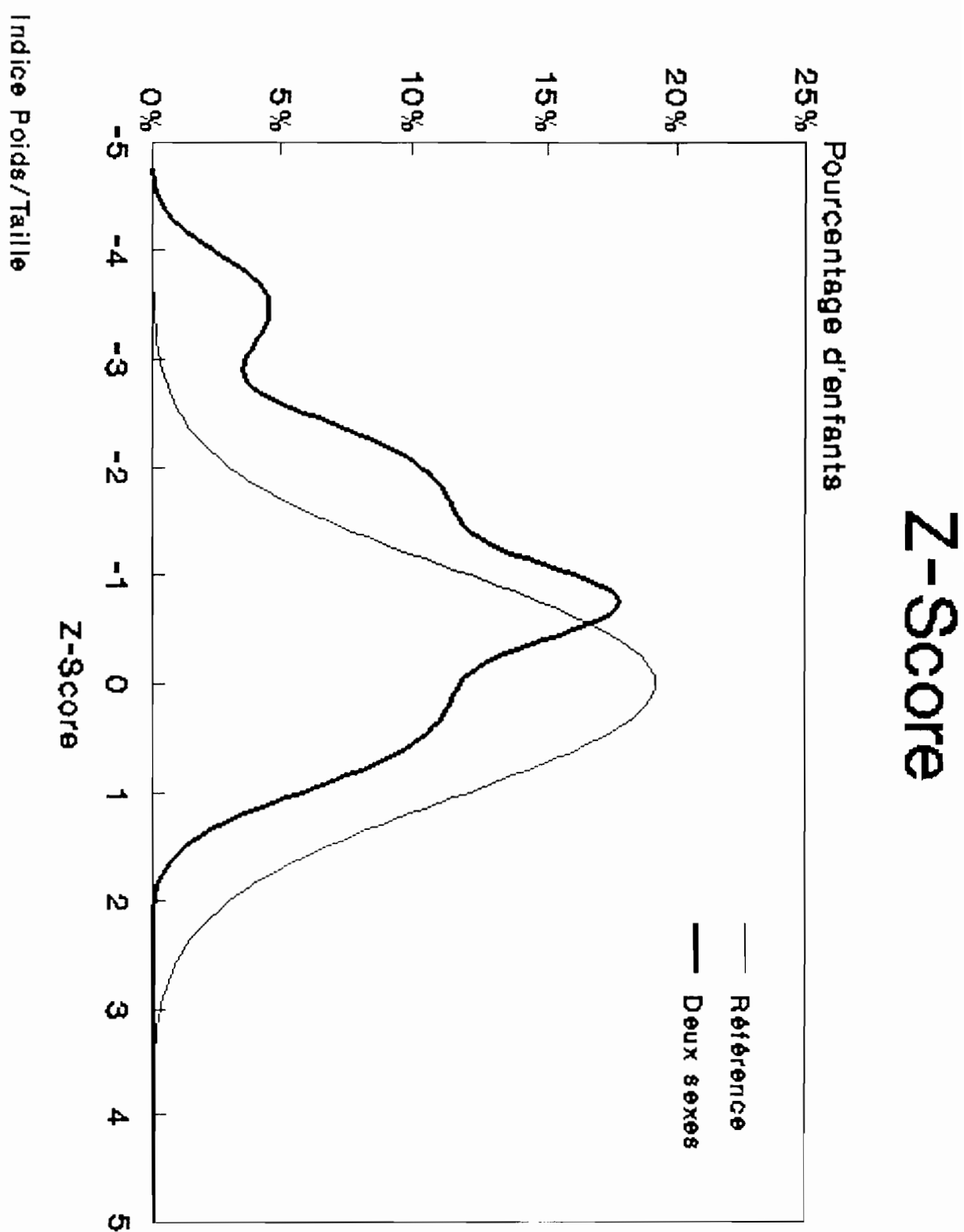


Figure 4

Poids/Taille: Nous notons une déviation vers la gauche. certains patients sont à plus de (- 4 DS), la maladie influence donc l'état nutritionnel.

VI. COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

6 - 1 Aspects Socio économiques et démographiques

6.1.1. Répartition ethnique :

Selon l'enquête les Sarakolés sont les plus représentés. La drépanocytose étant une maladie génétique, une première hypothèse explique le nombre élevé de drépanocytaires dans cette ethnie par la fréquence des mariages consanguins, et une autre hypothèse explique que ce sont les couches aisées (Commerçants) par rapport aux autres ethnies représentées effectuant des consultations médicales. En somme, ces résultats sont à considérer avec réserve. Ainsi dans notre échantillon nous trouvons par ordre de fréquence Sarakolé 25,7% Bamana 24,8%, Malinké et Peulhh 11,4% . Bazet dans sa serie trouve une prédominance des Bamana 37,5% suivie des Peulhs 25%, Sonikhés, Malinkés et Sarakolés 12,5% pour chacun des groupes ethniques (3).

Ces résultats nous amènent à choisir la 2^{ème} hypothèse à savoir que ce sont les couches aisées qui consultent le plus souvent.

6.1.2 Répartition en fonction de l'âge et du sexe :

Nous constatons une prédominance de garçons 61 G/44 F les âges vont de 4 mois /1/2 à 15 ans avec une moyenne de 7,29 ans. Nous assistons à une décroissance de l'effectif d'enfants drépanocytaires en fonction de l'âge, qui diminue de 41 pour la classe d'âge de 0 à 5 ans à 24 pour la classe d'âge de 12 ans et plus. Ceci s'explique par une mortalité élevée au cours des premières années de vie, déjà décrite par certains auteurs. Ainsi selon RAKOTOARIMANANA C'est à partir de 8 à 9 ans que la léthalité baisse et les survivants sont déjà peu nombreux (5).

6.1.3. Coûts recurents :

Dans ce cadre Drissa DIAKITE trouve un coût moyen de l'ordonnance à 3512 FCFA(17), TRAORE (S) a trouvé un coût moyen de 1791 au Banconi (42), SANGARE (M) à Niono trouve un coût moyen de 2690 FCFA (37) et enfin OUATTARA (S) sur un échantillon de 200 ordonnances trouve que le coût moyen au Mali est de 2455 FCFA (34) . Nous constatons qu'en ce qui concerne le traitement de la drépanocytose le coût moyen de l'ordonnance est de 21898,93 FCFA, Ce coût est 6 fois supérieur à celui des autres affections.

6 - 2 Aspects cliniques

6.2.1 Type d'hémoglobine: Les drépanocytaires homozygotes sont les plus représentés car ils sont les plus fréquents en consultation à cause des crises aiguës qui caractérisent cette forme, pour la plupart à cet âge les hétérozygotes sont en général asymptomatiques.

6.2.2 Deficit staturo pondéral

Dans notre étude l'indice P/A et indice p/T établi selon le Z score montre nettement ce retard staturo-pondéral et de même pour le rapport T/A.

Ce retard staturo-pondéral a été décrit par plusieurs auteurs : Gini et Coll., Bwibo et Al. 1982 ; Odonkor 1983. Odonkor s'est penché sur ce problème et l'explique par l'existence d'une balance négative de l'azote, d'une insuffisance de la testostérone et de l'hormone de croissance circulante pendant l'adolescence, et par une augmentation de métabolisme basal avec une fonction thyroïdienne normale (24).

Ashcroft en 1972 remarque que si les adolescents présentent fréquemment un retard de croissance et de puberté, la taille adulte définitive est normale voire

supérieure à la normale. Il suggère donc que le retard de maturation osseuse responsable du retard pubertaire et d'une soudure tardive des cartilages de croissance, permet une croissance ralentie en phase prépubertaire . Celle-ci est cependant rencontrée en endocrinologie pédiatrique, chez les sujets non drépanocytaires qui présentent un déficit partiel et transitoire en GH et ou en SM, Luban retrouve 4 déficits en GH sur 55 cas de drépanocytose (14%) alors que Rosebloom n'a trouvé aucun déficit en GH chez 12 sujets drépanocytaires (5).

6.2.3 Les crises :

Nous avons trouvé des crises vaso-occlusives chez 83% de nos malades ; ces résultats sont presque conformes à ceux de Gini qui trouve 79%. Les douleurs thoraciques 70,72%, les douleurs abdominales, le syndrome pied main respectivement 58,1%, 54,9%; signalons que Bazet dans sa série sur adultes et enfants confondus trouve une prédominance de l'hémolyse suivi par les douleurs ostéoarticulaires et les crises douloureuses abdominales (3). Notons deux cas de priapismes de prise en charge difficile soit 2% ce résultat est presque conforme à celui de Timité-konan qui trouve 2,;8% (13).

Timité dans une série de 200 enfants forme SS âgés de 0 à 14 ans trouve : crise ostéoarticulaire 19%, syndrome pied main 7%, douleur abdominale 4% nos résultats sont supérieurs à ceux de Timité-Konan. Nous avons eu un cas de syndrome néphrotique chez un drépanocytaire AS. L'attente rénale est décrite par plusieurs auteurs (2). Ce seul cas ne nous permet pas d'infirmier ou d'affirmer cette hypothèse.

6.2.4 Complications :

40% des enfants recensés présentent des complications. La forme SS représente la majorité. Kampatibé et Coll (22) confirment que les homozygotes présentent plus de complications que les formes hétérozygotes, par ailleurs 27% de ces

complications sont imputables aux infections; l'atteinte cardiaque 22,6% , déficit neurologique 9,9% et l'atteinte ophtalmique 9,4% (22). Timité - Konan rapporte les résultats: sur 285 SS âgés de 0 à 20 ans 69 soit 24% ont présentés des complications dont: atteinte oculaire 9,8%, Ostéomyélite 1,75%, complication neurologique 1%, Ostéonécrose de la tête fémorale 3%, (13). En ce qui concerne les atteintes oculaires nos résultats sont conformes à ceux de Timité-Konan, et sur 200 SS âgés de 0 à 14 ans 35 enfants soit 17% ont présenté des complications infectieuses (13).

Il ressort qu'il n' y a pas de liaison entre l'âge et la survenue des complications. Cet état de fait semble être normal car il est constaté par tous les auteurs que les infections qui représentent les complications les plus fréquentes sont l'apanage du Nourrisson et de l'enfant, cependant, on peut dire que certaines complications telles que les atteintes dégénératives sont vues à l'âge avancé.

6.2.5 Suivi Medical et la Survenue des complications :

Il apparait selon notre étude que le suivi medical n'a pas d'influence sur la survenue des complications, en réalité les enfants ne sont pas régulièrement suivis, ils ne viennent en consultations qu'en cas de rechute.

Malgré les nombreux travaux selon Cuisinier et Coll concernant la description clinique de la drépanocytose des questions restent encore sans réponse, la plus fréquente concerne le polymorphisme de cette maladie, oscillant d'un état d'invalidité extrême à une découverte fortuite d'examen (13). Il a été établi l'existence au niveau de l'information génétique un polymorphisme du Codage de l'ADN (39); il est connu que la maladie semble moins grave dans les pays développés et que l'association d'hémoglobine foetale en Arabie, l'augmentation du 2.3 D. P. G. en Galilée (13); la présence d'haplotype Sénégalais et d'autres haplotypes (31) ont un effet favorable sur la gravité de l'affection.

Il n'apparaît pas de liaison entre le suivi médical et le nombre d'hospitalisation. Selon une étude comparée d'El Hazmi et Coll., l'effet combiné de la vaccination et de la prophylaxie à la pénicilline diminue la fréquence des crises, le nombre d'hospitalisation et de transfusion sanguine par rapport aux patients non vaccinés; mais aucune différence significative sur les globules blancs dont le nombre était plus élevé chez les non vaccinés que chez les sujets vaccinés (19). Dans notre étude parmi les 105 recensés 4 soit 3,8% seulement ont été vaccinés par le pneumo 23,2 soit 1,9% par l'hévac, 3 soit 2,85% par les deux vaccins. la prophylaxie à la pénicilline n'est pas correctement pratiquée, ceci peut résulter du manque de moyen financier, ou du manque d'information et voir le manque de sensibilisation des parents.

Notre enquête révèle que la prise de l'hydergine et du torental n'a aucune influence sur la fréquence des crises. Mais à Abidjan A. Sangaré retient l'efficacité de la pentoxifyline (37).

Cuisinier et Coll trouvent que la dihydroergotoxine est une véritable prophylaxie des algies drépanocytaires à posologie indiquée (17). Dans ces conditions il semble que le traitement préventif soit très mal conduit chez nous. Sagissant des retards scolaires, ils représentent 52% des scolarisés par contre à Brazaville NZINGOULA trouve 46,75%.

6 - 3 Devenir :

Nous avons déploré trois décès au cours de notre étude . les décès constatés sont dus à : l'anémie , la sequestration splénique, la crise vasoocclusive. Ces enfants decédés étaient âgés respectivement de 3 ans 3 mois , 6 ans et 14 ans. Contrairement à ce qu 'écrit Brown et Coll: qui estiment que les enfants drépanocytaires meurent toujours d'infection dès les premières années de vie (9) . Ces 3 cas ne suffisent pas pour discuter les théories de Brown car nous n'avons pas assez de recul.

CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSIONS

Notre étude qui a duré deux années, du mois d'octobre 1990 à Octobre 1992 porte sur 105 cas de drépanocytose (AS, SA, SF, SC, SS) toutes formes confondues recensés à la pédiatrie de l'hôpital Gabriel TOURE.

Au terme de notre étude nous sommes parvenus aux conclusions suivantes :

Une prédominance masculine 58%

Les fonctionnaires et les Commerçants représentent 71% par rapport aux couches sociales à revenu relativement faible.

Le revenu moyen mensuel d'une famille dans notre enquête est de 132 538, 5 FCFA avec un minimum de 6000 et un maximum de 900 000 FCFA.

Le coût moyen des dépenses par trimestre est 27 487,01 FCFA avec un minimum de 4000 et un maximum de 300 000 FCFA.

Le coût moyen de l'ordonnance au cours d'une hospitalisation est de 21898,93 FCFA

Le coût moyen au cours d'une hospitalisation (Ordonnance , déplacement et examen complémentaire en dehors de l'hôpital) est de 41 156 FCFA.

37 enfants soit 41% sont classés parmi les formes sévères, les types SS, qui font plus de crise que les types hétérozygotes.

40% des malades présentent des complications tout âge confondu, les formes SS sont majoritaires

Le suivi médical n'influence pas sur les complications.

La prise de la dihydroergotoxine (hydergine) et de la pentoxifylline (Torental) ne semble pas influencer sur la fréquence des crises.

Parmi les scolarisés 52% accusent un retard scolaire du fait de l'absentéisme.

RECOMMANDATIONS

Nous constatons que la drépanocytose n'est pas perçue par tout le monde comme un problème de santé Publique.

les résultats de l'enquête démontrent que la drépanocytose est un véritable problème de santé publique. Il est urgent de prendre en compte les différentes recommandations énumérées ci dessous:

- Informer, sensibiliser et éduquer le public;
- Sensibiliser le corps enseignant et si possible insérer dans les programmes scolaires l'étude de la drépanocytose à côté d'autres affections ayant un impact sur la scolarité ;
- Instituer le dépistage systématique chez les femmes enceintes et les nouveaux nés de mère à risque ;
- Instituer le conseil génétique ou sensibiliser le public sur l'importance du conseil génétique notamment avant le mariage ;
- Inscrire la drépanocytose sur la liste des maladies invalidantes bénéficiant de la gratuité des soins;
- Nécessite urgente de créer une structure d'assistance médico sociale pour la prise en charge des enfants drépanocytaires;
- Dynamiser et soutenir l'association des parents de malades et sympathisants.
- Sensibiliser et envisager des mesures réglementaires afin d'aménager la scolarité des enfants drépanocytaires;
- Enfin entreprendre dans la mesure du possible une enquête nationale sur l'impact de la drépanocytose sur le plan socio économique et la morbidité de la population infantile.

BIBLIOGRAPHIE

1 ADAMS R; MCKIE V.; NICHOLS F; ET COLL

The use of transcranial ultrasonography to predict stroke in sickle cell disease
N. Engl. J. Med, 1992, 326, (9) 605 610

2 AOKI R.Y. ; SAAD S.T.

Microalbuminuria in Sickle Cell disease
Braz. J. Med. Biol. Res., 1990 , 23, (11) 1103 1106

3 BAZET ALBAKA A.G.

Contribution à l'étude des anémies hémolytiques à Bamako
Thèse Med. Bamako 1992.

4 BEGAT J.C.

Contribution à l'étude de certaines hémoglobinopathies chez l'adulte.
Thèse Med. Bamako 1974

5 BEGUE P.

La Maladie Drépanocytaire
Sandoz édition, 1984 Paris

6 BIERLING P.H.; DREYFUS B.

Anémie hémolytique par hémoglobinopathie
IN Jean Hamburger
Traité de Médecine
Flammarion médecine Sciences 1981.

7 BOMBARD A.T.; BARTHOLOMER D.W.

Molecular analysis and chorionic Villus Sampling (CVS):
Opportunities for rapid prenatal diagnosis in the military.
Mil. Med, 1991, 156, (12) 678 680.

8 .BROOKOFF D.; POLOMANO R.

Treating Sickle Cell pain like Cancer pain
Ann. Inter Med; 1992, 116 (5) , 364 368

9. BROWN A.K.; MILLER S.T; AGATISA P.

Care of infants With Sickle Cell discase
pediatr; 1989 May : 83 (5 Pt 2) ! 897 900

10. CISSOKO S.

Aspect clinique de la Drépanocytose chez les enfants au Mali.
Thèse Med Bamako 1974.

11. COULIBALY S.

La drépanocytose Etat actuel des connaissance concernant la thérapeutique et les perspectives d'avenir
Thèse Med. Bamako 1984.

12. CUISINIER T.C.; DUCLOUX M.; LAGARDE B. ET COLL..

La prevention des crises drépanocytaires par l'hydergine Bull Soc. Méd. Af. Noire Lang. Franç 1974, 19, 1168-172.

13 CUISINIER T.C.; FERRYS P.; DU CORPS M.

Aspects actuels de la maladie drépanocytaire.
Méd. Armées, 1983, 11, 121-123.

14. DAÏDA M.

Nouvelle contribution à l'étude des hémoglobinopathies et du deficit en G 6 P D au Mali.

(A propos de 11506 électrophorèses de l'hémoglobine et de 8844 dosage de G 6 P D.

Thèse Méd. Bamako 1983.

15. DAVIES SC., BROZOVIC M.

The presentation, management and prophylaxis of sickle cell disease.
Blood Rev., 1989 Mar : 3 (1) : 29-44.

16. DAYS S ; BRUNSON G; WANG W.

A successful education program for parents of infants with newly diagnosed sickle cell disease.

J. pediatr. Nurs., 1992, 7, (1), 52-57.

17. DIAKITE D.

Prescription Médicamenteuse en pédiatrie (connaissance et savoir faire des prescripteurs).

Thèse Méd. bamako 1993.

18. EL-HAZMI M.A.; AL-SWAILEM A.R.; WARSY A.S.

Case studies on haemoglobin S heterozygotes with severe clinical manifestations.

J. Trop pediater ; 1990 Oct. : 36 (5) : 223-9.

19. EL-HAZMI M.A., BAHAKIM HM., BABIKAR MA, ET COLL.

Symptom Free intervals in sicklers : does pneumococcal vaccination and penicillin prophylaxis howes a role?

J. Trop pediater ; 1990 Apr : 36 (2) : 56-62.

20. FALK R.J.; SCHEINMAN J; PHILIPS G.; ET COLL.

Prevalence and pathologic Features of sickle cell nephropathy and reponse to inhibition of angiotensin. Converting enzyme.

N. Engl. J. Méd, 1992, 326 (14), 910-915.

21. FERSTER A.; DE VALCK.; AZGI N.; ET COLL.

Bone marrow Transplantation for severe sickle cell anemia.

BM. J. Haematol., 1992, 80, (1), 102-105.

22. GALACTEROS F; DORMONT S.

Drépanocytose et santé publique

Colloque C.I.E.INSERM 1990.

23. GENTILINI M.; DUFLO B.

Drépanocytose

Médecine Tropicale P 460-469..

Flammarion Médecine sciences 1986. 4^e éditions.

24. GINI K; KABAKELE ; MUKUNAK ; MANZOMBI M.

Echelle d'évaluation de la gravité de la drépanocytose.

Méd. d'Af. Noire : 1988, 35 (9) 655-658.

25. GOULD H. J.; GRAWFORD M.R.; SMITH W.R. ET COLL.

Hearing disorders in sickle cell disease : Cochlear and retrochlear findings.
Ear. Hear., 1991, 12 (5), 352-354.

26. GRAW FORD M.R.; GOULD H.J.; SMITH WR.; ET COLL.

Prevalence of hearing loss in adults with sickle cell disease.
Ear. Hear., 1991, 12(5), 349-351.

27. ISKANDAR S.S. MORGANN R.G; BROWNING M.C.; LORENTZ WB.

Membranoproliferative glomerulonephritis associated with sickle cell disease in siblings.
Clin. Nephrol., 1991 Feb : 35 (2) : 47-51.

28. MAIGA I.I.

Interêt de l'étude des hémoglobines à Bamako (hemoglobinoses, thalasseemies et homoglobines glycosylée).
Thèse Méd. Bamako 1974.

29. MASSON G; SCHEVRER F.

Sickle cell retinopathy.
Insigh., 1991, 16, (6), 15-20.

30. MINE R.I.

Assessment of care of children with sickle cell disease : implications for neonatal screening program .
BMJ., 1990 Feb 10 : 300 (6721) : 371-1.

31 NAGEL RL; ER LINGSSON S; FABRY M.E; GROIZATH ET COLL.

The senegal DNA haplotype IS associated with the amelioration of anemia in African. American sickle cell anemia Patients.
Blood, 1991 Mar 15 : 77 (6) : 137&-(-).

32. ORRINGER E. P.; BLYTHE D.S.; WITNEY J.A.; BROCKAN BROUGHS; ABRAHAM D.J.

Physiologic and rheologic effect of the antisickling agent ethacrynic acid and its n. Butylated derivative on normal and sickle crythrocytes.
Am. J. Hematol., 1992, 39 (1), 39-44.

- 33. ORRINGER E.P.; FOWLER VG JR; OWENS C.M. ET COLL.**
Splenic infarction and acute splenic sequestration in adults with hemoglobin SC disease.
Am. J; Méd. SCI., 1991, 302, (6), 374-379.
- 34. OUATTARA S.**
Contribution à l'étude de la consommation des médicaments au mali.
Thèse Méd. Bamko 1990.
- 35. POLLACK CVJR.; SANDERS DY.; SEVERANCE H.W.J.R.**
Emergency department analgesia without narcotics for adults with acute sickle cell pain crisis :
case reports and review of crisis management.
J. Emùerg. Méd., 1991, 9, (6), 445-452.
- 36. QUINET B.; BEGUE P.**
Prise en charge de l'enfant drépanocytaire.
La revue du praticien, n°28, 1er Decembre 1990. P 2600-2603.
- 37. SANGARE A.**
Traitement de la crise drépanocytaire par la pentoxifylline. (Torental R).
Thèse Méd. Abidjan 1978.
- 38. SANGARE M.**
Prescription, achat et utilisation des médicaments dans le cercle de Niono.
Thèse pharmacie Bamako 1988.
- 39. SERJEANT G.R.**
Geography and clinical picture of sickle cell disease. An overview.
Ann NY Acad Sci ; 1989 : 565 : 109-19.
- 40. TOURE A.**
Paludisme et Drépanocytose.
Thèse Méd. Bamako 1989.

41. TRAORE I.

Lésions osseuse dans la drépanocytose, étude radiologiques.
Thèse Méd. Angers 1974.

42. TRAORE S.

Etude la consommation médicamenteuse dans le quartier de Bankoni.
Thèse médecine Bamako 1988.

43. VAN MEURS J.C.

Relation ship between peripheral vascular closure and proliférative retinopathy in sickle cell disease Graefes.
Arch. Clin. Exp. ophtalmo., 1991, 229, (6) 343-548.

44. VERANI R.R.; CONLEY S.B.

Sickle cell glomerulopathie with focal segmental glomerulosclerosis.
Child. Nephrol. Urol., 1991, 11 (4) 206-208.

45. WANG W.C; KOVNAR E.H; TONKEN I.L ET COLL.

High risk of recurrent stroke after discontinuance of five to twelve years of transfusion thérapy in patients with sickle cell disease.
J. pediater, 1991 Mar : 118 (3) : 377-82.

46. WASSERMAN A.L.; WILLIMAS J.A.; FAIRCLOUGH ET COLL.

Subtle neuropsychological deficits in children with sickle cell disease.
Ann J pediater Hematol on col, 1991 spring : 13 (1) : 14-20.

Fichier: C:\EPI5\DREPANO.REC 46 fiches.

Taux de malnutrition, deux sexes confondus, 0 - 139 Months.

Indicateur intervalle de confiance corrigé à 95%

Type de sondage: aléatoire en grappe: en grappe:
effet de grappe = 2 effet estimé

Poids/âge indicateurs à seuils:

<5	Perc=27.9%	[15.9->43.9]	[12.3->52.4]	[0.0->0.0]
<3	Perc=23.3%	[12.3->39.0]	[9.1->47.5]	[0.0->0.0]
< 90%	=55.8%	[40.2->70.8]	[35.0->77.9]	[0.0->0.0]
< 80%	=25.6%	[14.0->41.5]	[9.1->47.5]	[0.0->0.0]
< 70%	=4.7%	[0.5->16.8]	[0.0->25.3]	[0.0->0.0]
< 60%	=0.0%	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]
< -2 ET	=20.9%	[10.5->36.5]	[6.2->42.5]	[0.0->0.0]
< -3 ET	=4.7%	[0.5->16.8]	[0.0->25.3]	[0.0->0.0]

Poids/âge en écarts types, indicateurs de distribution:

Nombre d'enfants dans ce groupe: 43

Médiane :-1.06

Moyenne :-0.99 [-1.35->-0.63]

Déviation standardisée : 1.20

Prévalence normalisée :35.4%

Taille/âge indicateurs à seuils::

<5	Perc=11.6%	[4.2->25.8]	[1.3->31.5]	[0.0->0.0]
<3	Perc=11.6%	[4.2->25.8]	[1.3->31.5]	[0.0->0.0]
< 90%	=2.3%	[0.0->13.5]	[0.0->18.4]	[0.0->0.0]
< 80%	=0.0%	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]
< 70%	=0.0%	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]
< 60%	=0.0%	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]
< -2 ET	=9.3%	[2.9->22.9]	[1.3->31.5]	[0.0->0.0]
< -3 ET	=2.3%	[0.0->13.5]	[0.0->18.4]	[0.0->0.0]

Taille/âge en écarts types, indicateurs de distribution:

Nombre d'enfants dans ce groupe: 43

Médiane :-0.38

Moyenne :-0.38 [-0.75->-0.02]

Déviation standardisée : 1.21

Prévalence normalisée :15.5%

Poids/taille indicateurs à seuils::

<5	Perc=30.2%	[17.7->46.3]	[12.3->52.4]	[0.0->0.0]
<3	Perc=20.9%	[10.5->36.5]	[6.2->42.5]	[0.0->0.0]
< 90%	=39.5%	[25.5->55.6]	[19.2->61.5]	[0.0->0.0]
< 80%	=14.0%	[5.7->28.5]	[3.5->37.1]	[0.0->0.0]
< 70%	=2.3%	[0.0->13.5]	[0.0->18.4]	[0.0->0.0]
< 60%	=0.0%	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]	[0.0->0.0]
< -2 ET	=20.9%	[10.5->36.5]	[6.2->42.5]	[0.0->0.0]
< -3 ET	=9.3%	[2.9->22.9]	[1.3->31.5]	[0.0->0.0]

Poids/taille en écarts types, indicateurs de distribution:

Nombre d'enfants dans ce groupe: 43

Médiane :-0.83

Moyenne :-0.97 [-1.34->-0.60]

Déviation standardisée : 1.24

Prévalence normalisée :34.6%

Seuils de
malnutrition

LISTE DES ABREVIATIONS:

Hb =	Hémoglobine
SNC =	Système Nerveux Central
IC =	Intervalle de Confiance
NFS =	Numération Formule Sanguine
ECBU =	Examen Cytologique et Bactériologique des Urines
ECG =	Echographie Cardiaque
F.O =	Fond d'oeil
DS =	Déviatiion Standardisée
Hevac =	Vaccin anti Hépatique
Pneumo 23 =	vaccin anti pneumococcique
Kg =	Kilogramme
mg =	milligramme
I.M =	Intra musculaire
I.V. =	Intra veineuse
amp. =	ampoule
cp =	comprimé
ADN =	Acide désoxy Nucléique
2.3. D.P.G. =	Déhydro Phospho Glucidique
HIV =	Human Immuno Deficiency Virus
DER =	Département d'Enseignement et de Recherche.
E.S.S =	Ecole Secondaire de la Santé
E.N.M.P. =	Ecole Nationale de Médecine et de Pharmacie.
G.H =	Gonadotrophine Hormone
SM =	Stomatotrophine Hormone

DATE : : : :

DOSSIER NUMERO : :

NOM : PRENOM :

ENQUETEUR :

° INDIVIDUEL

DE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 200 NON PRECISE =-1

DRESSE

AGE

(ANNEE)

DE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 30 NON PRECISE = 99

EXE

= MASCULIN 2 = FEMININ 99 = ?

ETHNIE

= BAMBARA 2 = MALINKE 3 = SENOUFO 4 = MINIANKA
 = BOBO 6 = SARAKOLE 7 = PEULH 8 = OUALOF
 = BOZO 10 = DOGON 11 = AUTRES 99 = ?

PROFESSION/PERE

= FONCT A 2 = FONCT B 3 = FONCT C 4 = OUVRIER
 = COMMERCE 6 = CULTIVAT 7 = CHOMEUR 8 = AUTRES

STAT/MAT/PERE

= MARIE 2 = DIVORCE 3 = VEUF 4 = CELIBAT

PROFESSION/MERE

= FONCT A 2 = FONCT B 3 = FONCT C 4 = OUVRIERE
 = MENAGERE 6 = COMMERCE 7 = CHOMEUR 8 = AUTRES

STAT/MAT/MERE

= MARIEE 2 = DIVORCEE 3 = VEUVE 4 = CELIBAT

REVENUS/SALARIES

DE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE =-1

REVENU MOYEN

(F.CFA)

DE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 900000 NON PRECISE =-1

PROFIL PERS/EN CHARGE

DE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE =-1

DATE :__:__:__:

DOSSIER NUMERO :__:__:__:

NOM :

FRENOM :

ENQUETEUR :

ABSENTEISME/PERE:__:__:__:

1 = 1MOIS/AN 2 = 2MOIS/AN 3 = 3MOIS/AN 4 = >3MOIS/AN

99 = ?

ABSENTEISME/MERE:__:__:__:

1 = 1MOIS/AN 2 = 2MOIS/AN 3 = 3MOIS/AN 4 = >3MOIS/AN

99 = ?

INSTAILITE FAMILIALE.....:__:__:__:

0 = ABSENCE 1 = FINANCE 2 = HUMEUR 99 = ?

DEPENSES/TRIMESTRE (FCFA):__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000000 NON PRECISE =-1

DEPENSES/SEMESTRE (FCFA):__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 2000000 NON PRECISE =-1

NBR/HOSPITALISAT°/AN.....:__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 10 NON PRECISE = 99

COUT/HOSPITALISAT° (FCFA):__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000000 NON PRECISE =-1

COUT/DEPLACEMENT (FCFA):__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000000 NON PRECISE =-1

COUT ORDONNANCES (FCFA):__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000000 NON PRECISE =-1

ADHERANT/ASSOCIATION.....:__:__:__:

1 = OUI 2 = NON 99 = ?

NBR DE FRERES/SOEURS.....:__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE =-1

NBR D'ENFANT NORMAUX.....:__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE =-1

NBR D'ENFANTS SS:__:__:__:

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 15 NON PRECISE = 99

DATE : __:__:__ : DOSSIER NUMERO : __:__:__:
 NOM : PRENOM : ENQUETEUR :

NBR D'ENF HETEROZYGT.....? :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 20 NON PRECISE = 99

NBR DECES/DREPANO: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 10 NON PRECISE = -1

AGE DU DECES: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 30 NON PRECISE = -1

LIEU DU DECES: __:__:__:
 * 1 = HOPITAL 2 = C/SANTE 3 = DOMICILE 99 = ?

AGE DU DIAGNOSTIC: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 30 NON PRECISE = -1

RETAD SCOLAIRE: __:__:__:
 1 = OUI 2 = NON 99 = ?

VACCINATION: __:__:__:
 0 = NON 1 = DTCP 2 = BCG 3 = PNEUMOVAX
 4 = HEVAC B 5 = 1+2 6 = 1+2+3 7 = 1+2+3+4
 8 = AUTRES 99 = ?

NBR CRISE/TRIMESTRE: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 10 NON PRECISE = -1

SUIVI MEDICAL: __:__:__:
 1 = OUI 2 = NON 99 = ?

PISE MEDICAMENT: __:__:__:
 0 = ABSENCE 1 = TORENTAL 2 = HYDERGINE 3 = FER
 4 = FOLDINE 5 = TRADITION 6 = 1+3+4+5 7 = 2+3+4+5
 8 = 1+3 9 = 2+3 10 = AUTRE 99 = ?

TRANSF PROGR/MOIS: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 10 NON PRECISE = 99

TRNSF NON PROGR/MOIS.....: __:__:__:
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 10 NON PRECISE = 99

MOTIF TRANFUSION: __:__:__:
 1 = ANEMIE 2 = INTERVENT 99 = ?

DATE : _: _: _:

DOSSIER NUMERO : _: _: _:

NOM :

PRENOM :

ENQUETEUR :

POIDS (KG): : : :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE = -1

TAILLE (CM): : : :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 200 NON PRECISE = -1

RAPPORT POIDS/TAILLE: : : :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 100 NON PRECISE = -1

SYNDROME PIED/MAIN: : : :
 *1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

CRISE OS/ARTICULAT°: : : :
 *1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

DOULEUR ABDOMINALE: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

ATTEINTE THORAX: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

S. N. CENTRAL: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

PRIAPISME: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

SEQUEST SPLENIQUE: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

INFECTION: : : :
 1 = PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

TYPE HEMOGLOBINE: : : :
 1 = SS 2 = SC 3 = SF 4 = AS
 99 = ?

TAUX D'HEMOGLOBINE (G/DL): : : :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 16 NON PRECISE = 99

HEMATOCRITE (%): : : :
 CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 50 NON PRECISE = 99

DATE : _: _: _:

DOSSIER NUMERO : _: _: _:

CM :

PRENOM :

ENQUETEUR :

ANS/PREMIERE HEURE: : : : :

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000 NON PRECISE =-1

ANS DEUXIEME HEURE: : : : :

CODE : MINIMUM = 0 MAXIMUM = 1000 NON PRECISE =-1

ULCERE JAMBE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

DEFICIT NEURO: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

LITHIASE VESICULAIRE.....: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

TROPHIE SPLENIQUE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

MYOCARDITE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

OPHTALMITE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

OSTEOMYELITE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

MIEURACIE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

ANEMIE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

OSTEOPOROSE: : : : :

= PRESENCE 2 = ABSENCE 99 = ?

EVOLUTION: : : : :

= BONNE 2 = MAUVAISE 99 = ?

STATUT: : : : :

= VIVANT 2 = DECEDÉ 99 = ?

Nom: T R A O R E
T A

PRENOM: F A T O U M A T A B I N

TITRE de la THESE: ASPECTS SOCIO ECONOMIQUES ET CLINIQUES DE LA
DREPANOCYTOSE CHEZ L'ENFANT A BAMAKO.

A N N E E : 1991 -1992

VILLE DE SOUTENANCE : B A M A K O

PAYS D'ORIGINE: M A L I

LIEU de DEPOT B I B L I O T H E Q U E : Ecole Nationale de Médecine et de
Pharmacie

SECTEUR D'INTERET: PEDIATRIE, SANTE PUBLIQUE ET HEMATOLOGIE.

RESUME: Ce travail a porté sur 105 cas de drépanocytose tous recensés à l'hôpital
Gabriel TOURE entre Octobre 1990 et Octobre 1992. Il a permis de montrer que:

- les fonctionnaires et les commerçants sont les plus représentés (71%) ;
- le coût moyen des dépenses par trimestre est de 27487,01 FCFA ;
- une épisode d'hospitalisation coûte en moyenne 41156 FCFA ;
- 37% des enfants sont classés parmi les formes sévères ;
- 40% des malades présentent des complications ;
- parmi les scolarisés 52% accusent un retard scolaire du fait de l'absentéisme.

(6) MOTS CLES: DREPANOCYTOSE - ASPECTS - SOCIO - ECONOMIQUES -
CLINIQUES - ENFANT .

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au dessus de mon travail, je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui se passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, 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 leur père.

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.