

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

Foi

RÉPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple - Un But - Une

==*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=

UNIVERSITÉ DE BAMAKO

=*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=

FACULTÉ DE MÉDECINE, DE PHARMACIE
ET D'ODONTOSTOMATOLOGIE

==*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=*=



ANNÉE UNIVERSITAIRE 2010-2011

N°...../

THESE

**ETUDE DE LA PERCEPTION DES DREPANOCYTAIRES,
DES PARENTS ET DES PRESTATAIRES SUR LA
DREPANOCYTOSE ET SA PRISE EN CHARGE A
L'HOPITAL « MERE-ENFANTS LE LUXEMBOURG » ET
AU CHU GABRIEL TOURE**

Présentée et soutenue publiquement le /...../ 2011

Devant Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie

Par

Yaya Niassa DIARRA

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine
(DIPLÔME D'ÉTAT)

Président : Professeur. **Abdoulaye AG RHALY**

Membre : Dr **Abdoul AZIZ DIAKITE**

Directeur de thèse : Professeur **Hamadoun SANGHO**

Codirectrice de thèse : Dr **kéïta Haoua DEMBELE**

DEDICACES

Je dédie ce travail :

A ALLAH le Tout Miséricordieux, le Très Miséricordieux et au Prophète MOUHAMAD que la Paix et la Bénédiction soit sur lui(SAW)

Vous qui avez dirigé et soutenu mes pas, je vous confie la suite de ce travail. Donne-moi Allah, le courage d'accomplir le travail ardent de médecin et fait Que je puisse apporter un peu de joie dans la vie de ceux qui souffrent.

A notre père : **Niassa Diarra**

Pour le soutien sans faille, pour l'éducation exemplaire, et surtout le sens du devoir et du travail bien fait. En ce jour de gloire, je suis fier de t'exprimer toute ma gratitude. Baba, reçoit à travers ce travail fini, l'expression des efforts consentis durant ces longues années d'étude : Merci encore!

A notre mère : **Mariam Coulibaly**

Ta douceur et ton courage m'ont toujours fasciné ; merci pour l'amour, la disponibilité, la générosité et les sacrifices.

Tu as su cultiver en nous le sens de la tolérance, de la patience et de l'amour ; Gardons toujours l'image de cette entente, d'amour et d'entraide qui nous caractérise. Recevez ici ma dévotion.

Que DIEU veille sur notre famille, Amen.

A mes amis (es) et camarades de promotion : Dr Oumar Traoré au Cuba, Dr Badra Aly Doumbia, Dr Mekidian Diallo, Dr Tora Fofana, Alhader Touré, Mr Seydou Touré, Dr Ibrahim T Sangaré, Dr Bourahima Kelly, Dr Alice Konaté, Dr Nakomba Sangaré, Dr Sounkalo Diop , Dr Isaac Poudiougou, Mr Seydou Sangaré, Mr Oumar Sididé dit Barou , Mr Yacouba Sara, Mr Malamine Diarra, Mr Antoine Mounkoro , Dr Soumaila Camara, Dr Oumou Diarra, Mlle Coumba Diawara, Mr Bakary Kéïta dit King, Mr Adama Camara, Dr Adama Diakité, Mr Adama Kéïta dit Kissi, Mr Bourahima Diallo dit Boudaire,etc.... ce travail est le témoignage de mon amitié et de ma reconnaissance ; qu'ALLAH le TOUT PUISSANT préserve nos liens amicaux, Amen !

A tous mes camarades du groupe d'exercice et co-chambrier à la FMPOS et à la FAST.

A tous les amis du groupe de causerie à Sebenikoro

A tous les élèves des écoles coraniques du Markaze, du centre Imam Malick de Yacouba Siby, la maison du coran et hadiths de Samaya, l'école Mouss Ab

Bounmahiri de Ouinzimdougou , ce travail est le fruit de vos efforts consentis pour l'amitié qui nous lie. Chers élèves, recevez ma plus haute considération Qu'Allah nous guide dans le droit chemin et nous accepte dans son royaume.

A mes oncles Mr Tiémoko coulibaly, Mr Daouda Coulibaly, le sergent Ismael Traoré, Dr Fodé Coulibaly, Mr Sidy Lamine Diarra, Mr Karim Diarra, Mme Sidibe Sitan Traoré etc...Pour le soutien sans faille.

A mes tantes: Fatoumata Diarra, Kadiatou coulibaly, Mme Traoré Ami Niaré, Mme Diarra Aminata Koné, Mme Traoré Awa Sangaré pour toute l'affection à l'endroit de ma modeste personne

A la mémoire de :

Mon oncle feu : Mr Adama Datié Traoré dont j'ai toujours bénéficié de l'amour du travail bien fait, la droiture, le courage et apporter le secours aux nécessiteux m'attirer une attention particulière de votre part. Que Dieu vous accorde le paradis éternel.

Feu mon cousin Mr Bourama Diallo que ton âme repose en paix.

Feu mon ami le Dr Namballa Kéita que le TOUT PUISSANT nous a arrachés très tôt à l'affection que ton âme repose en paix.

Feu Mr Dramane Koné que la terre lui soit légère.

A mes frères et sœur Djibril Diarra, Aminata Diarra, Lassana Diarra , Niadjougou Diarra et Rokia Togola je vous dis merci pour tout ce que vous m'avez fait comme amour.

A mes cousines : Awa, Elève Officier Militaire Mariam Traoré, Yama Coulibaly, Dounamba Diarra, Korotoumou Coulibaly bref à toutes celles que je n'ai pu citer en ce moment de joie, croyez à mon désir d'être le plus proche de vous

A tous mes cousins dont je me garde de citer les noms de peur d'en omettre, mes pensées sont tournées vers vous.

A ma bien aimée Magou, que la bénédiction du TOUT PUISSANT nous accompagne le long d'une vie pleine de bonheur, de succès et d'amour

A tous le personnel du CREDOS particulièrement, l'équipe de sociologie et de recherche pour leur encouragement, leur appui et conseils pour ce travail qui est le leur.

A tous les membres du comité de gestion du CScom de Sibiribougou pour leurs conseils, dans le cadre de la réalisation de ce travail.

A tous le personnel du Cscm de sibiribougou et remerciement spécial à mon équipe de garde Balla Traore, Daouda Bagayogo, Issa Mamadou Traoré, Oumar sidibé, je vous dis courage et bonne continuation.

A tous les enfants drépanocytaires et familles, au personnel soignant qui s'occupe de la prise en charge de ces enfants malades au CHU-GT et l'hôpital mère enfant le Luxembourg pour leur courage.

REMERCIEMENTS

A la famille de Mr Amadou Keita pour son soutien sans faille

A la famille de Mr Wanè Sangaré pour son soutien et conseil pour ce travail

A la famille de Mr Sory Sidibé à Farabana pour son appui

A la famille de Mr Timothée Herrick, Joan, Nicolas et Samuel pour leur appui à la réalisation de ce travail ;

A la famille du Dr Fodé Coulibaly pour les conseils, et les encouragements ;

A la famille du Dr Dia Amadou pour leur amour et tendresse pour la réalisation de ce travail ;

A la famille de Mr Zan Traoré pour leurs appuis et soutiens à la réussite de cette thèse

A la famille de Nah adama coulibaly pour son appui à la réussite de ce travail

A la famille Mangassy pour leur amour et tendresse à la réalisation de ce travail ;

A la famille de Fousseyni Gari pour leurs appuis et conseil pour ce travail

A la famille de Mr Mohamed Youssouf Maiga pour leurs estimations ;

A la famille de Mr Magloire Amegni pour son soutien, et son encouragement ;

A la famille de Mme Wallama Traoré pour son appui continu.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

A notre maître et président de jury : Professeur Abdoulaye Ag Rhaly :

Professeur honoraire à la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie du Mali

-Professeur agrégé en médecine interne

-Responsable des cours d'endocrinologie, de sémiologie et de pathologie médicale à la FMPOS du Mali

-Secrétaire permanent du Comité National d'Ethique pour la Santé et les Sciences de la vie

-Ancien Directeur de l'INRSP

-Ancien Secrétaire Général de l'OCCGE

-Chevalier de l'Ordre National du Mali

-Chevalier de l'Ordre International des palmes académiques du CAMES

Honorable Maître,

C'est un grand honneur et un réel plaisir que vous nous faites en acceptant de présider ce jury,

Nous avons été touchés à plus d'un titre par votre humilité, vos qualités humaines de même que votre totale disponibilité malgré vos multiples occupations.

Veillez trouver ici, l'expression de notre reconnaissance.

A notre Maître et juge : Dr Abdoul AZIZ DIAKITE

Médecin Spécialiste en hémato-pédiatrie

Maître Assistant à la Faculté de Médecine de Pharmacie et
d'Odontostomatologie

Chef d'Unité de Prise en charge des Drépanocytaires au CHU Gabriel Touré

Cher Maître,

Nous sommes honorés par la confiance que vous avez manifestée en nous
proposant ce travail.

Votre dévouement, votre dynamisme votre générosité et votre disponibilité nous
ont tout de suite mis en confiance.

En témoignage de notre reconnaissance, veuillez recevoir ici cher maître notre
profonde gratitude.

A notre Maître et co-directrice de thèse

Dr Kéïta Haoua DEMBELE

Master en Santé Publique

Attaché de recherche au Centre d'Etude et de Documentation pour la survie de l'Enfant CREDOS

Chef de département de recherche au CREDOS

Cher Maître, ce travail est sans doute le fruit de vos efforts ; votre constante disponibilité, votre esprit d'ouverture, votre sens de la responsabilité qui nous ont beaucoup marqués

Nous gardons de vous le souvenir d'un scientifique rigoureux, soucieux du travail bien accompli ; veuillez, trouver ici, nos sincères remerciements.

A notre Maître et Directeur de thèse

Professeur Hamadoun SANGHO

Professeur Agrégé en santé publique à la Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie,

Directeur général du Centre de Recherche d'Etude et de Documentation pour la Survie de l'Enfant (CREDOS)

Vous avez bien voulu accepter la direction de ce travail et nous en sommes très sensibles à cette marque de confiance. Vous l'avez dirigé avec ardeur, passion et votre qualité religieuse. Ces valeurs qui vous caractérisent et ne constituent qu'une partie de vos qualités scientifiques et sociales.

Au-delà de nos hommages respectueux, nous vous prions de trouver ici, cher Professeur l'assurance de notre parfaite reconnaissance.

Yaya Niassa DIARRAVIII

LISTES DES SIGLES / ABREVIATIONS

A.M.LU.D :	Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose
C.H.U :	Centre Hospitalier Universitaire
C.R.E.D.O.S :	Centre de Recherche, d'Etudes et de Documentation pour la Survie de l'Enfant
C.R.L.D :	Centre de Recherche et de Lutte contre la Drépanocytose
C.S.Réf :	Centre de Santé de Référence
C.Scom :	Centre de Santé Communautaire
N.F.S :	Numération Formule Sanguine
D.C.I :	Dénomination Commune Internationale
FMPOS :	Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie
PEC :	Prise en Charge
IV :	Intra Veineuse

SOMMAIRE

I.INTRODUCTION.....	1
II.OBJECTIFS.....	2
III.GENERALITES.....	3
IV.METHODOLOGIE.....	24
V.CONSIDERATIONS ETHIQUES.....	32
VI.RESULTATS.....	33
VII.DISCUSSION.....	61
VIII. CONCLUSION.....	70
IX.RECOMMANDATIONS.....	72
X.BIBLIOGRAHPIE.....	74
XI.ANNEXES.....	79

I. INTRODUCTION

La drépanocytose est une maladie héréditaire caractérisée par la présence d'hémoglobine anormale (hémoglobine S) dans le sang [1].

Cette maladie constitue par sa fréquence et sa gravité un problème majeur de santé publique à l'échelle mondiale [2]. Le dernier chiffre de l'O M S (Organisation Mondiale de la Santé) en 2006, la maladie touche 50 millions de personnes dans le monde.

Chaque année en Afrique, 300 000 enfants naissent avec une anomalie majeure de l'hémoglobine, la drépanocytose est responsable de 5% des décès d'enfants de moins de cinq ans sur le continent ; la proportion passe à plus de 9 % en Afrique de l'Ouest et atteint jusqu'à 16 % dans certains pays de cette partie de l'Afrique [2] ; en effet cette pathologie est très fréquente notamment sur le pourtour méditerranéen et dans les régions tropicales (1 à 30 % de transmetteurs) [3]. Par ailleurs, il s'agit d'une affection chronique (entraînant une anémie hémolytique chronique dont l'évolution est émaillée de complications redoutables (crises vaso-occlusives, infections sévères, etc..). Cela entraîne notamment une prise en charge sociale lourde des enfants drépanocytaires d'autant que le nombre d'entre eux sont issus de familles en difficulté et ce aussi bien dans les pays en développement que dans les pays développés (cas des immigrés en Europe occidentale) [4].

L'efficacité d'une prise en charge complexe et pluridisciplinaire repose sur des rapports privilégiés soignants soignés, une facilité d'accès aux soins (difficile dans certains contextes), la coopération et la compréhension de la maladie par les parents lorsque l'enfant est en bas âge puis progressivement par l'enfant lui-même.

II. OBJECTIFS

2.1. Objectif général

Etudier la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg », et au CHU Gabriel Touré à Bamako.

2.2. Objectifs Spécifiques

- 1) Décrire le processus de la prise en charge des drépanocytaires à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako en 2009 ;
- 2) Analyser la perception des drépanocytaires venant en consultation à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako en 2009 sur la drépanocytose et sa prise en charge;
- 3) Analyser la perception des parents de drépanocytaires venant en consultation à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako en 2009 sur la drépanocytose et sa prise en charge;
- 4) Analyser la perception des prestataires de l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et du CHU Gabriel Touré à Bamako en 2009 sur la drépanocytose et sa prise en charge ;
- 5) Proposer des solutions pour l'amélioration de la prise en charge des drépanocytaires.

III. GENERALITES

3.1. Définitions opératoires de concepts

La drépanocytose est une anomalie de forme des globules rouges caractérisée par la présence d'hématies falciformes appelées drépanocytes ou « sickle cells ». C'est une affection sanguine héréditaire due à la présence d'hémoglobine anormale S (d'où le terme d'hémoglobinopathie) par changement d'un acide aminé de la chaîne protéique bêta de l'hémoglobine : remplacement en position 6 de l'acide glutamique par la valine [5].

Prise en charge de l'enfant drépanocytaire : c'est l'ensemble des activités curatives, préventives et psychosociales menées par les prestataires pour soulager l'enfant drépanocytaire et améliorer sa qualité de vie (L'accueil, le traitement des crises, la prévention de la survenue des crises et des complications, l'information, l'éducation et l'accompagnement des parents). Il faut ajouter aussi le suivi (suivi clinique de l'enfant drépanocytaire, suivi vaccinal, conseils)

Les composantes de la prise en charge de l'enfant drépanocytaire sont :

L'accueil, le traitement des crises, la prévention de la survenue des crises et des complications, l'information, l'éducation, l'accompagnement des parents et le suivi.

La perception : est le phénomène psychologique qui nous relie au monde sensible par l'intermédiaire de nos sens (selon le dictionnaire wikipédia).

Perception : c'est la manière de voir, la vision qu'a un individu d'un phénomène, sa représentation sociale et vécu ou expérience.

La notion de perception souligne l'importance du point de vue de la personne. C'est un concept très large, influencé par la santé physique du sujet, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales ainsi que ses

relations avec son environnement [6]. Elle est influencée également par les facteurs suivants : l'âge, le sexe, la position hiérarchique et l'expérience.

Perception de la prise en charge de l'enfant drépanocytaire par un parent :

C'est la manière de voir, la vision qu'à un parent, sa représentation sociale et vécu ou expérience qu'il ou (elle) a de la prise en charge ; c'est la signification qu'il ou (elle) donne à la prise en charge de la drépanocytose.

3.2. Revue de la littérature

3.2.1. Historique :

La drépanocytose fut décrite pour la première fois en Afrique au Cameroun en 1943 [7]. Mais c'est en 1910 que la maladie fut découverte, chez un étudiant jamaïcain par JB Herrick à Chicago, par la présence d'hématies déformées en faucille. Cette caractéristique (Drépanos = faucille en grec) donnera à la maladie le nom d'anémie à cellule falciforme. En 1917 Emmel démontre qu'en absence d'air, les hématies du sujet drépanocytaire se transforment en faucille [8]. Ce n'est que plus tard qu'il a été démontré que la falciformation apparaît lorsque la pression partielle en oxygène dans le sang est inférieure à 45 mm Hg de mercure. La différence du tracé électrophorétique entre l'hémoglobine drépanocytaire S et l'hémoglobine A de l'adulte normal est mise en évidence en 1949. En 1957 Ingram montre que l'hémoglobine S (HbS) ne se diffère de l'hémoglobine A (HbA) que par un acide aminé, notamment le sixième acide aminé de la chaîne bêta, devenant ainsi la première maladie génétique dont la mutation fut identifiée au niveau moléculaire. Le dépistage néonatal a été rendu possible à partir des années 1980. Puis les progrès biologiques ont permis d'une part, le diagnostic prénatal de la drépanocytose à partir de technique lourde vite détrônée par la technique de la Polymérase Chain Réaction (PCR) au début des années 1990 et, d'autre part les premiers essais de thérapie génétique. Ces progrès, s'ils ont permis une nouvelle approche épidémiologique, clinique et

thérapeutique de la maladie drépanocytaire, n'ont pas tellement profité aux pays où la drépanocytose est la plus fréquente [9].

3.2.2. Génétique de la drépanocytose

L'anomalie génétique se transmet selon les lois de Mendel. La transmission est autosomique. Mais l'expression clinique est récessive, autrement dit seuls les sujets homozygotes présentent des manifestations cliniques de la maladie, les hétérozygotes ne s'expriment pas ou s'expriment peu [10].

L'homozygote est celui qui a hérité le gène de l'Hb S des deux parents. Il est encore appelé sujet SS. L'hétérozygote est celui qui n'a hérité que d'un seul gène de l'Hb S. Il est appelé sujet AS [11].

Un couple caractérisé par les génotypes AA et AS n'aura pas d'enfant homozygote SS. Il aura autant de chance théorique d'avoir un enfant hétérozygote AS (50%) ou un enfant AA normal (50%).

	A	A
A	AA	AA
S	AS	AS

AA (50%) et AS (50%)

Le couple caractérisé par les génotypes AA et SS aura 100% d'enfants hétérozygotes AS.

	A	A
S	AS	AS
S	AS	AS

AS (100%)

Lorsque deux hétérozygotes AS se marient, ils auront théoriquement 25% de chance de mettre au monde un enfant malade SS, 50% de chance de donner

naissance à un enfant hétérozygote AS et 25% de chance d'avoir un enfant AA normal.

	A	S
A	AA	AS
S	AS	SS

AA (25%) et AS (50%) et SS (25%)

Lorsqu'un hétérozygote AS se marie avec un homozygote SS ils auront autant de chance théorique d'avoir un enfant hétérozygote AS (50%) ou homozygote SS (50%) [12].

	A	S
S	AS	SS
S	AS	SS

AS (50%) et SS (50%)

En plus de l'hémoglobine S, il existe d'autres hémoglobines anormales. Un individu peut hériter le gène de l'Hb S d'un parent et le gène d'une autre hémoglobine anormale de l'autre parent. IL est alors appelé hétérozygote composite (SC, S/β thalassémie, S/α thalassémie, S/O arab). Ce sujet fera des complications ou non en fonction de la protéine produite par l'anomalie génétique associée au gène drépanocytaire.

Dans le contexte malien, les génotypes fréquents sont :

SS (homozygote SS);

AS (heterozygote AS);

SC (composite ou double hétérozygote SC) ;

S/β thalassémie (composite β thalasso drépanocytaire) ;

3.2.3. Epidémiologie

La drépanocytose touche 50 millions de personnes dans le monde et chaque année en Afrique, 300 000 enfants naissent avec une anomalie majeure de l'hémoglobine. La région la plus touchée est l'Afrique subsaharienne [13].

La prévalence du trait drépanocytaire (porteurs sains qui n'ont hérité le gène mutant que d'un seul des parents) atteint 10 à 40% en Afrique équatoriale.

Dans les pays d'Afrique de l'Ouest tels que le Ghana et le Nigéria, la fréquence du trait atteint 15 à 30 %. En Ouganda, on observe des variations tribales marquées et elle atteint 45 % chez les Baambas à l'ouest du pays.

Le Nigeria est de loin le pays le plus peuplé de la sous-région, 24% de la population est porteuse du gène mutant et la prévalence de la drépanocytose est de l'ordre de 20 pour 1000 naissances, ce qui signifie que, dans ce seul pays, quelques 150 000 enfants naissent chaque année avec la maladie [14]. Ces dix dernières années, il y a eu la sonnette d'alarme de l'OMS pour faire sortir la drépanocytose de l'ombre. On a assisté ainsi à une grande mobilisation autour de cette maladie chronique invalidante. L'Organisation Mondiale de la Santé (OMS) a reconnu cette maladie comme un problème de santé publique.

L'OMS encourage les pays à renforcer les programmes nationaux existants ou à mettre en place des programmes axés sur le plaidoyer, la prévention et les conseils; le dépistage et le traitement précoce; la collecte de données ; la surveillance et la recherche ; l'éducation communautaire et les partenariats [15].

L'amélioration de la prise en charge d'une telle maladie chronique nécessite la volonté politique nationale et internationale, l'implication des prestataires, des ménages pour assurer les soins à domicile, dépistage des complications, d'éviter les facteurs déclenchants, appliquer les mesures préventives assurer le suivi régulier de l'enfant drépanocytaire.

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

Situation au Mali

Le développement remarquable des techniques biologiques ces dernières années, a permis des progrès majeurs dans la compréhension de la drépanocytose et dans la prise en charge des patients qui est de mieux en mieux codifiée. L'amélioration de la qualité de vie du drépanocytaire dans les pays du Nord est liée à l'application de ces principes simples et à un meilleur suivi plutôt qu'à des thérapeutiques sophistiquées accessibles seulement à quelques services spécialisés.

Pourtant, c'est dans les pays où la drépanocytose est la plus fréquente que ces progrès sont les moins appliqués. La prévalence de la drépanocytose est estimée en moyenne à 12% au Mali et 1 à 3% pour la forme homozygote [16].

Cette prévalence est variable d'une ethnie à l'autre et d'une région à l'autre. La maladie est moins fréquente au nord (0%) qu'au sud (20%). Les ethnies les plus touchées sont par ordre de fréquence croissante les ethnies touaregs, les malinkés, les soninkés, les bambaras. Les raisons de ces disparités géographiques et ethniques ne sont pas clairement élucidées. Mais elles semblent méconnues des prestataires puisque 52,5% des malades ont été dépistés entre 1-5 ans alors que 77,5% se sont révélés avant l'âge d'un an. Si 80,7% des agents de santé de Bamako savaient que la drépanocytose était une maladie du sang, seulement 47,1% la définissaient de façon précise comme une hémoglobinopathie. Le mécanisme exact de la crise est reconnu par environ 48,6% des agents. Aucun signe de gravité n'a pu être cité par 26,4% des prestataires [17]

La possibilité de confirmation diagnostique est limitée du fait de la non

disponibilité de l'électrophorèse de l'hémoglobine dans nos centres de santé. A Bamako le test d'Emmel était disponible dans les centres pour 46% des agents interrogés alors que 6,4% seulement des agents disposaient d'électrophorèse de l'hémoglobine dans leur centre. La thérapeutique n'est pas standardisée et semble peu maîtrisée. Le suivi n'est pas assuré et la prévention n'est pas appliquée de façon rigoureuse. A cause de sa grande fréquence, de sa létalité importante, inacceptable puisque évitable, et de la charge économique et psychologique qu'elle impose aux familles affectées, il est important qu'une politique de prévention et de prise en charge de la drépanocytose soit mise en place.

3.2.4. Physiopathologie

L'HbS oxygénée est aussi soluble que l'HbA, mais au cours de la désoxygénation, elle se prend en une sorte de gel pseudo cristallin ; il se forme alors de longs filaments d' HbS polymérisés associés en chaîne de structure hélicoïdale. Cette gélification de l'HbS désoxygénée a pour conséquence directe la falciformation des hématies.

Chez le drépanocytaire hétérozygote, la concentration érythrocytaire de l'HbS est trop faible pour que la falciformation se produise. En revanche chez les sujets homozygotes, elle se produit aisément dans les capillaires, favorisée par l'acidose, la déshydratation, la fièvre, l'hypoxie. Des expériences in vitro ont montré que le polymère d' HbS apparaît à une concentration d'HbS désoxygénée supérieure à 16g/dl, condition largement remplie dans les hématies d'un homozygote drépanocytaire [18].

La falciformation est longtemps réversible, mais au bout d'un certain temps les cycles de désoxygénation plus polymérisation partielle suivis de réoxygénation plus dépolymérisation provoquent des lésions de la membrane érythrocytaire à type de perte de déformabilité, atteinte du cytosquelette globulaire, perte d'eau ; ces lésions aboutissent à la formation de drépanocytes irréversiblement falciformes. Ces derniers étant rigides augmentent la viscosité sanguine donc le

temps de transit dans les capillaires où ils s'agglutinent et déterminent l'occlusion de la microcirculation par des thromboses et des infarctus : c'est la vaso-occlusion [19].

De plus, les drépanocytes étant fragiles, sont prématurément détruits par le système réticulo-endothélial : hémolyse (à noter que la durée de vie d'un érythrocyte drépanocytaire est de 10 à 12 jours alors qu'elle est de 120 jours pour les globules rouges normaux).

L'hémolyse entraîne une anémie ainsi que la production accrue de bilirubine, donnant un ictère et pouvant provoquer une lithiase biliaire pigmentaire. On note une expansion nette de la moelle osseuse dont les besoins métaboliques s'accroissent : hyperplasie médullaire.

Les organes fonctionnant à basse pression d'oxygène comme la rate, la médullaire rénale, la rétine et les muscles sont des cibles privilégiées de la vaso-occlusion.

La fonction de filtration de la rate est altérée favorisant chez les patients les infections par des organismes encapsulés (exemple le pneumocoque). L'infection entretient à son tour la vaso-occlusion par le biais de la fièvre, de l'hypoxie et de la déshydratation.

La séquestration des globules rouges dans la rate peut se faire selon un mode aigu (séquestration splénique aiguë) ou chronique (hypersplénisme). Les dommages vasculaires spléniques sont responsables d'une fibrose splénique progressive.

La falciformation entraîne également une nécrose avasculaire de la moelle osseuse ayant pour conséquence clinique le syndrome «pied-main», la crise douloureuse ostéo-articulaire et abdominale, la nécrose aseptique de la tête fémorale. Une surinfection de la moelle nécrosée en particulier par les salmonelles, est une cause fréquente d'ostéomyélite [20].

L'atteinte pulmonaire est aussi fréquente et réalise le «Syndrome thoracique aigu».

La vasculopathie cutanée donne des ulcères chroniques de jambes.

La séquestration dans le corps caverneux provoque des priapismes.

La maladie peut aussi entraîner une rétinopathie, des AVC dont la plupart sont en rapport avec des infarctus cérébraux secondaires à une sténose ou une occlusion des gros vaisseaux artériels ; un retard de la croissance et du développement pubertaire [21].

3.2.5. Les signes cliniques chez l'enfant

La clinique va être dominée chez l'enfant par 3 aspects : hémolyse, anémie ; accidents vaso-occlusifs ; infections.

3.2.5.1. Chez le nourrisson

Le risque de manifestations précoces avant l'âge d'un an ne concerne pratiquement que les patients SS et est un témoin de sévérité de la maladie.

Avoir à l'esprit les deux grands dangers chez le nourrisson :

- le risque de pneumococcie fulminante (asplénie fonctionnelle)
- le risque de séquestration splénique

Le risque de séquestration splénique existe dès les premiers mois (il en a même été observé dès l'âge de 1 mois) : il s'agit d'une complication redoutable pouvant être fatale. Les drépanocytes sont frappés dans la rate qui grossit brutalement, entraînant ainsi une anémie majeure pouvant entraîner la défaillance cardiaque [22]. Les signes cliniques d'appel sont la pâleur, l'anorexie, l'asthénie et il est capital d'avoir éduqué préalablement les parents à la palpation de la rate et de leur avoir demandé de venir à l'hôpital rapidement pour un contrôle sanguin en cas de doute, Seule la transfusion simple va permettre de reverser ce phénomène en remettant en circulation les drépanocytes séquestrés (la splénomégalie régresse très rapidement au décours de la transfusion). Le risque de récurrence est majeur et peut faire discuter la mise

en route d'un programme transfusionnel jusqu'à l'âge de la splénectomie l'hydroxy urée s'est révélé être inefficace pour la prévention de ce risque qui existe même lorsque le taux d'hémoglobine fœtal (d'Hbf) est encore élevé [23]. Le risque infectieux existe également très précocement, l'asplénie fonctionnelle pouvant survenir dès les premiers mois de vie.

Il s'agit surtout d'un risque de septicémie foudroyante associée ou non à une atteinte méningée à pneumocoque. Ce risque justifie d'une part, l'ensemble des mesures préventives prises consistant à introduire dès l'âge de 2 mois la prophylaxie par la pénicilline orale, et la vaccination par le Prênevar® désormais disponible. Ce vaccin conjugué, dirigé contre les 7 valences les plus pathogènes, est en effet immunogène dès les premiers mois de vie, à la différence du Pneumo 23 qui n'est réellement efficace qu'à partir de l'âge de 2 ans (mais protège contre 23 valences). D'autre part, ce risque de septicémies foudroyantes impose de faire venir systématiquement à l'hôpital tous les nourrissons fébriles (sup. à 38°5) pour y recevoir un bilan sanguin avec hémoculture et une antibiothérapie IV (il convient de couvrir contre les pneumocoques et les salmonelles et la ceftriaxone est le souvent choisie. L'expérience a montré qu'il était insuffisant et imprudent de se fier à la clinique et même aux signes biologiques et que seuls une attitude systématique permettait d'éviter les drames.

Toutes fièvres sup à 38°5 doivent à priori faire craindre une pneumococcie et faire décider l'hospitalisation pour antibiothérapie IV.

Les premières crises vaso-occlusives surviennent le plus souvent sous forme du syndrome pieds-mains ; il s'agit d'une crise douloureuse des extrémités avec un gonflement du dos des mains et des pieds associé souvent à un gonflement des doigts (dactylie) : plus ces crises surviennent tôt, plus elles sont un signe de sévérité. Elles ne nécessitent pas forcément une hospitalisation en absence de fièvre importante et le plus souvent les mesures d'hydratation orale, et les antalgiques associant paracétamol, ibuprofène et codéine suffisent dans un

premier temps. Par contre, la survenue secondaire d'une fièvre ou l'apparition de symptômes pulmonaires impose l'hospitalisation, toute crise vaso-occlusive étant susceptible de se compliquer secondairement du syndrome thoracique tant redouté.

3.2.5.2. Chez l'enfant

Les crises douloureuses vaso-occlusives dominent le tableau : souvent déclenchées par les efforts physiques trop intenses, une séance de piscine. Elles peuvent aussi survenir spontanément ou à l'occasion d'une obstruction nasopharyngée. Elles concernent le plus souvent les membres et les articulations mais elles peuvent être aussi abdominales ou thoraciques touchant les côtes et le sternum. La douleur peut être isolée ou associée à une tuméfaction, érythémateuse avec augmentation de chaleur locale ne traduisant pas forcément une surinfection. Pour les crises douloureuses des membres, isolées et sans tuméfaction, le traitement est initié à la maison par l'apport de boissons abondantes ($\frac{1}{4}$ vichy ou coca , $\frac{3}{4}$ eau, paracétamol, ibuprofène, voire codéine), mais l'hospitalisation est nécessaire pour les crises trop intenses (nécessité de recourir à une hydratation IV et à la morphine), celles avec tuméfaction (de façon à éliminer une ostéomyélite), celles durant depuis plus de 48 heures ou s'accompagnant de fièvre supérieure à 38°5 ou surtout de symptômes thoraciques (douleur thoracique, toux, dyspnée, polypnée) [24].

Le syndrome thoracique aigu se définit par l'apparition d'un infiltrat radiologique pulmonaire associé à un ou plusieurs des signes suivants : toux, polypnée, dyspnée, douleur thoracique, hypoxie, fièvre. Il correspond à un phénomène vaso-occlusif aboutissant à un infarctus pulmonaire. L'occlusion vasculaire peut être due à une embolie graisseuse à partir du lieu de la crise vaso-occlusive (C V O) osseuse, à une thrombose favorisée par l'hypoventilation (elle-même en rapport avec la douleur thoracique ou au

contraire avec la sédation morphinique). Par ailleurs les C.V.O s'accompagnent très fréquemment de déglobulisation régénérative et l'hyperleucocytose, mais réticulocytes et polynucléaires activés sont particulièrement adhérents contribuant ainsi largement à la vaso-occlusion.

Le traitement comportera une antibiothérapie associant une érythromycine (clarithromycine de préférence) à l'amoxicilline ou une céphalosporine, l'oxygénothérapie, une hydratation modérée de 2 litres/m² et le plus souvent une petite transfusion de 10 ml/kg sera prescrite avant de discuter un éventuel échange si l'infiltrat et les signes cliniques progressent [25].

3.2.6. Les formes cliniques de la drépanocytose

3.2.6.1. La drépanocytose homozygote

a) La crise vaso occlusive non compliquée

Les crises drépanocytaires sont des accidents vaso occlusifs aigus douloureux qui émaillent la vie des malades. N'importe quel organe peut être touché car l'obstruction vasculaire siège au niveau des bifurcations artérielles et des sphincters pré capillaires [26].

Ces crises sont tantôt spontanées, tantôt provoquées par des facteurs tels que :

- le changement de température, la forte chaleur, le froid, l'humidité ;
- les vomissements, la diarrhée ;
- l'effort physique intense, la compression segmentaire prolongée ;
- l'insuffisance ventilatoire par apnée du sommeil, hypertrophie amygdalienne, asthme ;
- les voyages en avion non pressurisé, le séjour en altitude, l'infection, le stress psychique, l'aspirine à forte dose, etc.

b) Crises douloureuses ostéo-articulaires

Elles sont les plus fréquentes et les plus connues des manifestations

« Le syndrome pied main » ou dactylie est la manifestation révélatrice chez le nourrisson. C'est une tuméfaction aiguë et douloureuse du dos des mains et des pieds. Le gonflement des extrémités empêche les mouvements des mains et la marche du fait de la douleur. Il s'accompagne de fièvre les 1ers jours et la crise dure 3 à 5 jours.

Chez l'enfant et l'adolescent, les crises prennent un autre aspect.

Les crises douloureuses des os longs sont les plus fréquentes ainsi que les douleurs péri articulaires. La crise installée entraîne presque toujours une impotence fonctionnelle locale due à la douleur très violente. Une tuméfaction siège fréquemment en regard des zones douloureuses. Une fièvre est associée dépassant parfois 39°C [27].

Les atteintes vertébrales sont fréquentes. Elles peuvent provoquer des raideurs de la nuque. Chez l'adolescent les crises dorsolombaires et thoraciques sont plus fréquentes que celles des os longs.

c) Les crises abdominales

Elles surviennent isolément ou en association à une crise ostéo articulaire. Elles correspondent à des micros thromboses spléniques, hépatiques et surtout mésentériques.

Très évocateurs sont les signes d'iléus paralytiques : vomissement, arrêt des matières et gaz, météorisme abdominal. La fièvre n'est pas constante.

d) Phase inter critique

Elle est dominée par l'anémie sans laquelle on ne peut évoquer le diagnostic. Le taux d'hémoglobine se situe entre 7 et 9 g/dl. Le principal signe d'appel est la pâleur cutanéomuqueuse.

La splénomégalie est constante chez le nourrisson et disparaît en général après l'âge de 5 ans dans cette forme homozygote [28].

L'ictère cutanéomuqueux n'est pas constant. Il est lié à l'hémolyse chronique favorisée par la fragilisation de la membrane du globule rouge. L'enfant est maigre et longiligne.

3.2.6.2. La drépanocytose hétérozygote

Encore appelée trait drépanocytaire, elle ne s'exprime pas ou s'exprime très peu chez l'enfant.

Le drépanocytaire hétérozygote est en règle générale asymptomatique. Toute manifestation doit faire rechercher une pathologie associée : syndrome thalassémique, enzymopathie ou déficit membranaire le plus souvent. Les quelques exceptionnels cas de crise aiguë qui ont pu être rattachés à la drépanocytose hétérozygote ont été observés dans des circonstances très particulières : rhabdomyolyse aiguë par effort physique extrême, séjour en très haute altitude (plus de 3500 m..)

a) La double hétérozygotie S C

Les signes sont un peu moins sévères que dans la drépanocytose SS et ils sont plus tardifs : la splénomégalie est plus constante et elle est plus volumineuse.

Les signes pulmonaires et oculaires sont plus fréquents ainsi que les signes rénaux.

b) Drépanocytose et Hémoglobine F

L'hémoglobine F protège de la falciformation en inhibant la polymérisation de l'hémoglobine S dans le globule rouge.

c) Drépanocytose et thalassémie

Il existe une grande variété clinique et biologique. Dans les formes graves telles que la S β thalassémie la symptomatologie est celle d'une drépanocytose SS, la splénomégalie est plus durable.

3.2.7. Les complications

3.2.7.1. Les complications aiguës

Elles constituent en général des urgences médicales pouvant mettre en jeu le pronostic vital.

* **L'anémie aiguë par séquestration splénique** est caractérisée par :

- une aggravation brutale de l'anémie qui est mal tolérée ;
- une splénomégalie énorme avec douleurs ;
- des ballonnements abdominaux.

C'est une complication aiguë qu'il faut savoir faire rechercher par la mère de l'enfant drépanocytaire en lui apprenant à palper l'abdomen à la recherche de cette splénomégalie énorme.

* **L'accident vasculaire cérébral** : Il est le plus fréquent chez les sujets homozygotes SS que dans les autres formes de la maladie. Sa fréquence est variable selon les auteurs (4 à 17%) ; mais la grande majorité survient avant l'âge de 20 ans [29].

Elle se manifeste par des convulsions, une hémiplégie, une paralysie faciale, parfois une monoplégie avec amaurose.

Les facteurs prédisposant à l'accident vasculaire cérébral (AVC) sont la sténose artérielle intracrânienne, l'anémie sévère, l'hypertension artérielle (HTA).

* **Le priapisme** : Est une complication qui débute vers l'âge de 12 ans, mais est surtout fréquente chez l'adulte. Il survient en dehors de tout contexte d'activité sexuelle et se manifeste par une érection douloureuse et permanente par thrombose du corps caverneux. Il existe une forme de priapisme aigu qui dure plus de 3 heures et une forme de priapisme intermittent qui dure moins de 3 heures et qui est spontanément résolutif.

Il est dû à l'engorgement des corps caverneux par des globules rouges drépanocytaires entraînant une distension excessive de ceux-ci et une obstruction du drainage veineux.

Le risque majeur lié à cette complication aiguë est l'impuissance sexuelle totale ou partielle, complication qui peut être évitée par une prise en charge rapide et adéquate.

* **La crise vaso occlusive thoracique ou syndrome thoracique aigu** : Il se manifeste par l'apparition de symptômes respiratoires à type de toux, de douleur thoracique, de dyspnée importante associée à de la fièvre. Il pose un problème de diagnostic différentiel avec les pneumopathies infectieuses auxquelles il est souvent associé.

Les mécanismes incriminés dans sa survenue sont nombreux (thrombose in situ, hypoventilation, embolie graisseuse, infection) [30].

* **Les infections aiguës localisées ou septicémiques sont fréquentes**

- Les ostéomyélites à salmonelles, à entérobactéries comme Klebsielles, Escherichia coli ;
- Les broncho-pneumopathies à pneumocoque, à staphylocoque ;
- Les méningites et les septicémies dues au pneumocoque, Hemophilus influenzae et méningocoque ;
- Dans notre contexte le paludisme ne doit pas être oublié.

Il existe d'autres accidents de thrombose aiguë comme :

- La thrombose rétinienne se révélant par une amaurose brutale ;
- La thrombose de l'artère rénale, complication rare, se manifestant par une hématurie totale.

* **Les complications aiguës au cours de la grossesse**

La grossesse est une circonstance favorisant la survenue de crise vaso occlusive aiguë simple ou compliquée. Le risque de mort fœtale est plus élevé et les avortements spontanés s'observent dans environ 10 à 20% des cas.

3.2.7.2. Les complications chroniques

Elles s'observent le plus souvent chez l'adulte et ont surtout un risque fonctionnel mais peuvent avoir aussi un risque vital.

* **L'anémie chronique** est toujours présente avec un taux d'hémoglobine entre 6 et 10 g/dl [31].

* **Les complications rénales**

La prévalence des complications rénales est encore mal connue (5 à 18 %). Toutes les complications peuvent être observées : hématurie par thrombose rénale, insuffisance rénale aiguë.

* **Les complications cardiaques et pulmonaires**

Comme complications cardiaques on peut citer la cardiomyopathie, les troubles du rythme, l'infarctus du myocarde. Elles constituent la seconde cause de mortalité chez le drépanocytaire adulte.

Parmi les complications pulmonaires les infarctus prédominent.

* **Les complications osseuses et articulaires**

➤ La complication la plus fréquente est l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale qui débute de façon insidieuse par une douleur à la marche au niveau de l'aîne ou de la fesse.

L'examen clinique pauvre au début permet de noter une douleur provoquée à la manœuvre de rotation interne provoquée de la hanche imposant une radiographie du bassin de face.

➤ L'existence d'un retard de croissance staturo-pondéral les 10 premières années

➤ Les ostéomyélites à salmonelles, à entérobactéries comme Klebsielles, Escherichia coli.

- Les broncho-pneumopathies à pneumocoque, à staphylocoque.
- Les méningites et les septicémies dues au pneumocoque, Hemophilus influenzae et méningocoque,
- Dans notre contexte le paludisme ne doit pas être oublié.

* **Autres accidents de thrombose aiguë comme**

- La thrombose rétinienne se révélant par une amaurose brutale ;
- La thrombose de l'artère rénale, complication rare, se manifestant par une hématurie totale.

* **Les complications oculaires** : Elles sont très fréquentes chez le drépanocytaire adulte (86%) surtout dans sa forme majeure. Le premier signe clinique est la sensation de « voile » devant les yeux liée à une ischémie rétinienne. Cette atteinte évolue vers la rétinopathie proliférative. Ensuite c'est l'hémorragie intra vitréenne aboutissant au décollement de la rétine.

* **Les complications hépatobiliaires**

L'hépatomégalie est observée chez 20% des drépanocytaires tout âge confondu. Elle est due à des causes multiples (hépatite chronique, hémochromatose, insuffisance cardiaque droite, cholestase).

La lithiase biliaire s'observe chez 30% des malades à partir de 17 ans [32].

* **L'impuissance sexuelle** : Il est due à une fibrose des corps caverneux qui entraîne à long terme la suppression des possibilités érectiles chez le malade.

3.2.8. Diagnostic différentiel

- Devant l'ictère il faut éliminer un paludisme, un déficit en G6 PD (glucose 6 phosphate déshydrogénase, une hépatite virale ou une lithiase biliaire.

- Devant les douleurs ostéo-articulaires, on peut évoquer une leucose aiguë, un Rhumatisme Articulaire Aigu (RAA) ou une ostéo-arthrite.
- Les douleurs abdominales peuvent faire penser à :
 - une appendicite, une colique néphrétique,
 - une glomérulonéphrite aiguë (GNA), une infection urinaire,
 - un purpura rhumatoïde, une invagination intestinale aiguë.
- Le syndrome « pied main » fait évoquer une piqûre d'insecte, un syndrome néphrotique, un Kwashiorkor ou un traumatisme.

3.2.9. Diagnostique Biologique de la drépanocytose

3.2.9.1. Les tests cytochimiques

a) Le test de falciformation ou test d'Emmel : C'est le test cytologique le plus utilisé pour la mise en évidence de l'HbS, il est positif lorsqu'on note la présence entre lame et lamelle de globules rouges déformés en faucille ou drépanocytes signant la présence de l'HbS [33].

b) Le test de solubilité ou test d'ITANO

C'est un autre test de dépistage qui repose sur le principe que l'HbS oxygénée est soluble comme HbA, mais l'HbS désoxygénée est insoluble et précipite.

3.2.9.2. L'électrophorèse de l'hémoglobine

L'électrophorèse désigne l'ensemble des méthodes visant à séparer et à identifier les constituants d'une phase solide chargée, suspendue dans une phase liquide tamponnée quand on leur applique un champ électrique continu. Elle permet en outre la détermination du taux de chaque constituant par densitométrie après coloration ou par spectrophotométrie après élution. Il existe différentes techniques.

a) L'électrophorèse à pH alcalin (pH 8,4)

C'est l'électrophorèse sur membrane d'acétate de cellulose à PH alcalin (pH 8,6) qui est l'examen de base le plus utilisé en pratique courante. Cette méthode permet de séparer les hémoglobines A, S, et C. Cependant, cette l'électrophorèse n'est pas discriminative car elle ne permet pas de différencier l'hémoglobine S de l'hémoglobine D, et l'hémoglobine C de l'hémoglobine A₂. Mais elle est surtout peu performante à la naissance car les Hb S, F et A sont trop rapprochées.

b) L'électrophorèse à pH acide

Dans l'électrophorèse à pH acide (pH 6,2) sur agar citraté les différences de mobilités des fractions d'hémoglobine dépendent non seulement de leur différence de charge mais aussi de la localisation de la mutation dans la molécule. Cette méthode permet une bonne séparation de l'hémoglobine S et D d'une part, et des hémoglobines C et A₂ d'autre part, et surtout les Hb S, F et A dès la naissance

c) L'isoélectrofocalisation (IEF) : c'est un puissant outil pouvant avantageusement remplacer les électrophorèses à différents pH. C'est la technique la plus utilisée pour le dépistage néonatal systématique des hémoglobinopathies.

3.2.10. Le traitement

En général le traitement consiste à la prévention des complications liées à la chronicité de la maladie, mais surtout en une prise en charge symptomatique [34].

3.2.10.1. Le traitement symptomatique

Il comprend :

a) Le traitement de la crise vaso occlusive

On peut traiter à domicile une crise osseuse débutante par antalgique et hydratation. L'échec de 24h de traitement doit conduire à l'hospitalisation, qui n'est pas valable pour les nourrissons devant être immédiatement hospitalisés. A l'hôpital, deux actions thérapeutiques sont conjointement menées :

- l'hydratation et la lutte contre la douleur ;
- l'hydratation est prudente, basée sur l'ionogramme, par voie intra veineuse d'abord, puis par voie orale pour ménager le capital veineux. La lutte contre la douleur procède par étapes :

Des antalgiques de grade 1 (Paracétamol) jusqu'au grade 4 (les morphiniques) en fonction des besoins [35].

L'oxygénation est indiquée pour le syndrome thoracique. L'antibiothérapie est discutée au cas par cas, ciblée sur le pneumocoque ou élargie, mais elle n'est pas systématique si le malade n'est pas fébrile. Les anti-inflammatoires prescrits systématiquement, n'ont pas été scientifiquement évalués, même si les signes biologiques d'inflammation paraissent justifier leur utilisation. Rappelons que les corticoïdes sont contre- indiqués car ils augmentent le risque de thrombose.

b) Traitement de l'anémie

La transfusion n'est pas utile s'il n'y a pas d'anémie sévère (taux d'hémoglobine < 6g /dl).

3.2.10.2. Le traitement curatif (La greffe de la moelle)

Il s'agit du seul traitement potentiellement curatif, permettant d'espérer le remplacement pour la vie de toutes les cellules hématopoïétiques par celles du donneur AA ou AS et HLA compatible. Le greffon peut être soit la moelle osseuse, recueillie par la ponction sous anesthésie générale, soit le sang

placentaire. Ce traitement nécessite une hospitalisation de six semaines en moyenne et un suivi étroit d'une année [36]. La greffe permet en plus de la correction sanguine, une amélioration de la fonction splénique, la prévention des récurrences d'accident vasculaire cérébral, la disparition complète des crises vaso-occlusives et du syndrome thoracique aigu.

IV. METHODOLOGIE

4.1. Cadre de l'étude

L'étude a été réalisée dans le district de Bamako qui couvre une superficie de 300 km².

Il existe six centres de santé de référence (CSRef) qui constituent des références pour les CSCom des différents quartiers des communes. Le 3^{ème} niveau de référence est assuré par les Centres Hospitaliers Universitaires du Point G et Gabriel Touré, appuyés par l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg ». Ce sont surtout les deux derniers qui ont fait l'objet de notre enquête.

Situation géographique des sites

➤ Le CHU-Gabriel Touré

Situé en Commune III et en plein centre du district de Bamako, le CHU-Gabriel Touré est un hôpital de 3^{ème} référence, facilement accessible à la majorité de la population de la capitale. A côté des services (unités) habituels, le service de prise en charge de la drépanocytose est affilié à la pédiatrie.

Il partage les mêmes salles d'hospitalisation avec les autres patients de la pédiatrie. Un bureau de la pédiatrie est mis à la disposition du personnel soignant avec une salle de garde et une salle de soins. Les toilettes sont communes c'est-à-dire, partagées avec d'autres malades.

Son effectif comprend : trois médecins dont le chef de l'unité chargés des consultations et de l'encadrement des étudiants en fin de cycle de médecine et deux médecins bénévoles. Ils sont appuyés par un infirmier (major) diplômé d'état et un médecin venant en appui de l'hôpital mères/enfants le Luxembourg. Ils assurent les soins infirmiers aux hospitalisés. Des étudiants en fin de cycle à la FMPOS étoffent l'effectif de façon bénévole et temporaire.

➤ **L'hôpital « mères /enfants le Luxembourg »**

Il se trouve en commune IV du district de Bamako. Tout comme au CHU Gabriel Touré, le Luxembourg ne dispose pas d'un service spécial de prise en charge de la drépanocytose mais d'un service logé au sein de la pédiatrie. Il a un plateau technique animé par un seul médecin titulaire, appuyé par des étudiants en fin de cycle d'études médicales.

4.2. Type d'étude

Il s'agissait d'une étude qualitative, transversale et descriptive.

4.3. Population d'étude

La population d'étude est constituée : enfants drépanocytaires, parents d'enfants drépanocytaires venus en consultation dans les deux structures cibles, les prestataires de santé prenant en charge les drépanocytaires au niveau des structures indiquées.

4.3.1. Critères d'inclusion

Etaient inclus dans cette étude :

- Tout drépanocytaire âgé de 10 à 15 ans et plus, venant en consultation au niveau des deux sites et acceptant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs ;

- Tout parent, tuteur ou accompagnant un enfant drépanocytaire en consultation au niveau de l'un des deux sites et acceptant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs ;
- Tout agent de santé prenant en charge régulièrement les drépanocytaires au niveau des deux sites et acceptant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs.

4.3.2. Critères de non inclusion

N'étaient pas concernés par cette étude :

- Tout drépanocytaire âgé de moins de 10 ans ;
- Tout drépanocytaire âgé de 10 à 15 ans et plus mais refusant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs de l'étude le jour de l'enquête ;
- Tout parent ou tuteur de drépanocytaires refusant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs de l'étude ou absent le jour de l'enquête ;
- Les agents de santé prenant en charge régulièrement les drépanocytaires mais refusant de répondre aux questions après une explication claire des objectifs de l'étude ou absents le jour de l'enquête ;
- Les agents de santé ne prenant pas en charge les drépanocytaires.

4.4. Méthode et techniques d'échantillonnage

La méthode non probabiliste a été utilisée.

Deux techniques ont été essentiellement exploitées selon les cibles :

- la technique du choix raisonné pour les agents de santé chargés de la prise en charge des drépanocytaires car capables de fournir les informations souhaitées du fait qu'il s'agit de leur activité de tous les jours ;
- la technique par commodité pour les drépanocytaires et les parents d'enfants drépanocytaires venant en consultation au niveau des deux sites et disponibles à répondre à nos questions au moment de la collecte des données.

4.5. Taille de l'échantillon

Des entretiens individuels semi-directifs ont été réalisés avec 30 drépanocytaires, 54 parents d'enfants drépanocytaires et 7 prestataires dont 4 médecins, 1 étudiant en fin de cycle en médecine et 2 techniciens supérieurs de la santé. Deux focus group ont été réalisés et ont regroupé 13 participants dont 8 au CHU-GT et 5 au Luxembourg. Ce qui fait un échantillon total de 104 personnes.

4.6. Techniques et outils de collecte des données

Pour les techniques, nous avons procédé par :

- entretien individuel semi directif;
- entretien de groupe focalisé ;
- exploitation documentaire ;
- observation.

Les outils utilisés pour la collecte ont été :

- le guide d'entretien individuel pour les drépanocytaires, les parents d'enfants drépanocytaires et les prestataires ;

- le guide d'entretien de groupe pour les parents d'enfants drépanocytaires ;
- la grille d'observation pour le cadre physique des deux structures.

4.7. Equipe de collecte

Elle était constituée de 6 sociologues et de 5 médecins qui ont été formés pendant deux jours à l'administration des outils de collecte. Quatre superviseurs médecins et sociologues assuraient la coordination de l'enquête. Ils étaient tous maliens maîtrisant les langues de l'entretien (français, bambara).

La collecte proprement dite s'est déroulée du 21 décembre 2009 au 9 janvier 2010.

Des rencontres d'orientation ont été tenues avec les autorités sanitaires des deux sites et des lettres leur avaient été adressées à cet effet.

Des entretiens semi directifs ont été menés avec les prestataires, les drépanocytaires et les parents d'enfants drépanocytaires présents et disponibles pendant la durée de l'enquête. Ils consistaient à administrer de façon individuelle des guides d'entretien aux cibles et à porter les réponses sur des fiches conçues à cet effet. Les enquêteurs enregistraient conjointement les propos des enquêtés sur des cassettes audio à partir de dictaphones. A la fin de chaque journée de collecte, les superviseurs faisaient le point en vue de corriger les erreurs. Deux focus-group (dont un par site) ont été réalisés avec des parents d'enfants drépanocytaires qui n'ont pas été interrogés dans le cadre de l'entretien individuel. Cela s'est tenu dans un endroit qui préserve la confidentialité. Quant à l'étudiant que je suis, j'ai participé à l'enquête, au dépouillement des résultats de l'enquête, à l'analyse et saisie des données, et à la rédaction des rapports de l'enquête.

4.8. Traitement et analyse des données

4.8.1. Classement des données

Les données collectées ont été organisées selon les cibles prévues.

4.8.2 Contrôle de qualité

Chaque jour, en fin de journée de collecte, les données étaient vérifiées pour corriger les erreurs et s'assurer que tous les renseignements ont été correctement recueillis. Avant la saisie, les données corrigées étaient également vérifiées.

4.8.3. Saisie des données

A l'aide d'un masque de saisie organisé en thèmes et sous thèmes selon les objectifs visés par l'étude, les données ont été saisies avec le logiciel d'analyse qualitative Modalisa version 5.1, puis nettoyées.

4.8.4. Analyse des données

L'analyse des données s'est effectuée selon les contenus recensés au cours des entretiens individuels et des focus group. Elles ont été classées par catégorie à l'aide de mots clés utilisés dans les différents discours des enquêtés. Des témoignages poignants ont été cités pour étayer certaines affirmations.

4.9. Définitions opératoires des concepts

Perception : c'est la manière de voir, la vision qu'a un individu d'un phénomène, sa représentation sociale et vécu ou expérience.

La notion de perception, souligne l'importance du point de vue de la personne. C'est un concept très large, influencé par la santé physique du sujet, son état psychologique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales ainsi que ses relations avec son environnement [13]. Elle est influencée également par les facteurs suivants : l'âge, le sexe, la position hiérarchique et l'expérience.

Perception de la drépanocytose

Nous entendons par perception de la drépanocytose, la manière de voir, de concevoir ; la représentation sociale, le vécu et l'expérience personnelle qu'a un individu de cette maladie.

Prise en charge de l'enfant drépanocytaire : c'est l'ensemble des activités curatives, préventives et psychosociales menées par les prestataires, les parents et la communauté pour soulager l'enfant drépanocytaire et améliorer sa qualité de vie (L'accueil, le traitement des crises, la prévention de la survenue des crises et des complications, l'information, l'éducation et l'accompagnement des malades et leurs parents). Il faut ajouter aussi le suivi (suivi clinique de l'enfant drépanocytaire, suivi vaccinal, conseils)

Perception de la prise en charge de l'enfant drépanocytaire par un parent :

C'est la manière de voir, la vision qu'à un parent, sa représentation sociale et vécu ou expérience qu'il ou (elle) a de la prise en charge ; c'est la signification qu'il ou (elle) donne à la prise en charge de la drépanocytose.

Les composantes de la prise en charge de l'enfant drépanocytaire sont :

- l'accueil ;
- le traitement des crises ;
- la prévention de la survenue des crises et des complications ;
- l'information ;
- l'éducation ;
- l'accompagnement des parents et le suivi.

Connaissance d'une maladie : avoir des informations ou des notions sur la manifestation que peut engendrer une maladie et les causes de ces manifestations.

Hémoglobine : protéine essentielle du globule rouge, et dont le rôle est d'assurer le transport de l'oxygène et du gaz carbonique dans l'organisme.

L'hémoglobine F : Hémoglobine fœtale

L'hémoglobine A : Hémoglobine normale

L'hémoglobine S : Hémoglobine anormale responsable de la drépanocytose

L'hémoglobine C : Hémoglobine anormale moins soluble que l'hémoglobine adulte normale.

Drépanocytaire hétérozygote : est la personne ayant à l'électrophorèse de l'hémoglobine porteur du trait drépanocytaire **AS**.

Double hétérozygote SC: personne ayant à l'électrophorèse de l'hémoglobine la forme **SS** ou **SC**.

V. CONSIDERATIONS ETHIQUES

Le protocole a été validé par le comité d'éthique de la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie (FMPOS) de l'Université de Bamako, le 10 décembre 2009.

Des visites de terrain ont été effectuées par deux membres dudit comité pendant la collecte.

Les enquêtés ont été préalablement informés sur les raisons de l'étude, les objectifs, la population d'étude, les techniques de collecte.

Les enquêteurs ont obtenu le consentement ou l'assentiment de toutes les personnes qui ont participé à l'enquête.

Des fiches de consentement et d'assentiment ont ainsi été administrées et signées à cet effet.

La confidentialité a été assurée en ce qui concerne les renseignements obtenus.

VI. RESULTATS

Les résultats sont présentés par objectif.

6.1. Caractéristiques des personnes enquêtées

6.1.1. Caractéristiques des drépanocytaires

Tableau I : Répartition par classe d'âge des drépanocytaires enquêtés venus en consultation au CHU-GT et au Luxembourg (janvier 2010)

Age	Effectifs n= 30	Pourcentage %
10 – 15 ans	24	80
15 – 17 ans	6	20
Total	30	100

Dans l'échantillon, les drépanocytaires âgés de 10 à 15 ans représentaient 80 %. L'âge moyen des drépanocytaires enquêtés était de 12,27 ans avec un écart-type de 2,2 ans. Les âges extrêmes variaient de 10 à 17ans.

Tableau II: Répartition par sexe des drépanocytaires enquêtés venus en consultation au CHU-GT et au Luxembourg (janvier 2010)

Sexe	Effectifs	Pourcentage %
Masculin	18	60,0
Féminin	12	40,0
Total	30	100

Le sexe masculin représentait 60% de l'échantillon.

Tableau III: Répartition des drépanocytaires enquêtés selon le niveau d'instruction

Niveau d'instruction	Effectifs	Pourcentage %
Primaire	25	83,3
Secondaire	3	10
Autres*	2	6,7
Total	30	100

Dans cette étude, 83,3% (25/30) des drépanocytaires que nous avons interrogés étaient du niveau primaire.

Autres* : Niveau supérieur, Non scolarisé, Ecole coranique.

6.1.2. Caractéristiques des parents d'enfants drépanocytaires

Tableau IV: Répartition des parents d'enfants drépanocytaires selon les caractéristiques (site, sexe, âge)

Caractéristiques	Effectifs n=54	Pourcentage %
Site		
CHU-GT	37	68,5
Luxembourg	17	31,5
Sexe		
Masculin	8	14,8
Féminin	46	85,2
Age		
25 – 30 ans	9	16,7
31 – 35 ans	15	27,8
36 – 40 ans	19	35,2
41 – 45 ans	7	12,9
46 – 60 ans	4	7,4

Parmi les parents interrogés, 68,5% (37/54) venaient du CHU-GT. Il y a 85,2% qui étaient du sexe féminin.

Sur l'ensemble des parents interrogés, 19 sur 54 avaient un âge compris entre 35 et 40 ans. L'âge moyen était de 35,5 ans avec un écart-type de 6,56 ans.

Tableau V : Répartition des parents d'enfants drépanocytaires selon les caractéristiques (situation matrimoniale et niveau d'instruction)

Caractéristiques	Effectifs n=54	Pourcentage%
Situation matrimoniale		
Célibataire	9	16,6
Marié	43	79,6
Divorcé	1	1,9
Veuf	1	1,9
Niveau d'instruction		
Non scolarisée	18	33,3
Primaire	15	27,8
Secondaire	17	31,5
Supérieure et plus	4	7,4

Il y a 79,6% des parents qui étaient mariés et 33,3% non scolarisés.

Tableau VI: Répartition des parents d'enfants drépanocytaires selon le lien avec l'enfant

Lien avec l'enfant	Effectifs	Pourcentage %
Mère	35	64,8
Père	1	1,9
Autres*	18	33,3
Total	54	100,0

Il y a 64,8% (35/54) qui étaient représentés par les mères. Les autres personnes représentaient 33,3%.

Autres* : Un frère, Une sœur, Un Tonton, Une Belle-mère.

Tableau VII: Répartition des parents d'enfants drépanocytaires selon les caractéristiques (profession et ethnie)

Caractéristiques	Effectifs n=54	Pourcentage %
Profession		
Ménagère	20	37,0
Fonctionnaire	16	29,6
Autres*	8	14,8
Commerçant	6	11,1
Artisan	4	7,4
Ethnie		
Bambara	15	27,8
Sarakolé	9	16,7
Peulh	8	14,8
Malinké	5	9,3
Diawandé	5	9,3
Minianka	3	5,6
Maures	2	3,7
Kassonké	2	3,7
Senoufo	2	3,7
Autres**	3	5,5

En ce qui concerne la profession, 37% (20/54) étaient des ménagères suivies des fonctionnaires (29,6%).

Douze ethnies ont été recensées et les plus représentées étaient : les Bambaras (27,8%), les Sarakolés (16,7%) et les Peulh (14,8%).

Autres* : Etudiant, Jeune Diplômé sans emplois, Manœuvre.

Autres** : Dogon, Boa mou, Toucouleur

6.1.3. Caractéristiques des prestataires impliqués dans la prise en charge de la drépanocytose

Dans le cadre de l'étude, les enquêteurs ont eu des entretiens avec : 7 prestataires dont 4 médecins, 1 étudiant hospitalier en fin de cycle et 2 infirmières diplômées.

La durée au poste des prestataires variait de 1 à 10 ans au niveau des deux sites.

Parmi ces prestataires, 5 étaient du sexe masculin et 2 du sexe féminin.

6.2. Description du processus de la prise en charge des drépanocytaires à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré

Ce chapitre relate les propos des prestataires chargés de la prise en charge, des drépanocytaires et des parents.

a) Les prestataires

▪ Témoignage 1:

« Dans la prise en charge, l'accueil est important car la drépanocytose est une maladie génétique et les malades, les parents pensent des fois que la cause est perdue.

Il faut prévenir la survenue des crises. Dans le cas où le malade se présente en crise, faire la prise en charge correcte en prenant les paramètres.

Par exemple on prend le poids pour faire la réhydratation, faire un antalgique en cas de besoin et sans tarder. La fièvre sera combattue rapidement si le malade se présente avec une fièvre. Plus la prise en charge est lente, plus on augmente la souffrance du malade et on l'expose aux complications. Il y a aussi la prise en charge des complications. La survenue d'une complication aiguë

nécessite une prise en charge immédiate. Dans le cas d'une complication chronique, il faut procéder à l'éducation des malades et parents par rapport aux facteurs déclenchant, à leur information et sensibilisation ».

Avec un suivi régulier, on peut espacer les crises, prévenir les complications, faire la vaccination, assurer une bonne survie aux malades c'est-à-dire avoir un confort de vie acceptable et ne pas être toujours à l'hôpital». Médecin pédiatre.

- **Témoignage 2**

« Les composantes de la prise en charge sont: l'accueil, les soins curatifs et préventifs. Pendant les crises, on procède par réhydratation du malade et s'il y a une infection on donne une antibiothérapie et des antalgiques.

- les conseils qu'on donne aux parents c'est surtout de faire correctement le suivi des enfants et bien contrôler les prescriptions données, d'où on insiste beaucoup sur l'Acfol et la réhydratation. Avant la crise, on conseille de boire beaucoup d'eau, de bien protéger l'enfant pendant le froid. On déconseille aux malades de monter à une certaine altitude» médecin bénévole.

Les médecins ont décrit toutes les étapes depuis l'accueil jusqu'au suivi.

b) Le personnel infirmier

- **Témoignage d'une infirmière**

« Quand un enfant nous arrive en crise avec une fièvre élevée, on lui fait faire la goûte épaisse ; en cas d'infection on procède à une antibiothérapie, puis la réhydratation et ensuite l'antalgique, l'anti inflammatoire. Si la crise est douloureuse on lui prescrit le Perfalgan et le Novalgin et si la douleur est très forte on va jusqu'à la morphine.» Infirmière.

Pour le personnel infirmier, les composantes de la prise en charge ne ressortaient pas clairement.

c) Les drépanocytaires

Dans cette partie, nous avons rapporté quelques témoignages de drépanocytaires:

- Témoignage 1

« Notre 1^{er} jour, nous avons pris le ticket à la porte, après nous sommes venus chez le médecin, nous avons fait le rang et quand notre tour est arrivé, je suis entré, le médecin m'a posé des questions, m'a examiné ; il m'a pesé et a prescrit une ordonnance que mes parents ont achetée. Il a ensuite donné une analyse dont les résultats ont révélé que je souffre de la drépanocytose. » Fille de 10 ans.

- Témoignage 2

« Les étapes sont : la consultation, l'établissement de l'ordonnance et l'administration des médicaments. » Garçon de 10 ans.

- Témoignage 3

« Les étapes sont la consultation, l'analyse, le traitement, le suivi régulier »
Garçon de 12 ans.

- Témoignage 4

« Depuis l'entrée, tu présentes le carnet de suivi, après c'est la consultation, l'administration de sérum. » Garçon de 10 ans.

- Témoignage 5

« La consultation, la prise et l'analyse de sang, l'administration des premiers soins à travers l'hospitalisation. » Garçon de 14 ans.

Des propos des drépanocytaires, on retient : la consultation, les prescriptions, le traitement, les analyses, le suivi, la présentation du carnet de suivi, l'hospitalisation. Les composantes ne ressortaient pas clairement.

d) Les parents :

- Témoignage 1

« La consultation, analyse, traitement, rendez-vous suivi » femme de 36 ans ;

« On prend le ticket à la porte, la consultation et le suivi » femme de 40

ans ;

« La consultation, analyse sanguine, radiographique à la tête puis prescrire une ordonnance » femme de 34 ans ;

▪ **Témoignage 2**

« On vient à l'hôpital chaque jour, mais si la crise se déclenche avant on vient, on fait des analyses puis on nous donne un comprimé d'Acfol à prendre pendant les 10 jours. Si la coloration des yeux ne change pas, on continue avec le traitement » femme de 36 ans.

Les descriptions issues des propos des parents ne définissaient pas de façon claire le schéma de prise en charge de la drépanocytose.

6.3. Perception des drépanocytaires

Dans ce chapitre, seront présentés d'abord les connaissances des drépanocytaires sur les principaux signes cliniques et de complications, les noms locaux de la maladie, les causes de la drépanocytose et les différentes formes, les facteurs déclenchant et les moyens de prévention. Ensuite nous allons présenter leurs expériences et leurs opinions sur la drépanocytose et sa prise en charge.

6.3.1. Connaissances des drépanocytaires

a) Durée de fréquentation dans les deux structures

Sur les 30 drépanocytaires enquêtés 46,7% (soit 14/30) fréquentaient les deux structures depuis plus d'un an et 10% (soit 3/30) avaient une durée de fréquentation de moins d'un an. Il y avait 13 drépanocytaires soit 43,3% qui ne connaissaient pas la durée de fréquentation.

b) Durée d'existence de la maladie

La grande majorité des drépanocytaires (27/30 soit 90 %) connaissaient la durée d'existence de la maladie alors que 10% n'avaient aucune idée de cette durée.

c) Les signes de la drépanocytose et forme

Sur les 30 drépanocytaires interrogés, 22 ont donné des réponses soit 73,3% et les 8 autres étaient sans opinion.

Parmi les nombreux signes de la drépanocytose cités par les drépanocytaires interrogés dans les 2 sites on retient : la douleur (articulaire, des os, des pieds, des mains, abdominale, de la poitrine, du dos), fièvre, maux de tête, œdèmes (des pieds, des mains), anémie, maux de ventre, jaunisse des yeux, marche difficile, déboîtement du genou en marchant, courbature, frissonnement.

De l'ensemble de ces signes, les plus cités étaient : la douleur articulaire (15/22 soit 68,1%), douleur de la poitrine (4/22 soit 18%).

Les signes de complication : Sur les 30 drépanocytaires, 20 ont affirmé l'existence de signes de complications, 5 ont dit qu'il n'en existe pas et 5 ne savaient pas s'il existait des complications.

Les signes de complications cités par les drépanocytaires étaient : douleurs intenses des pieds et des mains, douleurs articulaires, anémie, frisson, insomnie, déboîtement des os, jaunisse, dyspnée, difficulté de se tenir debout, douleurs au dos, difficulté à marcher.

Le signe de complication le plus cité était la douleur (17/20 soit 85%).

Parmi les 30 drépanocytaires, 6 ont cité la **forme** SS, 1 SC, 1 personne SF. Les autres ne connaissaient pas.

d) Les noms locaux et origine de la maladie

- L'analyse des résultats issus des différents entretiens a montré que 96,7% des drépanocytaires (29/30) désignaient la maladie par l'expression « **Koloci** » en Bambara. Ce terme évoque « la douleur qui brise les os ».

Une personne sur 30 a désigné la drépanocytose sous le terme de «Kolorodimi».

Dans les focus, les parents ont cité l'expression « jolici bana ».

- Il y a 40% (12/30) des drépanocytaires qui ont cité l'origine génétique. Les autres ont cité le vent, le froid, les efforts physiques, les douleurs abdominales, le ballonnement et les céphalées.

e) Identification de la forme de la maladie et facteurs déclenchant la crise

- Parmi les 30 drépanocytaires interrogés, 14 ont cité des formes soit 46,7%. Il s'agit des formes suivantes : SS (6 personnes), AS (7), SC (1).

Plus de la moitié (53,3%) des drépanocytaires ne connaissaient pas la forme de leur maladie (16/30). Seulement 33% des drépanocytaires connaissaient d'autres formes.

- Pour les drépanocytaires, on a recensé comme facteurs déclenchant: le froid, la pluie, l'anémie, les maux de ventre, l'effort physique violent, le vent, les travaux ménagers et travaux durs, l'eau froide, la chaleur et le sport.

La grande majorité des drépanocytaires (29/30 soit 96,6%) ont cité des facteurs déclenchant réels. Il s'agit du froid, l'effort physique violent, les travaux durs.

f) Existence de traitement

Il y a 76,7% (23/30) qui ont affirmé l'existence de traitement ; 13,3% (4/30) l'ignoraient et 10 % (3/30) étaient sans opinion.

Sur les 23 drépanocytaires qui ont affirmé l'existence de traitement, 17 ont cité le traitement médical ; 2 personnes ont cité le traitement médical et traditionnel, se protéger contre le froid pour 1 personne et 3 étaient sans opinion.

g) Guérison de la maladie

Sur la question, 56,7% (17/30) ont affirmé qu'on peut guérir de la maladie, 40% (12/30) ont dit que la maladie est incurable et une personne l'ignorait.

Sur les 17 drépanocytaires qui ont affirmé qu'on peut guérir la maladie, il y a 58,8% (10/17) qui ont préconisé un traitement médical. Les autres ont cité des propos erronés de point de vue médical

h) Les moyens de prévention de la maladie

Sur 30 drépanocytaires, 15 ont répondu qu'on peut prévenir la maladie soit 50%; 10 % (3/30) ont dit qu'il n'en existe pas et 40% (12/30) ne connaissaient aucun moyen de prévention.

Parmi les 15 qui ont répondu oui à la question, 53,3 % (8/15) ont cité les moyens de prévention suivants : se protéger, prendre des médicaments, prélèvement sanguin, traitement, injection. Il y a 7 personnes parmi les 15 qui n'ont pu citer aucun moyen de prévention.

6.3.2. Expériences personnelles de la maladie

a) La découverte de la maladie et attitude adoptée

En ce qui concerne cette question, 43,3% (13/30) des drépanocytaires ont appris la maladie à travers leur mère, 40% (12/30) l'ont su après consultation médicale et 16,7% (5/30) par diverses sources.

Après découverte de la maladie, plus de la moitié des répondants soit environ 57% (17/30) ont suivi des traitements à l'hôpital, contre 23,3%(7/30) qui n'ont rien fait et 10% (3/30) ne savaient que faire et 1 personne a pleuré.

Le premier recours après l'annonce de la maladie était l'hôpital.

b) Manifestations de la maladie et conduite à tenir

Pour l'ensemble des répondants, la maladie se manifeste par des douleurs.

En cas de manifestation de la maladie, 57% (17/30) ont procédé par prise de médicaments, 30% (9/30) ont fait une consultation. Il y a 13 % (4/30) qui ont eu diverses attitudes (pleurer, se coucher à même le sol...).

6.3.3. Opinion sur la drépanocytose et sa prise en charge

a) Opinion sur la drépanocytose

- Pour la majorité des drépanocytaires (26/30 soit 87%), la maladie est d'origine génétique et 13% (4/30) étaient sans opinion.
- Il y a 21/30 soit 70 % des drépanocytaires qui ont répondu que la maladie les rend différents des autres alors que 9 affirment le contraire soit 30%.

Le principal argument cité pour expliquer cette différence était : « *ne peuvent pas faire ce que les autres font (18/30 soit 60%) ; les autres arguments étaient : toutes mes cadettes sont mariées sauf moi, tous mes camarades d'âge me dépassent en croissance* ».

Les 9 qui ont affirmé le contraire, pensent qu'il faut surtout suivre régulièrement le traitement.

b) Opinion sur la prise en charge

La majorité des drépanocytaires ont dit que l'accueil était bon (24/30 soit 80%). 2 personnes ont affirmé le contraire et 4 étaient sans opinion.

Il y a 19 drépanocytaires qui ont trouvé que les soins étaient disponibles ; 3 ont répondu que ce n'est pas facilement disponible ; 8 étaient sans opinion.

Pour les soins reçus, 76,6% (23/30) des drépanocytaires ont dit que c'était bon, 2 personnes ont dit que c'était assez bien, 1 personne a trouvé que c'était passable et 4 ne savaient rien.

En ce qui concerne les conditions d'hospitalisation, 15 drépanocytaires sur 30 ont affirmé qu'elles sont bonnes ; difficiles pour 2 personnes ; 13 étaient sans opinion.

Pour 23/30 drépanocytaires, le carnet de suivi est utile, 7 étaient sans opinion.

Le personnel a été jugé accueillant et efficace pour 25 drépanocytaires, 5 étaient sans opinion.

Parmi les drépanocytaires, 13 ont dit que le coût de la prise en charge est élevé, 8 le trouvaient abordable et 9 étaient sans opinion.

En ce qui concerne les informations reçues, 26 drépanocytaires ont affirmé qu'elles sont utiles et 4 étaient sans opinion.

Il y a 25 drépanocytaires qui ont répondu que le soutien et le suivi étaient bons, 3 étaient sans opinion et 2 personnes avaient des avis mitigés:

« Nous souhaiterions qu'on nous aide à lutter contre cette maladie qui fatigue surtout à l'école où on rate certains devoirs pendant la crise ; vraiment cette maladie nous fatigue dans le cadre des études ».

« Je pense que ceux qui n'ont pas les gros moyens ne sont pas bien suivis ni bien soutenus donc on doit revoir ce côté ».

Il y a 96,6% (29/30) des drépanocytaires qui ont dit que l'éducation et l'accompagnement des mères étaient réalisés dans les structures.

La grande majorité des drépanocytaires (29/30) ont dit que la prise en charge est complète et 27/30 étaient satisfaits de cette prise en charge.

Tous les drépanocytaires ont affirmé que la relation avec les prestataires était bonne et 29/30 ont affirmé que leurs prestations sont bonnes.

Au delà des nombreux aspects positifs, certains ont évoqués des points négatifs que nous présentons à travers les témoignages suivants :

- Témoignage 1 « *Temps d'attente long* » Garçon de 10 ans

- Témoignage 2 « *La difficulté principale est surtout le temps de consultation qui est relativement long souvent* » Femme de 39 ans, niveau primaire.

A l'observation, au niveau des unités de prise en charge du CHU-GT et de l'Hôpital Mère/ enfant le Luxembourg, il ressort que le temps d'attente est long (1h30 de temps d'attente) et cela s'explique par le fait que la consultation se fait par ordre d'arrivée.

- Témoignage 3 « *Traitement sur le banc étant couché* ». Garçon de 14 ans.
- Témoignage 4 « *Il y a aussi la non disponibilité de poches de sang au niveau du CNTS de Quinzambougou. Pour avoir une poche, il faut amener un donneur pour échanger, et souvent on peut faire deux jours sans trouver un donneur compatible.*

Quand j'ai amené mon enfant en consultation, il était anémié et il fallait faire une transfusion sanguine. Mon mari et moi avons été au CNTS pour trouver une poche de sang, mais en vain. On nous a demandé 10.000 F CFA et mon mari était contraint de leur donner.

Les infirmières posent un grand problème : car s'il est question de faire des injections ou perfusion des drépanocytaires, elles demandent de l'argent ; sans cela elles ne feront jamais et pire que tout ça elles te négligent et font comme si elles n'ont jamais fait de maternité. Or, elles sont payées pour le service offert.

C'est le Mali, sinon si c'est l'occident le traitement est donné à l'infirmière sous forme d'écrit et par heure, on ne part même pas la chercher et gare à elle si elle refuse. Mais ici ce sont les étudiants internes qui font tout le travail. Or, ceux-ci ne sont pas rémunérés. Ils sont des bénévoles. Et les infirmières après avoir dîné vont se coucher ». Femme de 40 ans au focus.

6.4. Les difficultés rencontrées par les drépanocytaires et leurs attentes

a) Difficultés : 8 personnes sur 30 ont affirmé être confrontées à des difficultés. Selon les répondants, les difficultés rencontrées étaient entre autres : temps d'attente long, les absences pendant les heures de cours à l'école, la cherté des médicaments.

b) Attentes : plusieurs attentes ont été formulées par les drépanocytaires pour améliorer la prise en charge de la drépanocytose et adressées à différents niveaux:

A l'endroit des autorités :

- améliorer les conditions de prise en charge des drépanocytaires à travers un meilleur cadre d'hospitalisation, la réduction des coûts des médicaments et des soins ;
- motiver les prestataires ;
- aider à lutter contre la drépanocytose.

A l'endroit des prestataires :

- persévérer dans leurs prestations ;
- améliorer la prise en charge des malades.

A l'endroit de la communauté :

- Comprendre la maladie ;
- soutenir les enfants drépanocytaires (soutien psychologique, financier, suivi du traitement) ;
- Sensibilisation et mobilisation.

6.5. Perception des parents d'enfants drépanocytaires

Nous allons présenter d'abord les connaissances des parents d'enfants drépanocytaires sur les principaux signes cliniques et de complication, les noms locaux de la maladie, les causes de la drépanocytose et les différentes formes, les facteurs déclenchant et les moyens de prévention. Ensuite nous allons

présenter leurs expériences et leurs opinions sur la drépanocytose et sa prise en charge.

6.5.1. Connaissances des parents

a) Les noms locaux et origine de la maladie

Le nom « Koloci » a été retrouvé dans l'entretien avec les parents (49 sur 54 soit 90,7%) et dans les focus group. D'autres noms de la drépanocytose ont été cités par les parents : « Jolici bana » (5,6%), « Kolodimi » (1,9%).

Les 75,9% (40/54) concevaient la maladie comme naturelle, 20,4% (11/54) la considéraient comme génétique et 3 ne connaissaient pas.

b) Les signes de la maladie

▪ Signes cliniques de la drépanocytose

Plusieurs signes ont été recensés au cours de l'entretien avec les parents. Il s'agit de : douleurs, fièvre, gonflement des pieds, douleurs articulaires, œdèmes articulaires, anémie, douleur des membres supérieurs et inférieurs, maux de ventre, jaunisse, pâleur, gonflement des articulations, douleur au niveau du dos, amaigrissement, maladie incessante, cris, renflements des parties du corps, pieds chauds, pleurs, insomnie, raideur des pieds et des mains, saignement, malaise, céphalée, vomissement, douleur dorsolombaire, paludisme, toux, perte de l'appétit, retard de croissance et fatigue.

Les signes les plus cités étaient : douleurs, œdème articulaire et fièvre,

- **Les signes de complication** cités par les parents étaient : douleurs, anémie, détresse respiratoire, fatigue, ballonnement, gonflement, paludisme, constipation, déformation des membres, fièvre, incapacité de marcher, infection osseuse, manque d'appétit, maux de tête, toux/rhume, vertiges et irrégularité de prise des médicaments.

Les signes de complication n'apparaissaient pas clairement et sont mélangés avec d'autres signes tels que manque d'appétit, maux de tête, toux/rhume.

c) Les formes de drépanocytose

Il y a 45 parents sur 54 qui ont affirmé connaître les formes de drépanocytose (83,3%), 5 disaient qu'ils ne connaissent pas et 4 étaient sans opinion. Des différentes réponses données par ceux qui connaissaient, on retient : les formes **AS, SS, SF, AC, SC, AA, SE, SNF, F1**.

Parmi les 45, il y a 86,7% (39/45) qui connaissaient la forme **SS**.

On remarque que certains parents ont cité des formes erronées (**SE, SNF, F1, AA**).

d) Existence de traitement et possibilité de guérison

Il y a 74% (40/54) qui ont affirmé qu'il existe un traitement, 24% (13/54) disent qu'il n'en existe pas et une personne était sans opinion.

Des propos des répondants, il ressort deux aspects importants : traitement médical, traitement traditionnel.

Pour ceux qui affirmaient qu'il n'y a pas de traitement, on retient deux aspects importants : l'hérédité et le fait que ça se calme seulement après le traitement.

e) Moyens de prévention

Sur les 54 parents, 25 ont répondu qu'on peut prévenir la maladie, 22 ont répondu non et 7 étaient sans opinion.

Sur les 25 qui ont répondu oui, on retient comme moyens de prévention: vaccination contre le pneumocoque, éviter les mariages consanguins, protection contre le vent frais, éviter de faire le sport violent, boire beaucoup, éviter la fraîcheur, prendre les médicaments suivant les conseils des médecins, prélèvement sanguin avant le mariage, les médecins peuvent prévenir, traitement, consultation prénatale, faire des recherches.

Sur les 22 qui ont dit non, les raisons suivantes ont été évoquées : la tradition qui prime, les mariages décidés par les parents, maladie héréditaire.

« Ce n'est pas une maladie à prévenir parce que c'est héréditaire » Femme de 43 ans, niveau secondaire, commerçante, mariée.

6.5.2. Expériences personnelles de la maladie

Il y a 94,4% (51/54 parents) qui ont su la maladie de leur enfant par l'analyse de sang et 64,8% (35/54 parents) ont amené l'enfant à l'hôpital après l'annonce.

En cas de crise, l'hôpital est le premier recours.

« Si ça se manifeste, je l'amène à l'hôpital Gabriel Touré ou j'appelle son médecin ou un de ses collègues ; nous avons leurs contacts téléphoniques. S'il y a le restant des médicaments, il me demande de lui donner en attendant le lendemain » Femme de 37 ans, niveau secondaire.

Ceci a été renforcé par les opinions émises lors du focus group avec les parents d'enfants drépanocytaires.

« Les maladies de sang se soignent à l'hôpital, mais dire qu'il existe un traitement traditionnel je n'en crois pas. Puisque nous avons fait en vain le volet traditionnel. »

6.5.3. Opinion sur la drépanocytose et sa prise en charge

La majorité des parents disent que c'est une maladie génétique (52/54 soit 96,2%) Une personne a parlé d'envoûtement et une ne savait pas. Pour les parents, il y a 92,6% (50/54) qui ont répondu que la maladie rend différent des autres.

Les raisons pour lesquelles l'enfant drépanocytaire est différent des autres étaient nombreuses : retard de croissance et incapacité de faire des efforts physiques, toujours malade, ne peut pas s'amuser comme les autres car il se fatigue vite, retarde la scolarisation, maladie handicapante avec parfois déformation des pieds, paralysie, ne peut pas prendre les bains tous les jours. La maladie est perçue comme génétique pour la majorité des parents (96,2%).

Selon (92,6%) des parents, la maladie crée une différence entre leurs enfants drépanocytaires et les autres. Il s'agit de : retard de croissance, incapacité de

faire des efforts physiques, toujours malades, ne peuvent pas s'amuser comme les autres car ils se fatiguent vite, retard dans la scolarisation, maladie handicapante avec parfois déformation des pieds, paralysie, ne peuvent pas prendre les bains tous les jours.

- Existence de traitement et possibilité de guérison

Pour la majorité des parents (74%), il existe un traitement pour cette maladie : traitement médical et traditionnel, avec une grande tendance pour le traitement médical.

Pour les 24% des parents qui ont affirmé l'inexistence de traitement, ils expliquent cet état de fait par l'origine génétique de la maladie.

Des différents propos, on retient que la majorité des parents de drépanocytaires sont satisfaits des soins dispensés à leurs enfants pendant les crises.

Pour les parents, 92,6% (50/54) ont dit que l'accueil était bon, acceptable pour 3 personnes, chaleureux pour 1 personne.

Il y a 100% (54/54) qui ont trouvé que les soins étaient disponibles. Pour 94,4% (51/54) des parents, le coût était élevé, acceptable pour 2 personnes et 1 personne était sans opinion.

Voici quelques témoignages cités par les parents :

« *La difficulté est liée au coût du traitement* » Femme de 33 ans, Secondaire.

« *La seule difficulté c'est que les médicaments sont coûteux* » Femme de 30 ans, Primaire.

Je suis seule pour assurer l'accompagnement et les frais, les coûts des soins qui sont chers » Femme de 39 ans, Primaire.

« Notre difficulté c'est toujours la maladie car au moment des crises on ne dort pas, parfois 3 nuits sans le moindre sommeil ». Femme de 43 ans, Primaire.

Les conditions d'hospitalisation n'étaient pas satisfaisantes pour plus de la moitié des parents (31/54) alors que 18 personnes ont affirmé le contraire et 5 étaient sans opinion

Selon les parents, 48/54 ont trouvé que le carnet de suivi est utile et 6 personnes étaient sans opinion.

Pour les parents, 100% ont dit que les prestations étaient bonnes et jugent les prestataires gentils, courageux, disponibles, accueillants, maîtrisant leur travail

De façon globale les relations entre parents et prestataires étaient jugées bonnes. En ce qui concerne l'information reçue, 50 parents trouvaient qu'elle était importante soit 92,59% et 4 personnes étaient sans opinion. Les sources d'information des parents étaient les médecins (52/54) soit 96,2% et 2 personnes étaient sans opinion.

Le soutien était jugé bon pour 46 parents (soit 85,18%) alors qu'il était inexistant pour 8 personnes. Pour le suivi, 53 parents (98,1%) ont dit que c'était régulier. Un seul parent le trouve inexistant.

L'éducation reçue par les mères se résume en conseils relatifs aux mesures de prévention et de sensibilisation pour l'adhésion à l'association malienne de lutte contre la drépanocytose (AMLUD).

Parmi les parents, 88,9% (48/54) ont dit que la prise en charge est complète, et non complète pour 6.

La majorité des parents (47/54) soit 87% se disaient satisfaits de la prise en charge de leurs enfants. Les raisons évoquées ont été : amélioration de l'état de santé des enfants, soulagement de la maladie des enfants, calme la douleur, diminution de crises. Cependant la minorité non satisfaite (6/54) évoquait comme raisons : paiement des médicaments à ses frais, l'attente longue et cherté des médicaments.

6.6. Difficultés rencontrées par les parents dans la prise en charge et attentes

a) Difficultés rencontrées

Il y a 55,6% des parents qui ont cité comme difficultés : le coût élevé de la prise en charge, la cherté des médicaments, la longue attente au cours des consultations, les difficultés financières et l'absence de services de prise en charge de la drépanocytose dans les régions.

La cherté de la prise en charge ressortait dans l'analyse des résultats des focus : C'est le cas d'une mère qui a affirmé pendant le focus:

« C'est une maladie des riches, car le traitement demande assez de moyens financiers pour assurer le suivi. C'est toujours les analyses et les ordonnances. Dans certains cas, à chaque rendez-vous on nous fait faire des analyses de sang pour situer l'état de la maladie ».

Une autre mère venant de Ségou témoignait en ces termes :

« Chaque fois que l'un de mes 3 enfants drépanocytaires tombe malade, nous utilisons le transport en commun (Bus de Ségou-Bamako). Cette distance est pénible même pour un enfant sain à fortiori un malade. Pendant la consultation, il est question de faire les analyses de sang, le scanner souvent au niveau de la tête qui coûte à lui seul 30 000FCFA ».

Parmi les difficultés que rencontraient les parents, on note aussi la non disponibilité de certains médicaments dans les pharmacies hospitalières. Ce

dernier point est appuyé par ces propos d'une mère de 34 ans qui affirmait :
« *On rencontre des difficultés surtout en ce qui concerne la disponibilité des médicaments dans leur pharmacie. Souvent on nous prescrit des ordonnances dont aucun médicament n'est disponible au niveau de la pharmacie. Ça fait un an de traitement, on n'a jamais trouvé sur place les médicaments qu'on nous prescrit* ».

b) Les attentes des parents

Pour une meilleure prise en charge de la drépanocytose, les parents attendent :

Des autorités :

- la réduction des coûts des médicaments et des analyses ;
- la construction de centres de prise en charge de la drépanocytose dans les régions ;
- la gratuité de la prise en charge ou la subvention des médicaments ;
- l'équipement des hôpitaux et leur dotation en personnel spécialisé ;
- la mise à la disposition des médecins, du matériel nécessaire à de meilleures conditions de travail;
- la construction et l'équipement d'une unité spécialisée de prise en charge de la drépanocytose;
- faire de la drépanocytose une maladie prioritaire ;

Les mêmes attentes sont renouvelées par les parents lors des focus comme en témoignent les deux interventions qui suivent :

« *Dans l'avenir nous souhaitons que l'état forme des spécialistes pour faciliter la prise en charge de la drépanocytose. Ceux-ci doivent être des infirmiers et des médecins. Il faut faciliter l'acquisition des médicaments et des analyses en les subventionnant pour tout le monde car ils sont chers. Installer quelques unités de prise en charge dans les régions* ».

« Notre attente est qu'il y ait un remède, parce que l'enfant étant malade, c'est la maman qui en souffre et tout cela perturbe le bonheur de la famille. Il y'a même eu des divorces à cause de cette maladie. S'il y'a un remède, cela contribuerait à consolider beaucoup de foyers » Femme de 34 ans.

Des prestataires :

- être patients avec les malades et leurs parents ;
- rester toujours disponibles, ponctuels et chaleureux ;
- être compréhensifs avec les malades et leurs parents ;
- s'occuper davantage des malades.

De la communauté :

- faire dépister les enfants ;
- amener les enfants aux centres de santé en cas de drépanocytose ;
- soutenir psychologiquement et financièrement les enfants et leurs parents dans la prise en charge de la maladie ;
- éviter la stigmatisation des malades;
- aider les prestataires dans la lutte contre la maladie.

6.7. Perception des prestataires

6.7.1. Connaissances des prestataires et formations reçues

a) Les noms locaux de la maladie

Il y a 3 prestataires sur 5 qui ont cités le nom « Koloci ».

Il y a d'autres noms qui ont été cités : jolicibana, cinyebana, jolicaya et jolidôgôya.».

b) Les principaux signes de complication de la maladie

Les prestataires ont cité comme signes de complication le priapisme chez les enfants de sexe masculins, l'ostéomyélite, les infections pulmonaires, les complications osseuses, l'hémiplégie, l'insuffisance rénale, l'insuffisance

cardiaque, œdème au niveau des membres, les douleurs atroces pendant les périodes de crise, les pleurs incessants.

c) Formes et facteurs déclenchant

Les prestataires ont cité les formes suivantes : **SS, SC, AS, AC, CC**.

Pour les facteurs déclenchant, on retient : le froid, l'humidité, les infections, la déshydratation, les vêtements serrés, les efforts physiques intenses, l'altitude, les fortes températures, les endroits mal aérés, le stress.

e) Moyens de prévention

Des prestataires, on retient : le suivi et le traitement à l'Acfol (1 comprimé en 10j/ mois), éviter la survenue des crises, éviter la fatigue, faire le suivi correct et la vaccination, le diagnostic précoce, éviter le froid et garder l'enfant au chaud pendant la fraîcheur, éviter la déshydratation, être régulier à l'hôpital, la prescription de produits efficaces, la prise correcte des produits.

Pour la prévention des complications ils ont cité l'Echo-doppler, la vaccination, amener les enfants à temps à l'hôpital.

Les moyens les plus cités par les prestataires étaient : éviter la fatigue, faire le suivi correct et la vaccination, faire le diagnostic précoce, suivre les conseils pratiques des agents de santé.

f) Les formations reçues par les prestataires

Aucun prestataire enquêté n'avait reçu de formations Post Universitaire sur la drépanocytose.

6.7.2. Opinion des prestataires

Ce paragraphe présente à travers quelques témoignages des prestataires les points de vue sur les différents aspects : l'effectif et la compétence du personnel, les équipements et le cadre d'accueil, la collaboration avec les autres services de

prise en charge, l'existence de partenaires d'appui, la relation avec les malades et leurs parents.

a) Point de vue sur le personnel (effectif et compétence du personnel)

Nous présentons ici les opinions des médecins sur le personnel à travers quelques citations :

« Il y a le manque de personnel défini pour cette prise en charge, la mobilité du personnel. Les étudiants hospitaliers en fin de cycle qui sont là partent à la fin des études et on revient toujours à la case de départ pour initier de nouveaux à la prise en charge. » Médecin.

« L'effectif du personnel de prise en charge est déficitaire par rapport aux besoins. » étudiant hospitalier en fin de cycle.

« C'est une maladie qui reste méconnue par la population en général mais aussi par les praticiens. Je crois que cet aspect constitue un des problèmes par rapport à la prise en charge. Il y a d'autres éléments qui sont liés au coût et on note aussi un manque de personnel. Ici au Luxembourg la PEC concerne surtout la pédiatrie où on a un programme établi pour les médecins, les pédiatres spécialistes » Médecin.

b) Point de vue sur les équipements et le cadre d'accueil

« Les moyens techniques manquent. Pour la prise en charge, il y a des médicaments qu'on ne trouve pas ici tels que la morphine qui nécessitent une surveillance c'est pourquoi on ne va pas directement à ça » Médecin pédiatre.

« L'équipement reste dans le cadre général des consultations, il n'y a pas d'équipement particulier pour recevoir les drépanocytaires » Médecin pédiatre.

« Le manque d'autonomie de l'unité de prise en charge de la drépanocytose car elle est intégrée au service de pédiatrie et nous n'avons pas de moyens surtout

par rapport à un lieu où mettre les malades, où les suivre de temps en temps car ils sont avec les autres malades dans le centre ». Médecin.

c) Collaboration avec les autres services

« Nous collaborons avec tous les services chargés de la prise en charge : que ce soit la traumatologie, la chirurgie, l'ophtalmologie et même les autres services. » médecin pédiatre.

d) Existence de partenaires d'appui

« Actuellement il n'y a pas de partenaires officiels. Seule l'association des drépanocytaires fait souvent des gestes. Il y a aussi un parent de drépanocytaire qui nous donne des cahiers, des bics, des machines à calculer etc. sinon nous ne recevons rien de l'extérieur ». Etudiant hospitalier en fin de cycle.

e) Relation avec les malades et leurs parents

« Cela reste dans le cadre des collaborations malades/ médecins pas au delà. C'est de très bonnes relations, on essaye de les satisfaire. » Médecin.

« On s'entend très bien avec les malades. Ceux qui ont les moyens viennent régulièrement à l'hôpital. Ils ont les numéros de contact des prestataires et peuvent appeler à tout moment. Par contre, ceux qui n'ont pas les moyens de prendre en charge leur enfant malade, ont honte de le signaler » Médecin.

6.8. Les difficultés rencontrées par les prestataires dans la prise en charge et leurs suggestions

a) Difficultés

Dans le cadre de la prise en charge, les prestataires ont noté plusieurs difficultés entre autres :

- le manque d'autonomie de l'unité de prise en charge ;
- le manque de personnel qualifié ;

- le statut de bénévolat de certains prestataires qui ne garantit pas leur stabilité;
- le non respect des rendez-vous par les malades ;
- le refus des drépanocytaires âgés de passer à la médecine générale ;
- le manque de partenaires d'appui officiels ;
- l'insuffisance de médicaments, de personnel et d'équipement ;
- l'organisation au niveau de l'accueil qui ne tient pas compte des drépanocytaires;
- l'absence de toilettes spécifiques pour les drépanocytaires.

Ces difficultés sont illustrées par les témoignages suivants :

« Les malades ne respectent pas les rendez-vous ; ce qui nous pose d'énormes problèmes. Sinon il n'y a pas de problème pour ceux qui suivent les rendez-vous ». Médecin Bénévole.

« L'une des grosses difficultés avec les parents, est surtout le non respect des rendez vous dans le cadre du suivi (parfois on exige aux parents de revoir les enfants à des intervalles réguliers ». Médecin.

« Les malades, quand ils grandissent, refusent de passer à la médecine générale et reviennent encore chez nous même après l'âge de 15 ans ». Médecin pédiatre.

« Chaque fois que je vais à l'extérieur, je reviens avec des médicaments (au moins 15 kg). Chaque fois que je vais en France à travers les chefs d'unité, je reviens avec des produits qu'ils me donnent. Ce n'est pas officiel et il n'y a aucun papier qui les accompagne ». Médecin pédiatre.

«Pour l'effectif, il y a problème, je suis seul avec deux ou trois étudiants hospitaliers en fin de cycle qui changent. Si on était 2 ou 3 ce serait bon. Les

étudiants hospitaliers en fin de cycle quittent généralement le service après leur soutenance» Médecin pédiatre.

« A l'accueil, ce sont les bancs seulement. L'accueil, c'est le tri et l'orientation. Ils peuvent venir en grand nombre (10) et le dernier peut être en crise ou avoir une forte fièvre ; est ce qu'il faut le laisser à la 10^{ème} place ? C'est un système de tri et il faut que ce soit comme ça car on ne tient pas compte de l'ordre d'arrivée mais de l'état du malade ». Médecin pédiatre.

« Il n'y a pas de toilettes spécifiques pour drépanocytaires mais une toilette commune pour tous les malades; ce qui peut amener des complications (comme le stipule les propos d'un des médecins interviewés au CHU-GT) ». Médecin.

b) Suggestions

De nombreuses suggestions ont été formulées par les prestataires et adressées à différents niveaux :

Aux autorités sanitaires:

- mettre à la disposition des structures de l'acide folique ;
- créer des unités spéciales pour les drépanocytaires ;
- doter les structures de salles et les équiper;
- assurer la disponibilité du personnel qualifié;
- assurer la gratuité de la prise en charge ou subventionner ;
- développer la recherche sur la maladie ;
- assurer la formation continue du personnel.

Aux prestataires

- assurer le bon accueil pendant les consultations ;
- organiser des séances de causerie une fois par mois.

A la communauté

- Sensibiliser sur le risque des mariages endogamiques.

VII. DISCUSSION

7.1. Processus de prise en charge

Les composantes de la prise en charge ressortaient clairement dans les propos des médecins, il s'agit de : l'accueil, le traitement des crises, la prévention de la survenue des crises et des complications, l'information, l'éducation, l'accompagnement des parents, le suivi clinique, le suivi vaccinal et les conseils.

Pour le personnel infirmier, les drépanocytaires et les parents, le schéma n'était pas bien décrit.

Le schéma du processus de prise en charge de la drépanocytose doit être expliqué et affiché pour orienter toutes les personnes impliquées.

7.2. Caractéristiques sociodémographiques des drépanocytaires

Selon les résultats, la majorité des drépanocytaires (93,3%) étaient des scolaires.

R. Hamza et al dans une étude intitulée « contribution à l'analyse sociologique des répercussions de la drépanocytose dans des familles du Nord Tunisien » avaient trouvé 76,6% d'enfants scolarisés [8]. Cette différence pourrait

s'expliquer par le fait que la plupart des familles interviewées dans cette étude étaient issues du milieu rural.

Les drépanocytaires du sexe masculin étaient les plus représentés et 80% avaient l'âge compris entre 10 et 17 ans. L'âge moyen était de 12,27 ans avec un écart-type de 2,2 ans. Ces résultats sont proches de ceux rapportés par R. Hamza et al où l'âge moyen des enfants était de 11,1 ans [8].

7.3. Connaissance de la drépanocytose

7.3.1. Les noms locaux et signification :

La quasi-totalité **des drépanocytaires** interviewés soit 96,7% ont parlé de « Koloci » en langue vernaculaire Bambara qui signifie « la douleur qui brise les os ». Dans une étude réalisée au Bénin en 2007, Sidibé A. avait trouvé que 84,4% des drépanocytaires désignaient la maladie sous le nom de « Houdouhoudou » en Fon qui signifie : « Maladie qui donne lieu à la douleur, qui ronge les os » [9].

Pour les **parents**, 90,7% ont parlé de « Koloci » comme nom vernaculaire. D'autres noms comme « Jolici bana » qui est l'expression utilisée par l'association des drépanocytaires et « Kolodimi » ont été aussi évoqués.

De l'entretien avec les **prestataires**, en plus du nom « Koloci » , d'autres noms ont été cités : jolicibana, cinyebana, jolicaya et jolidôgôya.».

7.3.2. Les signes de la maladie

Les drépanocytaires et les parents de façon générale ont une bonne connaissance des principales manifestations cliniques. Les signes de complication ne ressortaient pas clairement dans leurs propos. Les mêmes résultats ont été trouvés dans l'étude réalisée au Bénin par Sidibé A [9].

Selon les résultats, on constate qu'il y a une confusion entre la cause et les facteurs déclenchant.

Le même constat a été fait dans l'étude réalisée par le CREDOS en 2004 sur les connaissances, attitudes et pratiques des ménages sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire. Cette étude a révélé que 63,9% des mères ne connaissaient pas les signes de complications de la drépanocytose [6].

Les prestataires avaient une bonne connaissance des signes de complication.

7.3.3. Les formes de la maladie, moyens de prévention et origine

a) Formes de la maladie

Plus de la moitié **des drépanocytaires** ne connaissaient pas les formes de la maladie et ont affirmé que le traitement médical peut guérir la drépanocytose.

Les **parents** connaissaient surtout la forme **SS** qui est la forme la plus grave.

Les **prestataires** connaissaient tous, les différentes formes de la drépanocytose.

b) Moyens de prévention

Les moyens de prévention n'étaient pas connus de la moitié **des drépanocytaires**. Cette méconnaissance peut avoir des répercussions sur la prévention de la survenue des crises et des complications.

Moins de la moitié **des parents** (25/54) ont affirmé qu'on peut prévenir la maladie et les moyens de prévention étaient connus. Parmi ceux qui ont affirmé le contraire (22/54), les raisons évoquées étaient le poids de la tradition, les mariages décidés par les parents, l'origine héréditaire de la maladie.

Les prestataires ont cité de façon distincte les moyens de prévention de la survenue des crises et des complications en précisant le rôle des parents, des enfants et des prestataires.

c) Origine de la maladie

Il y a 40% (12/30) **des drépanocytaires** qui ont cité l'origine génétique. Les autres ont confondu l'origine de la maladie avec les facteurs déclenchant la crise tels que le vent, le froid, les efforts physiques.

La maladie est considérée comme naturelle par 75,9% des parents et génétique pour 20,4%. Le caractère héréditaire a été également cité dans les focus group.

De l'analyse des propos des parents, la consanguinité est perçue comme un facteur de risque.

Le retard scolaire et la consanguinité comme facteurs de risque ont été retrouvés dans les propos des parents dans l'étude réalisée en Tunisie par Hamza R et Al intitulée « Contribution à l'analyse sociologique des répercussions de la drépanocytose dans des familles du nord Tunisien » [8].

Les prestataires connaissent tous l'origine génétique.

7.3.4. Existence de traitement

La majorité des drépanocytaires et des parents ont affirmé l'existence de traitement. De leurs propos, il ressort deux aspects importants : le traitement médical et traditionnel. Une minorité de parents disent qu'il n'en existe pas et citent l'hérédité comme principale raison.

7.4. Expériences personnelles

7.4.1. Drépanocytaires

La découverte de la maladie et attitude adoptée

La découverte de la maladie est faite à travers la mère (43,3%) ou au cours d'une consultation médicale (40%), avec l'hôpital comme premier recours pour plus de la moitié (57%).

7.4.2. Parents

L'analyse de sang a permis de découvrir la maladie (94,4%) et 64,8% ont amené l'enfant à l'hôpital après l'annonce. En cas de crise également, l'hôpital a été cité comme premier recours. Ceci a été renforcé par les opinions émises lors des focus group avec les parents d'enfants drépanocytaires.

7.5. Opinion sur la drépanocytose et sa prise en charge

7.5.1. Opinion sur la drépanocytose

Drépanocytaires et parents :

La majorité des drépanocytaires et des parents admettent l'origine génétique de la maladie et pensent qu'elle rend leurs enfants différents de leurs semblables. Les principales raisons évoquées sont le retard de croissance, l'incapacité de faire des efforts physiques, le retard dans la scolarisation.

Cependant une minorité de parents (30%) a affirmé le contraire et pensait qu'il faut surtout suivre régulièrement le traitement.

7.5.2. Opinion sur la prise en charge

a) Drépanocytaires

Les drépanocytaires portent un jugement plus positif sur leur prise en charge au niveau des deux sites. L'analyse des différents discours révèle leur satisfaction. Ils sont contents de l'accueil, de même que le traitement qu'on leur administre en cas de crise.

La qualité des soins reçus était jugée bonne pour 76,6% des drépanocytaires, 3 personnes n'étaient pas satisfaites car elles trouvent que le niveau de qualité est passable et que les soins sont d'accès difficile.

La moitié des drépanocytaires (15/30) ont affirmé que les conditions d'hospitalisation étaient satisfaisantes mais difficiles pour 2 personnes. Les personnes (13/30) qui n'ont pas donné leur opinion étaient en crise.

En ce qui concerne les informations reçues, les drépanocytaires en majorité ont affirmé qu'elles sont utiles et que le soutien et le suivi étaient satisfaisants. Pour eux, le carnet de suivi est utile. La grande majorité des drépanocytaires (29/30) ont affirmé que la prise en charge est complète et 27/30 étaient satisfaits de cette prise en charge. Selon 96,6% (29/30) des drépanocytaires, l'éducation et l'accompagnement des mères étaient réalisés dans les structures.

Il faut noter que les aspects positifs sont les plus présents dans leurs discours. Il ne manque cependant pas de points négatifs comme : les longues files d'attente, le comportement négatif de certains prestataires, le manque de salles d'hospitalisation et la non disponibilité des médicaments au sein de la pharmacie hospitalière.

Dans l'étude de Tursz A, Cook J, Fournier- Charrière E, Tchernia G. [1] réalisée en France, les résultats des entretiens avec des enfants et des adolescents ont montré que parfois aux urgences de certaines structures, l'attente est longue, les chaises sont dures et on ne s'occupe pas des malades rapidement.

Les drépanocytaires entretiennent de bonnes relations avec les prestataires. Il faut noter que plus de la moitié des drépanocytaires fréquentaient les structures depuis longtemps.

Le même constat a été fait dans l'étude de Cook J, Turst A. [10] réalisée en France à travers des entretiens avec les adolescents. L'analyse de leurs discours a également montré les relations satisfaisantes dans les structures où le malade est connu.

Maxwell K, Streetly A, Bevan D. dans leur étude sur les expériences des soins à l'hôpital sur la douleur chez les drépanocytaires ont noté l'importance des relations entre patients et prestataires de soins. Les patients atteints de drépanocytose qui sont souvent admis à l'hôpital peuvent essayer de développer des relations à long terme avec leurs soignants [11].

Des différences ont été notées chez les drépanocytaires quand au coût de la prise en charge : 13 personnes ont affirmé que le coût de la prise en charge était élevé, 8 le trouvaient abordable et 9 étaient sans opinion

b) Parents

La totalité des parents enquêtés ont affirmé que les soins étaient disponibles et l'accueil était jugé bon pour 92,6%. Le coût de la prise en charge était élevé selon 94,4% des parents.

Il semble très difficile d'apprécier à sa juste valeur le coût de la prise en charge des drépanocytaires. Selon les réponses données par les parents, la drépanocytose est responsable d'absentéisme, de pertes d'emploi, d'endettement, de problèmes de santé, de la déstabilisation des familles ou tension familiale, d'angoisse familiale.

Mbassa Menick D, Ngoh F. dans l'étude sur la maltraitance [12] ont montré que le coût mensuel de la prise en charge thérapeutique par enfant malade peut varier de 25,5 à 170 € selon que l'enfant est en crise ou non, en fonction de la gravité de la crise et de sa durée. Ce coût peut atteindre 3 400 € en fonction du nombre de crises survenues dans le mois. L'étude a mentionné que le salaire moyen mensuel d'un fonctionnaire Camerounais est d'environ 500 € [12].

Pour la majorité des parents, les prestations sont bonnes et les prestataires sont gentils, courageux, disponibles et accueillants. L'information reçue des prestataires est importante. Pour eux, le soutien et le suivi sont jugés satisfaisants. Ils affirment que le carnet de suivi est utile.

L'éducation reçue par les mères se résume aux conseils relatifs aux mesures de prévention et à la sensibilisation pour l'adhésion à l'Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose (AMLUD).

Les parents en majorité sont satisfaits de la prise en charge de leurs enfants. Les motifs de satisfaction évoqués ont été : l'amélioration de l'état de santé des enfants, le soulagement de la maladie des enfants, la douleur qui se calme et la diminution des crises.

L'analyse des propos tenus par les mères lors des focus groups a montré qu'il y a une différence dans la perception de la prise en charge et l'image de l'enfant drépanocytaire qui est « source de dépenses ».

Les parents acceptent la maladie et sont prêts à soigner les enfants malgré les difficultés. Ils se culpabilisent. Cet aspect de culpabilisation est retrouvé dans l'étude réalisée par Faure J, Romero M. [13].

Ces parents qui fréquentent les 2 sites depuis plusieurs années ont une assez bonne connaissance de la maladie et une perception positive de la prise en charge de l'enfant drépanocytaire.

c) Prestataires

Ils avaient une bonne connaissance de la maladie, car ils connaissent tous l'origine génétique, les manifestations cliniques, les complications, les facteurs déclenchant, les mesures de prévention, le bilan et les éléments du suivi.

Tout comme les médecins, le personnel infirmier n'a pas reçu une formation.

L'unité de prise en charge de la drépanocytose entretient des relations avec d'autres services de soins qui assurent la prise en charge des complications surtout. En termes de partenariat, on retient seulement l'Association Malienne de Lutte contre la Drépanocytose qui apporte des appuis ponctuels.

Les relations des prestataires avec les malades et parents étaient jugées satisfaisantes. Ils leurs donnaient des conseils pour les rassurer et les guider.

Selon les prestataires, la prise en charge se fait avec de nombreuses difficultés qui sont entre autre l'insuffisance de matériels, le manque de formation, le manque d'autonomie de l'unité de prise en charge de la drépanocytose signalé au CHU-Gabriel Touré.

Le personnel a formulé plusieurs attentes qui une fois comblées, pourraient contribuer à l'amélioration de la prise en charge de la drépanocytose.

VIII. CONCLUSION

A la lumière des résultats obtenus sur l'étude de la perception sur la drépanocytose et sa prise en charge au CHU Gabriel Touré et au Luxembourg, les conclusions suivantes ont été tirées :

- Les composantes de la prise en charge bien connues à travers les propos des médecins n'étaient pas bien décrites par les parents, les drépanocytaires et le personnel infirmier.

Pour un meilleur changement de comportement, le schéma du processus de prise en charge de la drépanocytose doit être connu de toutes les personnes impliquées.

- Les prestataires ont une bonne perception de la prise en charge. Ils entretiennent de bonnes relations avec les malades et leurs parents. Ils les accompagnent dans tout le processus. Ils insistent néanmoins sur les nombreuses difficultés qui rendent parfois leurs tâches difficiles.

- les perceptions des drépanocytaires et des parents étaient bonnes puisqu'ils étaient satisfaits du traitement et de l'accueil ; des bonnes relations avec le personnel auprès duquel ils recevaient des informations utiles au sujet de la maladie.

- les drépanocytaires et les parents qui fréquentaient le CHU Gabriel Touré et le Luxembourg depuis plusieurs années ne liaient pas la maladie à la sorcellerie ni à aucune autre croyance. Ils ne faisaient référence à aucune coutume et avaient une représentation moderne de la prise en charge.

- La qualité de l'information du patient et des parents est indispensable pour une meilleure compréhension de la maladie, du traitement et permet de dédramatiser la maladie. L'information doit se prolonger vers une véritable éducation thérapeutique qui permet au malade d'acquérir le savoir, le savoir faire et le savoir être. Le patient doit être impliqué dans sa prise en charge.

- l'étude a permis d'identifier aussi les difficultés et les attentes des différentes cibles.

La prise en charge est d'autant plus efficace qu'elle est centrée sur le patient, ses expériences, ses besoins, ses croyances, chaque personne étant prise dans sa globalité.

Une étude similaire pourra être menée dans d'autres localités et en dehors des structures de prise en charge pour vérifier que les hypothèses posées dans cette étude n'étaient pas liées au site de l'enquête qui était déjà familier.

IX. RECOMMANDATIONS

A la lumière des discussions faites et au regard de la conclusion qui précède, nous formulons les recommandations suivantes :

▪ Aux autorités :

- décentraliser les structures de prise en charge de la drépanocytose ;
- assurer la disponibilité des équipements et du personnel qualifié ;
- développer la recherche sur la maladie ;
- assurer la formation continue du personnel sur la drépanocytose et sa prise en charge;
- assurer une large diffusion de l'information sur la maladie à travers les médias;
- chercher des partenaires étrangers pour appuyer les initiatives nationales ;
- assurer la gratuité de la prise en charge de la drépanocytose ou à défaut subventionner les médicaments utilisés pour le traitement et les analyses ;
- rendre disponible le dépistage systématique des personnes à risque et le conseil génétique pour réduire l'incidence de la maladie;
- impliquer les enseignants dans la prise en charge de la maladie en initiant dans les programmes d'enseignement, des cours d'Information, d'Education et de Communication en milieu scolaire sachant que la majorité des enfants sont des élèves. Ceci permettra de renforcer les connaissances des enseignants et d'avoir une meilleure perception de la maladie.

▪ Aux directeurs des centres:

- doter le CHU-Gabriel Touré et le Luxembourg en personnel qualifié spécialisé, suffisant, disponible;

- mettre en place des unités de prise en charge de la drépanocytose ;
- assurer la formation continue du personnel pour la prise en charge des drépanocytaires.

▪ **Au Centre National de Transfusion Sanguine :**

- rendre disponible en permanence le sang en mettant en place un système de dons de sang ;

▪ **Aux prestataires :**

- assurer le bon accueil pendant les consultations ;
- organiser le circuit des consultations pour réduire le temps d'attente ;
- renforcer l'information, la sensibilisation, l'éducation, l'accompagnement des drépanocytaires et leurs parents car l'étude a révélé des insuffisances quant à la connaissance de certains aspects de la maladie.
- assurer le suivi des malades en instituant un système de fichier informatique car les malades perdent souvent les cahiers.

▪ **Aux parents et aux malades :**

- adhérer à l'association Malienne de lutte contre la drépanocytose et participer à ses activités;
- suivre les conseils des prestataires pour une meilleure prise en charge de leurs enfants.
- respecter les rendez vous de suivi.

▪ **A la communauté :**

- faire le dépistage précoce de la maladie ;
- sensibiliser et mobiliser la communauté pour éviter la stigmatisation.

X. BIBLIOGRAPHIE

1. Tursz A, Cook J, Fournier- Charrière E, Tchernia G.

La drépanocytose : une maladie hyperalgique dont les douleurs envahissent la vie d'enfants et d'adolescents et qui doit bénéficier d'une prise en charge coordonnée. Rapport. CERMES ; 2003.

2. Josiane Bardakdjan , Henri Wajcman .

Epidémiologie de la drépanocytose : La revue du praticien/2004

3. Anne F , Mayeur J L , Pauw C.

Qualité de vie des personnes atteintes de maladie chronique. Paris : 2007

4. Guédéhoussou T, Gbadoé A.D, Lawson- Evi ,; Atakouma. DY.

Connaissance de la drépanocytose et Pratiques de prévention dans la population d'un district urbain de Lomé, Togo Année 2007 Anthropologie médicale

5. Simporé J, Pignatelli S, Musimeci S, 2002.

-Anthropological considerations on prevalence and fitness of β C and β S genotypes in Burkina Faso (a survey in the public schools). - *International Journal of Anthropology*. 17: 77-89.

6. Assimadi J.K, Gbadoé A.D , Nyadan . M.

L'impact Familial de la drépanocytose au Togo Arch Pédiatr 2000

7. Toumani S, Hamadoun S, Haoua dembele K, Boureyma B, Assa S.

Enquête CAP des agents de santé sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire à Bamako Mali MEDIAL TOME XXIII N°2 Année 2008.

8. Hamsa R , Fattoum S , Pechevis M .

Contribution à l'analyse sociologique des répercussions de la drépanocytose dans les familles au nord Tunisien : Santé Publique 1999 volume 11 n°3 P298

9. Assa S K .

Etude de la perception de la prise en charge des drépanocytaires à la clinique des maladies du sang (CUMAS) au CNHU Hubert .K.Maga de Cotonou.
Rapport de mémoire 2007

10. Fournier C, Benkerrou M, Vilmer E, Brodin M , Lombrail P.

Evolution de l'activité liée à la drépanocytose à l'hôpital Robert-Debré(Paris),
entre 1992 et1996 Arch Pédiatr 2000

11. Gérard S , Baruchet A, Leblanc T.

Hématologie de l'enfant Médecine-science Flammarion Année 1995

12. Mbassa Menick D, Ngoh F.

Maltraitance psychologique d'enfants drépanocytaires au Cameroun :
Description et analyse de cas. Med Trop 2001; 61 : 163-16.

13. Faure J, Romero M.

Retentissements psychologiques de la drépanocytose [en ligne] 2007 Disponible
sur : URL : « [http:// www.uraca.org](http://www.uraca.org) » consulté le 26 Mars 2009 12heure

14. Ohaeri JU, Shokunbi WA.

Attitudes and beliefs of relatives of patients with sickle cell disease:

East Afr Med J 2001 Apr;78(4):174-9

15. Yoon SL, Black S.

Comprehensive, integrative management of pain for patient with sickle-cell
disease; 2007

16. Galacteros F, Dorment S.

Drépanocytose et santé publique colloque CIE INSERN 1990

17.“ [http://www.hinari.who/sickle cell disease](http://www.hinari.who/sickle_cell_disease)” consulté le 26 Mars 2009
12heure

18. Coumba S .

Thèse de médecine 2004-2005

Enquête sur les connaissances et attitude des mères face à la prise en charge de l'enfant drépanocytaire dans les ménages à Bamako :

19. Reese FL, Smith WR.

Psychosocial determinants of health care utilization in sickle cell disease Ann Behav Med. 1997 Spring; 19(2):171-8.Review.

20. Benett L.

Understanding sickle cell disorders. Nurs Stand. 2005 Apr 20-26; 19'

21. Badoe AD, Kambatibe N, Bakonde B, Assimadi JK, Kessie K.

Attitudes thérapeutiques chez le drépanocytaire en phase critique et inter critique au Togo. Médecine d'Afrique Noire 1998 ; 45 (3) : 1-3

22. Rabia T.

Prise en charge de la drépanocytose chez les enfants de 0 à 15 ans dans le service de pédiatrie de l'hôpital Gabriel Touré. Thèse : Médecine : Bamako : FMPOS ; 2002.

23. Centre de Recherche, d'Etudes et de Documentation pour la survie de l'Enfant. Mali

Enquête cap des ménages sur la prise en charge de l'enfant drépanocytaire à Bamako Rapport : CREDOS ; 2004.

24. Maxwell K, Streetly A, Bevan D.

Experiences of hospital care and treatment seeking for pain from sickle cell disease: qualitative study British Medical Journal 1999; 1-2.

25. Cook J, Turst A.

Les adolescents drépanocytaires parlent-ils de leur douleur à leur entourage ? Paris : UNESCO ; 2001.

26. Kpowbie E. D.

– Etude des hémoglobinopathies SS et SC : Etats des paramètres biologiques témoins chez les patients en phase stationnaire reçus au centre hospitalier National Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou. - Thèse de Pharmacie, Ouagadougou, UFR/SDS, 2001 N° 697

27. *Randriamanantenasa T. N, Rakoto A, Rabenanderianinaa, Rasamindratroka A.*

Test de falciformation et électrophorèse de l'hémoglobine. Communication au Colloque de l'Océan Indien Sur la drépanocytose Du 27 au 29 novembre 2008 Antananarivo- Madagascar.

28. *Anie K A , Dasgupta T , Ezenduka P , Anarado A , Emodi I.*

A cross-cultural study of psychosocial aspect of sickle cell disease in UK and Nigeria. Psychol Health Med.2007 May ;12(3) ;299-30

29. *BALEDENT F, 2000.*

Diagnostique biologique de la drépanocytose. Développement et santé n° 150. 4

30. *Weathrer DJ, Clegg JB.*

Inherited haemoglobin disorders:an increasing global health problem. Bulletin of WHO 2001; 7

31. *Organisation Mondiale de la Santé.*

Prévalence de la drépanocytose. Cinquante-neuvième Assemblée Mondiale de la Santé : Rapport. Genève : OMS ; 2006.

32. *Wajemanh H, Lantz B., Girot R, 1992.*

Les maladies du globule rouge.- 2 édition ; Paris : INSER

33. *Frederic G.*

courses for healthcare professionals who care for patients with sickle cell disease.J Adv nurs.2006 480-8

34. *Simpore J, Pignatelli S, Barlati S, Musumecis S.*

Biological and clinical presentations of patients with hemoglobinopathies attending an urban hospital in Ouagadougou: confirmation of the balance between HbS and HbC in Burkina Faso. *Hemoglobin*. 26 (2): 121-127.

35. *Yameogo P.*

Contribution à l'étude des paramètres hématologiques chez les femmes enceintes atteintes d'une alpha thalassémie au centre médical Saint Camille à Ouagadougou Rapport de mémoire DEA 2009 Burkina Faso

36. *Vovan L, Lena-Russo D, Orsina A.*

Diagnostic biologique des hémoglobinoses. *Annales de Pédiatrie*. 32 (9) : 780-789. M. 1985

XI. ANNEXES

Annexe 1 : Guide d'entretien pour drépanocytaires

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

INTRODUCTION :

Dans le cadre de la mise en œuvre de ses activités de recherche, le CREDOS souhaite mener une enquête sur la perception de la drépanocytose, en vue d'améliorer sa connaissance et sa prise en charge. Pour la réussite de l'activité nous avons besoin de votre collaboration et consentement éclairé et sachez que la confidentialité sera garantie. Vous êtes libre d'accepter ou de refuser l'entretien et de vous retirer à tout moment sans que cela n'ait aucun effet à l'avenir. Si vous êtes d'accord dites oui.

I. RENSEIGNEMENTS GENERAUX

1) N° de la fiche : / ___ / ___ / ___ /

2) Date d'enregistrement : / ___ / ___ / ___ /

3) Nom et prénom de l'enquêteur.....

4) Lieu d'entretien :

5) Langue utilisée au cours de l'entretien

II. INFORMATIONS SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

6) Sexe /___/

7) Age /___/

1=masculin 2=féminin

8) Niveau d'instruction : /___/

1=non scolarisée ; 2=primaire ; 3=secondaire ; 4=supérieur et plus

9) Profession_____

10) Ethnie_____

III. CONNAISSANCES SUR LA DREPANOCYTOSE

Q11. Etes-vous ici pour recevoir des soins ? 1. Oui / ___/ 2.Non / ___/

Q12. Pour quelle maladie ? Drépanocytose Oui / ___/ 2.Non / ___/

Si non laisser ce malade car notre cible c'est seulement les drépanocytaires

Si Drépanocytose continuer

Q13. Depuis quand fréquentez- vous ce centre ?

Q14 Depuis quand avez-vous cette maladie ?

Q15. Pouvez-vous nous parler des signes de cette maladie ?

Q16. Quels sont les noms locaux de la drépanocytose que vous connaissez ?

Q17. Pouvez-vous me dire comment survient la drépanocytose?

Q18. **Existe-t-il des signes de complication de cette maladie ?**

1. Oui / ___/ 2. Non / ___/

Si Oui lesquels ?

Q 19.Vous avez quelle forme de drépanocytose ? / ___ /

(Il peut vous montrer le résultat de l'électrophorèse)

Q20. **Connaissez- vous d'autres formes de drépanocytose ?**

1. Oui/ ___/ 2.Non / ___/

Si Oui lesquelles ?

AA / ___/ AS / ___/ SS / ___/

SC / ___/ autres à préciser.....

Q21. **Existe-t-il un traitement pour cette maladie ? 1. Oui / ___/ 2.Non / ___/**

Si oui lequel ?

Si non pourquoi ?

Q22. **Peut-on guérir de cette maladie ? 1. Oui / ___/ 2.Non / ___/**

Si oui comment ?

Si non pourquoi ?

Q23. **Quels sont les facteurs déclenchant la crise ?**

Q24. **Peut-on prévenir cette maladie ? 1. Oui / ___/ 2.Non / ___/**

Si oui comment ?

Si non pourquoi ?

IV. EXPERIENCES PERSONNELLES DE LA MALADIE

Q25 .Comment avez-vous su votre maladie ?

Q26.Qu'avez-vous fait après l'avoir su ?

Q27. Comment se manifeste la maladie chez vous ?

Q28. En cas de manifestation de la maladie que faites-vous ?

V. PERCEPTION SUR LA DREPANOCYTOSE

Q29. Que pensez-vous de cette maladie ? (En termes de classement)

Q30. Pensez-vous que cette maladie vous rend différent des autres ? .

1.Oui /___/ 2.Non /___/

Si oui en quoi ?

Si non pourquoi ?

VI. PERCEPTION SUR LA PRISE EN CHARGE HOSPITALIERE DE LA DREPANOCYTOSE

Description de la prise en charge

Q31. Quelles sont les étapes de la prise en charge

Point de vue sur cette prise en charge (Perception)

Q32. Que pensez-vous de la prise en charge ?

a) L'accueil ?,

b) Soins reçus, disponibilité des soins ? ; Coût des soins, les conditions d'hospitalisations

c) Carnet de suivi ?

d) Du personnel ?

e) Des informations reçues par rapport à la maladie

f) Du soutien et suivi ?,

g) Éducation des mères ; accompagnement des mères

h) La prise en charge est-elle complète ou pas ?

i) Etes-vous satisfait ou non de votre prise en charge ?

Justifiez votre réponse.....

Relations avec les prestataires

Q33. Quelle relation entretenez-vous avec les prestataires ?

Q34. Que pensez-vous des prestataires et de leurs prestations ?

Difficultés rencontrées dans le cadre de la prise en charge de la maladie

Q35. Quelles sont les difficultés que vous rencontrez dans la prise en charge de votre maladie ?

Attentes par rapport au service de prise en charge de la maladie à l'hôpital

Q36. Quelles sont vos attentes (*par rapport aux autorités, aux prestataires, la communauté*)

Annexe 2 : Guide d'entretien pour parents de drépanocytaires

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

I. RENSEIGNEMENTS GENERAUX

- 1) N° de la fiche : / ___ / ___ / ___ /
- 2) Date d'enregistrement : / ___ / ___ / ___ /
- 3) Nom et prénom de l'enquêteur.....
- 4) Lieu d'entretien :
- 5) Langue de l'entretien

II .INFORMATIONS SOCIO-DEMOGRAPHIQUES

- 6) Sexe / ___ / 1=masculin 2=féminin
- 7) Situation matrimoniale / ___ / 1=célibataire 2=mariée 3=divorcée
4=veuve
- 8) Niveau d'instruction : Niveau d'instruction / ___ / 1=non scolarisée ;
2=primaire ; 3=secondaire ; 4=supérieur et plus
- 9) Profession / ___ /
1=Ménagère ; 2=Commerçante ; 3=Fonctionnaire ; 4=Artisane ; 5= Autre
- 10) Ethnie :.....
- 11) Lien de parenté avec le patient : 1=Mère ; 2=Père ; / ___ /
- 12) Age / ___ /

III. CONNAISSANCE DES PARENTS SUR LA MALADIE

Q13. Avant de venir dans ce centre, connaissiez-vous déjà la drépanocytose ?

1. Oui

2. Non

Si Oui Aller à Q14, Si Non fin d'interview.

Q14. Pouvez-vous me dire comment survient la drépanocytose chez une personne ?

Q15. Quels sont les noms locaux de la drépanocytose que vous connaissez ?

Q16. Pouvez-vous nous parler des signes de cette maladie ?

Q17. Existe-t-il des signes de complication de cette maladie ?

1. Oui /___/

2. Non /___/

Si Oui lesquels ?

Q18. Existe-t-il des formes de drépanocytose ? 1. Oui /___/ 2. Non /___/

Si Oui lesquelles ?

Q19. Existe-t-il un traitement pour cette maladie ? 1. Oui /___/ 2. Non /___/

Si Oui lequel ?

Si Non pourquoi ?

Q20. Peut-on guérir de cette maladie ? 1. Oui /___/ 2. Non /___/

Si Oui comment ?

Si Non pourquoi ?

Q21. Peut-on prévenir cette maladie ? 1. Oui /___/ 2. Non /___/

Si Oui comment ?

Si Non pourquoi ?

IV EXPERIENCES DES PARENTS AVEC LA MALADIE

Q22 .Comment avez-vous su la maladie chez votre enfant ?

Q23 .Qu'avez-vous fait après l'avoir su ?

Q12. Comment se manifeste la maladie chez votre enfant ?

Q24. En cas de manifestation de la maladie que faites-vous ?

V. PERCEPTION DE LA MALADIE PAR LES PARENTS ET DE SA PRISE EN CHARGE HOSPITALIERE

Q25. Que pensez-vous de cette maladie ? (en termes de classement)

Q26. Pensez-vous que cette maladie rend différent votre enfant des autres ?

1.Oui /___/ 2.Non /___/

Si oui en quoi ?

Si non pourquoi ?

Description de la prise en charge

Q27.-Comment se passe la prise en charge ?

Q28. Que pensez-vous de la prise en charge ?

a) L'accueil ?,

b) Soins reçus, disponibilité des soins ? coût , conditions d'hospitalisations

c) Carnet de suivi ?

d) Du personnel ?

e) Des informations reçues par rapport à la maladie ?

f) Du soutien et suivi ?, etc.)

g) Des informations reçues par rapport à la maladie ? Sources d'information

h) Du soutien et suivi ?, etc.) ; Éducation des mères ; accompagnement des mères

Point de vue sur cette prise en charge

Q29. La prise en charge est complète ou pas ?

Q30. Etes-vous satisfait ou non de votre traitement et la prise en charge ?

Si oui pourquoi ?

Si non pourquoi ?

Relations avec les prestataires

Q31. Que pensez-vous des prestataires et de leurs prestations ?

Difficultés rencontrées dans le cadre de la prise en charge de la maladie

Q32. Quelles sont les difficultés que vous rencontrez dans la prise en charge de votre maladie ?

Attentes par rapport au service de prise en charge de la maladie à l'hôpital

Q33. Quelles sont vos attentes par rapport aux autorités, aux prestataires, la communauté, le devenir de l'enfant, etc.

Annexe 3 : Guide d'entretien pour Focus-Group

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

(Mères d'enfants drépanocytaires)

Nom et prénom de l'enquêteur: _____

Date de l'entretien : _____

Lieu _____

Heure de début: _____ Heure de fin : _____

Tableau d'identification des participantes			
N°	Sexe	Age	Profession
1			
2			
3			
4			
5			
6			
7			
8			
9			
10			
11			
12			

1. REPRESENTATION DE LA MALADIE

➤ **Nom et signification locale de la maladie**

R1. Comment appelle-t-on cette maladie qui touche le sang et les points d'articulation ?
(Si malgré cette description les personnes ne parviennent pas à donner un nom, faites une proposition à partir des noms que vous connaissez)

R2. Que représente pour vous cette maladie ?

➤ **Cause de la maladie (Naturelle, sorcellerie, autre)**

C1. Comment survient-elle, ou quelle peut être sa cause ?

C2. Est-ce une maladie naturelle ou pas ?

Si oui pourquoi ?

Si non pourquoi ?

➤ **Interprétation de la maladie**

I1. Quelle interprétation faites-vous de cette maladie ?

I2. Est-ce une maladie handicapante, honteuse, dégradante ?

Si oui en quoi ?

I3. Comment perçoit-on ici une personne malade de la drépanocytose ?

2 PERCEPTION DE LA PRISE EN CHARGE DE LA MALADIE

Modalités de prise en charge d'un enfant drépanocytaire

2.1 Quelles sont les étapes de cette prise en charge ?

2.2 Que pouvez-vous me dire de la prise en charge ?

2.3. Quelles sont les difficultés que l'on peut rencontrer au cours de cette prise en charge ?

2.4. Doit-on faire quelque chose pour améliorer cette prise en charge ?

2.5. Existe-il des tabous et croyances autour de cette maladie qu'est la drépanocytose ?

Si oui, pouvez-vous m'en citer ?

2.6. Quels sont les recours possibles en cas de drépanocytose ?

2.7. Existe-t-il une prise en charge traditionnelle ou autre, différente de la médecine conventionnelle ?

-Si oui, que pensez-vous de cette prise en charge ?

2.8. Que souhaiteriez-vous à l'avenir pour une meilleure prise en charge de cette maladie ?

2.9. Existe-t-il des structures (organisation, association, etc.) de soutien ou d'appui à la prise en charge de la drépanocytose ?

-Si oui lesquelles et comment fonctionnent-elles ?

2.10. Quelles sont vos attentes pour l'avenir ?

Annexe 4 : Guide d'entretien pour agents chargés de la prise en charge des drépanocytaires

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

I. INFORMATIONS GENERALES

N° de la fiche

Nom de l'enquêteur

Date d'enregistrement

II. IDENTIFICATION DE L'AGENT

1) Nom et Prénom de l'agent:

2) Profession :

3) Poste occupé :

4) Durée à ce poste

III . CONNAISSANCE DE LA DREPANOCYTOSE

5) Définition

6) Noms locaux

7) Survenue de la maladie

8) Principaux signes

9) Principales complications

10) Les facteurs déclenchant la crise drépanocytaire

11) Moyens de prévention

- des crises
- des complications

IV. PRISE EN CHARGE DES ENFANTS DREPANOCYTAIRES

12) Prise en charge

(Décrire la prise en charge en pensant aux différentes composantes : accueil, soins curatifs, soins préventifs, sensibilisation et suivi)

13) Formations reçues par le prestataire pour la prise en charge (*thèmes, rythmes...*)

Opinion sur la prise en charge des drépanocytaires

14) Que pensez-vous de la prise en charge de cette maladie ? (*Point de vue sur l'effectif et compétence du personnel ; collaboration avec les autres services prenant en charge les drépanocytaires ; existence de partenaires d'appui ;*

Opinion sur les relations avec les malades et leurs parents)

15) Difficultés rencontrées par l'agent dans la prise en charge des enfants drépanocytaires

16) Suggestions de l'agent pour la prise en charge de la maladie

Annexe 5 : Guide d'entretien pour médecin / professeur chargé de la prise en charge des drépanocytaires

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

Thème I. Description de la prise en charge

1. Les composantes de la prise en charge des drépanocytaires

Thème II. Opinion sur la prise en charge des drépanocytaires

2. Point de vue sur l'effectif et compétence du personnel
3. Point de vue sur l'équipement et le cadre d'accueil (lits, locaux, toilettes etc.....)
4. Collaboration avec les autres services prenant en charge les drépanocytaires ;
5. Existence de partenaires d'appui ;
6. Opinion sur les relations avec les malades et leurs parents ;
7. Difficultés rencontrées ;
8. Suggestions pour améliorer la prise en charge.

Annexe 6 : Grille d'observation

Étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères/enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako

1. Unité de prise en charge

Apprécier les éléments suivants:

- aspect des locaux (*nombre de salles, propreté, agrément*);
- des toilettes (*propreté, nombre*);
- des lits d'hospitalisation (*nombre, état*);
- des salles d'hospitalisation (*nombre, aération*);
- du matériel ;
- existence d'une salle d'information et d'orientation ;

2. Accueil :

- Salutation ;
- Offrir un siège ;
- Existence de bancs pour les malades ;
- Temps d'attente ;
- Interaction/relations cordiales ou tendues ;

Annexe 7 : fiche de consentement éclairé

ETUDE : PERCEPTION DES DREPANOCYTAIRES, DES PARENTS ET DES PRESTATAIRES SUR LA DREPANOCYTOSE ET SA PRISE EN CHARGE A L'HOPITAL« MERES /ENFANTS LE LUXEMBOURG » ET AU CHU-GABRIEL TOURE A BAMAKO.

Fiche de consentement éclairé

Nom de la structure de recrutement : _____

Numéro d'identification : _____

Identité du père ou du tuteur : _____

Identité de la mère : _____

Age du père ou du tuteur _____ (année)

Age de la mère _____ (année)

Le Ministère de la Santé, à travers le Centre de Recherche, d'Etudes et de Documentation pour la Survie de l'Enfant (CREDOS) vous invite à participer à une étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital« mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako.

La drépanocytose, maladie héréditaire chronique constitue un problème de santé nécessitant des soins à long terme. Elle engendre des répercussions sur la vie quotidienne des personnes notamment dans ses dimensions sociale, psychologique et économique. Elle engendre une altération de la qualité de vie chez les personnes qui en sont atteintes. Il n'existe actuellement aucun traitement curatif contre la drépanocytose.

Comme toutes les autres maladies chroniques, la prise en charge est confrontée à d'énormes problèmes dans les pays Africains où les structures et les équipements sont insuffisants. Il faut ajouter à cela l'insuffisance d'information du personnel et de la population et surtout la perception que les gens se font de cette maladie.

La perception des drépanocytaires, des parents, des prestataires sur la maladie est un élément important dans le processus de lutte contre la maladie.

C'est dans cette perspective qu'une enquête sera menée à l'hôpital« mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel TOURE à Bamako.

L'objectif général est d'étudier la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU-GT à Bamako.

Si vous acceptez participer à cette étude, vous répondrez aux questions qui vous seront posées par les enquêteurs.

Il n'y aura pas de compensation monétaire pour les participants à l'étude. L'enquête est sans préjudice pour vous, hormis le temps que vous prendrez pour passer l'entretien. Toutefois, ce temps ne peut être considéré comme perdu car l'analyse de vos réponses définira la suite à donner aux conditions de prise en charge de votre maladie. L'entretien sera réalisé par des sociologues et des médecins expérimentés dans le strict respect du statut du malade.

Les femmes seront interrogées en focus group qui pourra occuper un peu de leur temps.

Les bénéfices pour les ménages sont l'information sur la drépanocytose ; l'amélioration de la prise en charge des drépanocytaires; l'amélioration de la survie et le confort de votre enfant.

Les bénéfices pour la communauté sont l'information correcte sur la drépanocytose ; l'intégration socio-économique des malades ; la réduction du coût de la prise en charge.

Les bénéfices pour le Mali sont la réduction de la morbidité et de la mortalité.

Alternative de participation : Votre participation et celle de votre enfant sont libres et volontaires. Vous pourriez vous retirer à tout moment même après un accord préalable pour votre participation. De même, vous pouvez volontiers ne pas répondre à certaines questions. Autant votre refus d'adhérer à cette étude n'altèrera en rien votre prise en charge et celle de votre patient au niveau du centre de santé ; autant votre participation et celle de votre enfant n'entraîneront aucun coût financier pour vous ou pour votre famille.

Confidentialité

L'enquête sur la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose s'inscrit dans le seul but de la recherche. Elle vise à améliorer la prise en charge des enfants drépanocytaires.

La confidentialité sera assurée en ce qui concerne les renseignements obtenus. Les résultats seront disponibles pour tous les agents qui s'y intéressent et leur diffusion ne s'inscrira que dans le seul cadre de l'étude. Vos noms et ceux de vos enfants et filiations n'apparaîtront dans aucun rapport ou publication.

Après avoir pris connaissance du contenu de cette fiche, si vous êtes d'accord pour participer à l'étude, veuillez signer la fiche pour servir et valoir ce que de droit.

Parent ou Tuteur :

J'accepte librement et volontairement participer et je donne mon accord pour la participation de mon enfant à l'étude / _____/.

Je refuse de participer et n'autorise pas la participation de mon enfant à l'étude / _____/

Le drépanocytaire :

J'accepte librement et volontairement participer à l'étude / _____/.

Je refuse de participer à l'étude / _____/

Prestataire :

J'accepte librement et volontairement participer à l'étude / _____/.

Je refuse de participer à l'étude / _____/

Signature du parent ou du tuteur

Signature du malade

Signature du prestataire

Empreinte digitale

- ou -

Signature du tuteur

Date

Si vous avez des questions ou préoccupations, vous pouvez contacter un des membres de notre équipe de recherche, vous pouvez aussi joindre Dr Hamadoun SANGHO Directeur Général du CREDOS au 20213129, ou au 20.21.21.52. Vous pouvez aussi écrire au Président du comité d'éthique de la faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie (Tel : 2225277, Fax : 2229658).

Signature de l'enquêteur

Annexe 8 : Formulaire d'assentiment éclairé

ETUDE : PERCEPTION DES DREPANOCYTAIRES, DES PARENTS ET DES PRESTATAIRES SUR LA DREPANOCYTOSE ET SA PRISE EN CHARGE A L'HOPITAL« MERES /ENFANTS LE LUXEMBOURG » ET AU CHU-GABRIEL TOURE A BAMAKO

Formulaire d'assentiment éclairé

Nom de la structure de recrutement : _____

Numéro d'identification : _____

Identité du père ou du tuteur : _____

Identité de la mère : _____

Age du père ou du tuteur _____ (année)

Age de la mère _____ (année)

Le Ministère de la Santé, à travers le Centre de Recherche, d'Etudes et de Documentation pour la Survie de l'Enfant (CREDOS) vous invite à participer à une étude de la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital« mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako.

La drépanocytose, maladie héréditaire chronique constitue un problème de santé nécessitant des soins à long terme. Elle engendre des répercussions sur la vie quotidienne des personnes notamment dans ses dimensions sociale, psychologique et économique. Elle engendre une altération de la qualité de vie chez les personnes qui en sont atteintes. Il n'existe actuellement aucun traitement curatif contre la drépanocytose.

Comme toutes les autres maladies chroniques, la prise en charge est confrontée à d'énormes problèmes dans les pays Africains où les structures et les équipements sont insuffisants. Il faut ajouter à cela l'insuffisance d'information du personnel et de la population et surtout la perception que les gens se font de cette maladie.

La perception des drépanocytaires, des parents, des prestataires sur la maladie est un élément important dans le processus de lutte contre la maladie.

C'est dans cette perspective qu'une enquête sera menée à l'hôpital« mères /enfants le Luxembourg » et au CHU Gabriel Touré à Bamako.

L'objectif général est d'étudier la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose et sa prise en charge à l'hôpital « mères /enfants le Luxembourg » et au CHU-GT à Bamako.

Si vous acceptez participer à cette étude, vous répondrez aux questions qui vous seront posées par les enquêteurs.

Il n'y aura pas de compensation monétaire pour les participants à l'étude. L'enquête est sans préjudice pour vous, hormis le temps que vous prendrez pour passer l'entretien. Toutefois, ce temps ne peut être considéré comme perdu car l'analyse de vos réponses définira la suite à donner aux conditions de prise en charge de votre maladie. L'entretien sera réalisé par des sociologues et des médecins expérimentés dans le strict respect du statut du malade.

Les femmes seront interrogées en focus group qui pourra occuper un peu de leur temps.

Les bénéfices pour les ménages sont l'information sur la drépanocytose ; l'amélioration de la prise en charge des drépanocytaires; l'amélioration de la survie et le confort de votre enfant.

Les bénéfices pour la communauté sont l'information correcte sur la drépanocytose ; l'intégration socio-économique des malades ; la réduction du coût de la prise en charge.

Les bénéfices pour le Mali sont la réduction de la morbidité et de la mortalité.

Alternative de participation : Votre participation et celle de votre enfant sont libres et volontaires. Vous pourriez vous retirer à tout moment même après un accord préalable pour votre participation. De même, vous pouvez volontiers ne pas répondre à certaines questions. Autant votre refus d'adhérer à cette étude n'altèrera en rien votre prise en charge et celle de votre patient au niveau du centre de santé ; autant votre participation et celle de votre enfant n'entraîneront aucun coût financier pour vous ou pour votre famille.

Confidentialité

L'enquête sur la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la drépanocytose s'inscrit dans le seul but de la recherche. Elle vise à améliorer la prise en charge des enfants drépanocytaires.

La confidentialité sera assurée en ce qui concerne les renseignements obtenus. Les résultats seront disponibles pour tous les agents qui s'y intéressent et leur diffusion ne s'inscrira que dans le seul cadre de l'étude. Vos noms et ceux de vos enfants et filiations n'apparaîtront dans aucun rapport ou publication.

Après avoir pris connaissance du contenu de cette fiche, si vous êtes d'accord pour participer à l'étude, veuillez signer la fiche pour servir et valoir ce que de droit.

Parent ou Tuteur :

J'accepte librement et volontairement participer et je donne mon accord pour la participation de mon enfant à l'étude /_____/.

Je refuse de participer et n'autorise pas la participation de mon enfant à l'étude /_____/.

Le drépanocytaire :

J'accepte librement et volontairement participer à l'étude /_____/.

Je refuse de participer à l'étude /_____/.

Si vous avez des questions ou préoccupations, vous pouvez contacter un des membres de notre équipe de recherche, vous pouvez aussi joindre Dr Hamadoun SANGHO Directeur Général du CREDOS au 20213129, ou au 20.21.21.52. Vous pouvez aussi écrire au Président du comité d'éthique de la faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odontostomatologie (Tel : 20225277, Fax : 20229658).

Empreinte digitale

- ou -

Signature du tuteur

Date

Signature de l'enquêteur

Annexe 9 : Fiche signalétique

Nom : Diarra

Prénoms : Yaya Niassa

Année universitaire : 2010-2011

Ville de soutenance : Bamako

Pays d'origine : Mali

Lieu de dépôt : Bibliothèque Faculté de Médecine de Pharmacie et d'Odonto-Stomatologie.

Type d'étude : Il s'agissait d'une étude qualitative, transversale et descriptive.

Secteur d'intérêt : Santé publique, pédiatrie hématologie.

Résumé :

Maladie génétique et héréditaire, la drépanocytose constitue actuellement un problème de santé dans plusieurs familles et dans de nombreux pays du monde, y compris le Mali.

Cette maladie n'étant suffisamment connue par la population Malienne ; notre étude a pour but d'étudier la perception des drépanocytaires, des parents et des prestataires sur la prise en charge de cette maladie au niveau de deux structures de santé (CHU Gabriel Touré et L'hôpital Mère enfant le Luxembourg) dans le District de Bamako.

Il ressort de l'étude que :

- Les composantes de la prise en charge bien connues à travers les propos des médecins n'étaient pas bien décrites par les parents, les drépanocytaires et le personnel infirmier.
- Les prestataires ont une bonne perception de la prise en charge. Ils entretiennent de bonnes relations avec les malades et leurs parents. Ils les accompagnent dans tout le processus. Ils insistent néanmoins sur les nombreuses difficultés qui rendent parfois leurs tâches difficiles.
- les perceptions des drépanocytaires et des parents étaient bonnes puisqu'ils étaient satisfaits du traitement et de l'accueil ; des bonnes relations avec le personnel auprès duquel ils recevaient des informations utiles au sujet de la maladie.
- les drépanocytaires et les parents qui fréquentaient le CHU Gabriel Touré et le Luxembourg depuis plusieurs années ne liaient pas la maladie à la sorcellerie ni à aucune autre croyance. Ils ne faisaient référence à aucune coutume et avaient une représentation moderne de la prise en charge.

Mots clés : Drépanocytose, Perception, Prise en charge.

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 point 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 jure