

## LISTE DES ABREVIATIONS

<b>ADN</b>	: Acide Desoxyribonucléique
<b>AMM</b>	: Autorisation de Mise sur le Marché
<b>CD36</b>	: Cluster of Differentiation 36
<b>CHNEAR</b>	: Centre Hospitalier National d'Enfant Albert Royer
<b>CVO</b>	: Crises Vaso-Occlusives
<b>DC</b>	: Dose de Charge
<b>EDTA</b>	: Ethylène Diamine Tétra-Acétique
<b>GAG</b>	: Glycoaminoglycan
<b>GLU</b>	: Acide Glutamique
<b>Hb</b>	: Hémoglobine
<b>HbA</b>	: Hémoglobine A
<b>HbF</b>	: Hémoglobine F
<b>HbS</b>	: Hémoglobine S
<b>HU</b>	: Hydroxyurée
<b>ICAM-1</b>	: InterCellular Adhesion Molecule-1
<b>IV</b>	: Intraveineuse
<b>LDH</b>	: Lactate Deshydrogénase
<b>LI</b>	: Libération Immédiate
<b>LP</b>	: Libération Prolongée
<b>Mg</b>	: Milligramme
<b>mmHg</b>	: Millimetre de mercure
<b>NADPH</b>	: Nicotinamide Adenosine Dinucleotide Phosphate Hydrogen
<b>NO</b>	: Monoxyde d'Azote
<b>OMS</b>	: Organisation Mondiale de la Santé
<b>PCR</b>	: Polymérase Chain Réaction
<b>PEC</b>	: Prise En charge
<b>PEV</b>	: Programme Elargi de Vaccination

<b>PHHF</b>	: Persistance Héréditaire d'Hémoglobine Foetale
<b>SaO<sub>2</sub></b>	: Saturation artérielle de l'hémoglobine en Oxygéné
<b>SDM</b>	: Syndrome Drépanocytaire Majeur
<b>UIV</b>	: Urographie Intraveineuse
<b>USAD</b>	: Unité de Soins Ambulatoires pour enfants et adolescents Drépanocytaire
<b>VCAM-1</b>	: Vascular Cell Adhesion Molecule-1
<b>VLA-4</b>	: Very Late Antigen-4

## LISTE DES FIGURES ET TABLEAU

<b>Figure 1:</b> Mode de transmission autosomique récessif .....	6
<b>Figure 2:</b> Structure de la molécule de l'hémoglobine .....	8
<b>Figure 3:</b> Evolution ontogénique des diverses chaînes de globine .....	9
<b>Figure 4:</b> Physiopathologie de la drépanocytose.....	10
<b>Figure 5:</b> Physiopathologie de l'atteinte drépanocytaire.....	10
<b>Figure 6:</b> Hématies falciformes .....	11
<b>Figure 7:</b> « cercle vicieux de la crise drépanocytaire ». D'après H. WAJCMAN	12
<b>Figure 8:</b> Adhésion des globules rouges à l'endothélium dans la drépanocytose..	13
<b>Figure 9:</b> Fasciés drépanocytaire.....	15
<b>Figure 10:</b> Test de solubilité ou test d'ITANO .....	16
<b>Figure 11:</b> Mécanismes de la vaso-occlusion .....	30
<b>Figure 12:</b> Syndrome pied-main.....	31
<b>Figure 13:</b> Répartition des patients selon la tranche d'âge. ....	50
<b>Figure 14:</b> Niveau d'étude des patients .....	51
<b>Figure 15:</b> Niveau d'instruction des mères .....	51
<b>Figure 16:</b> Taux d'hémoglobine de base .....	52
<b>Figure 17 :</b> Circonstances de découverte de la maladie .....	53
<b>Figure 18:</b> Age de début de la drépanocytose .....	53
<b>Figure 19:</b> Age du diagnostic de la drépanocytose .....	54
<b>Figure 20:</b> Age au début du suivi de la drépanocytose .....	54
<b>Figure 21:</b> Nombre de CVO en 2016 .....	55
<b>Figure 22:</b> Nombre de transfusions en 2016 .....	56
<b>Figure 23:</b> Nombre d'hospitalisations en 2016 .....	56
<b>Figure 24:</b> Complications aiguës .....	57
<b>Figure 25:</b> Topographie de la douleur .....	58
<b>Figure 26:</b> Durée de l'épisode douloureux avant la consultation.....	58
<b>Figure 27:</b> Principaux facteurs déclenchants de la CVO .....	59
<b>Figure 28:</b> Signes associés à la CVO .....	59

<b>Figure 29:</b> Prise en charge de la douleur à domicile .....	60
<b>Figure 30:</b> Délai d'attente entre l'arrivée à l'USAD et la consultation .....	60
<b>Figure 31:</b> Evaluation de l'intensité de la douleur à l'admission.....	61
<b>Figure 32:</b> Délai entre la consultation et les soins.....	61
<b>Figure 33:</b> Délai d'administration du premier antalgique .....	62
<b>Figure 34:</b> Type d'antalgique administré .....	62
<b>Figure 35:</b> Délai de sédation de la douleur.....	63
<b>Figure 36:</b> Indication transfusionnelle chez les patients .....	63
<b>Figure 37:</b> Antibiothérapie .....	64

## TABLE DES MATIERES

<b>INTRODUCTION .....</b>	1
<b>PREMIERE PARTIE : RAPPEL SUR LA DREPANOCYTOSE.....</b>	4
1. GENERALITES .....	5
1.1. DEFINITION .....	5
1.2. EPIDEMIOLOGIE.....	6
1.3. HISTORIQUE .....	7
1.4. RAPPEL SUR L'HEMOGLOBINE .....	7
1.5. PHYSIOPATHOLOGIE .....	9
1.5.1. Considérations générales.....	9
1.5.2. Polymérisation des molécules d'hémoglobine drépanocytaires .....	11
1.5.3. Adhérence des globules rouges drépanocytaires l'endothélium vasculaire..	12
1.6. SIGNES .....	14
1.6.1. Type de description : Drépanocytose Homozygote SS.....	14
1.6.1.1. Signes cliniques .....	14
1.6.1.2. Signes paracliniques .....	15
1.6.1.3. Evolution et pronostic.....	18
1.6.2. Formes cliniques.....	22
1.6.2.1. Autres syndromes drépanocytaires majeurs .....	22
1.6.2.2. Forme hétérozygote AS ou trait drépanocytaire .....	23
1.7. PRISE EN CHARGE .....	23
1.7.1. Principes généraux .....	23
1.7.1.1. Diagnostic précoce .....	23
1.7.1.2. Suivi médical à vie.....	24
1.7.2. Mesures préventives.....	24
1.7.2.1. Prévention primaire .....	24
1.7.2.2. Prévention secondaire .....	25
1.7.2.3. Prévention tertiaire.....	26
1.7.3. Prise en charge des complications.....	26
1.7.3.1. Complications aigues.....	26

1.7.3.2. Complications chroniques .....	27
1.7.3.3. Autres moyens .....	27
1.7.4. Mesures curatives .....	28
1.7.4.1. Greffe de cellules souches hématopoïétiques .....	28
1.7.4.2. Thérapie génique .....	28
2. CRISE VASO-OCLUSIVE CHEZ L'ENFANT .....	29
2.1. DEFINITION .....	29
2.2. MECANISME .....	29
2.3. LES DIFFERENTS TYPES DE CVO .....	30
2.4. FACTEURS DECLENCHANTS DE LA CVO .....	32
2.5. L'EVALUATION DE LA DOULEUR .....	33
2.6. PRISE EN CHARGE DE LA CVO .....	40
<b>DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL .....</b>	<b>44</b>
1. METHODOLOGIE .....	45
1.1. OBJECTIF .....	45
1.2. PATIENTS ET METHODES .....	45
1.2.1. Cadre d'étude .....	45
1.2.2. Type et période d'étude.....	46
1.2.3. Population d'étude.....	46
1.2.4. Echantillon.....	46
1.2.5. Critères d'inclusion .....	46
1.2.6. Critères de non inclusion.....	47
1.2.5. Collecte des données .....	47
<b>2. RESULTATS .....</b>	<b>50</b>
2.1. CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES .....	50
2.1.1. Le sexe.....	50
2.1.2. L'âge.....	50
2.1.3. Niveau d'étude des patients .....	51
2.1.4. Niveau d'instruction des mères .....	51
2.1.5. Profession du père .....	52
2.2. LES CARACTERISTIQUES DE LA MALADIE .....	52

2.2.1 Type de drépanocytose .....	52
2.2.2. Taux d'hémoglobine de base .....	52
2.2.3. Circonstances de découverte .....	52
2.2.4. Age au début des signes de la drépanocytose .....	53
2.2.5. Age au diagnostic de la drépanocytose .....	53
2.2.6. Age au début du suivi de la drépanocytose .....	54
2.2.7. Nombre de CVO depuis le début du suivi .....	55
2.2.8. Nombre de CVO durant l'année précédente .....	55
2.2.9. Nombre de transfusion sanguine depuis le début du suivi .....	55
2.2.10. Nombre de transfusions sanguines durant l'année précédente .....	56
2.2.11. Nombre d'hospitalisations depuis le début du suivi .....	56
2.2.12. Nombre d'hospitalisations durant l'année précédente .....	56
2.2.13. Complications aiguës .....	57
2.2.14. Complications chroniques .....	57
2.2.15. Vaccination.....	57
2.3. EPISODES DE CVO EN COURS.....	57
2.3.1. Siège de la douleur .....	57
2.3.2. Durée de l'épisode douloureux avant la consultation .....	58
2.3.3. Facteurs déclenchants.....	59
2.3.4. Signes associés à la CVO .....	59
2.4. LA PRISE EN CHARGE.....	60
2.4.1. Prise en charge à domicile.....	60
2.4.2. Délai d'attente entre l'arrivée à l'USAD et la consultation .....	60
2.4.3. Evaluation de l'intensité de la douleur par l'Echelle Visuelle Analogique (EVA) à l'admission.....	61
2.4.4. Délai d'attente entre la consultation et les soins .....	61
2.4.5. Délai d'administration du premier antalgique .....	62
2.4.6. Type d'antalgique administré.....	62
2.4.7. Hydratation.....	63
2.4.8. Délai de soulagement de la douleur .....	63
2.4.9. Transfusion sanguine.....	63

2.4.10. Antibiothérapie.....	64
<b>3. DISCUSSION.....</b>	<b>65</b>
3.1. DONNEES SOCIODEMOGRAPHIQUES .....	65
3.2 LES CARACTERISTIQUES DE LA MALADIE .....	66
3.3 EPISODE DE CVO EN COURS .....	68
3.4. LA PRISE EN CHARGE .....	69
<b>CONCLUSION.....</b>	<b>70</b>
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES.....</b>	<b>70</b>
<b>ANNEXES</b>	

# **INTRODUCTION**

La drépanocytose ou anémie falciforme est une maladie génétique à transmission autosomique récessive, dans laquelle l'hémoglobine normale (HbA) est remplacée par une hémoglobine anormale appelée HbS. Les propriétés de polymérisation de l'HbS et de la falcification des globules rouges drépanocytaires, sont à l'origine des manifestations cliniques de la maladie dont l'une des plus fréquentes est la crise vaso-occlusive [1].

La connaissance de la maladie drépanocytaire a entraîné d'incontestables progrès. Actuellement, il existe des centres de dépistage néonatal permettant d'améliorer la prise en charge précoce. Ceux-ci permettent d'influencer favorablement l'évolution, sous le double aspect de la morbidité et de la mortalité. C'est une maladie complexe nécessitant une prise en charge globale aussi bien en période aiguë ou crise, qu'en période chronique [2].

A ce jour, il existe des traitements curatifs qui sont la thérapie génique et la greffe de cellules souches hématopoïétiques. Mais en Afrique, ces traitements sont encore inaccessible c'est pourquoi il faut prendre en charge efficacement les douleurs et les autres manifestations de la maladie. Au Centre Hospitalier National D'enfants Albert Royer de Dakar (CHNEAR), l'absence d'évaluation objective de la douleur en période de crise, à l'aide d'échelles appropriées est à l'origine d'une sous-estimation de cette douleur. La conséquence est une prise en charge souvent inefficace, avec des délais de soulagement prolongés.

Au Centre Hospitalier National D'enfants Albert Royer (CHNEAR) de Dakar une Unité de Soins Ambulatoires pour Enfants et Adolescents Drépanocytaires (USAD) a été mise en place et a démarré ses activités en 2017. Elle a été créée dans le but d'optimiser la prise en charge des enfants porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs, organisée dans cet hôpital depuis 1991. Parmi les critères de performances de l'USAD figure la qualité de la prise en charge des crises vaso-occlusives chez les patients suivis [80].

Ainsi notre étude a pour objectif général :

- d'étudier les caractéristiques de la crise vaso-occlusive chez les patients drépanocytaires au sein de l'USAD

Et pour objectifs spécifiques d'évaluer :

- l'intensité de la douleur dans la crise vaso-occlusive, à l'aide d'échelles appropriées ;
- la qualité de la prise en charge de la crise vaso-occlusive chez le patient drépanocytaire suivi à l'USAD.

**PREMIERE PARTIE : RAPPEL  
SUR LA DREPANOCYTOSE**

## 1. GENERALITES

### 1.1. DEFINITION [3, 4, 5, 6, 43]

Le mot drépanocytose vient du grec, « drepanon » qui signifie « fauille », désignant la forme que prennent les globules rouges des malades et « cytose » qui signifie « cellule ».

La maladie drépanocytaire ou maladie de Herrick est une hémoglobinopathie caractérisée par une anémie hémolytique chronique héréditaire, liée à la présence dans le sang d'une hémoglobine anormale (HbS), en lieu et place de l'hémoglobine normale (HbA).

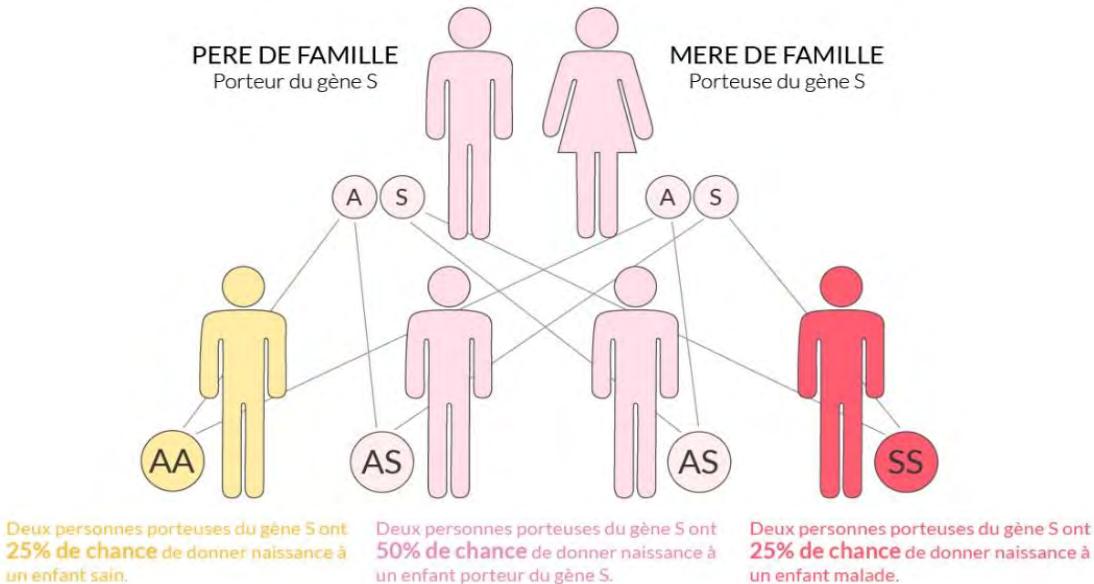
Il s'agit d'une maladie héréditaire à transmission autosomique récessive. L'allèle S est le résultat d'une mutation qui entraîne une substitution de l'adénine par la thymine, au niveau du codon 6 de la  $\beta$ -globine. Cette mutation a pour conséquence le remplacement de l'acide glutamique par la valine, dans la chaîne protéique toujours en position 6 de la chaîne  $\beta$ . La maladie se présente principalement sous deux formes :

- une forme homozygote appelée SS où toute l'hémoglobine est anormale et laisse apparaître une anémie grave, mortelle avant la quatrième décennie ;

- une forme hétérozygote appelée trait drépanocytaire, de formule AS qui est asymptomatique, en dehors de certaines circonstances accidentelles, entraînant la modification des facteurs déclenchants de la crise tels que : la baisse de la teneur en oxygène circulant ; l'acidose ; l'augmentation de la température centrale ; la déshydratation cellulaire ou encore l'augmentation de la concentration corpusculaire moyenne en hémoglobine.

On regroupe sous le terme de syndrome drépanocytaire majeur les manifestations cliniques (plus ou moins sévères) présentées par les homozygotes SS, les doubles hétérozygotes SC, SD Punjab, S $\beta$ -thalassémique, SO Arab.

L'allèle S se transmet selon le mode mendélien autosomique récessif. Les porteurs du trait drépanocytaires (hétérozygotes AS) sont asymptomatiques. (**Figure 1**)



**Figure 1:** Mode de transmission autosomique récessif [7]

## 1.2. EPIDEMIOLOGIE [3, 4] [8 - 12]

C'est la plus fréquente des maladies génétiques au Monde, 100 à 150 millions de personnes sont transmetteurs sains et 300 000 à 400 000 enfants naissent par an dans le monde avec la drépanocytose. L'Afrique sub-saharienne est la zone la plus touchée, avec plus de 230 000 naissances d'enfants atteints, chaque année (environ 80% du total mondial). Ainsi, LEHMANN a décrit la « ceinture sicklémique» qui s'étend en Afrique entre le 15ème parallèle nord et le 20ème parallèle sud, atteignant entre 10 et 40 % de la population dans certaines régions. Elle touche aussi les populations originaires d'Afrique équatoriale, du bassin méditerrané et de l'Arabie saoudite.

Ces taux sont plus faibles ailleurs, 1 et 2 % en Afrique du Nord, et en dessous de 1 % en Afrique australe. Au Sénégal, la prévalence varie entre 8 et 10%. Dans certains pays comme le Cameroun, la République du Congo, le Gabon, le Ghana et le Nigéria, les taux de prévalence varient entre 20 et 30 %, tandis que dans certaines régions de l'Ouganda, ils atteignent 45 %. Dans les pays où la prévalence du trait drépanocytaire est supérieure à 20 %, la maladie affecte environ 2 % de la population.

### **1.3. HISTORIQUE [1, 4, 13]**

En 1910, Herrick découvre chez un étudiant, la présence d'hématies déformées en faucille d'où le nom « sickle ». Et depuis, des progrès ne cessent de se dérouler.

En 1917, EMMEL évoque le caractère familial de la maladie.

En 1949 PAULING, ITANO, SINGER, WELLS ont mis en évidence l'anomalie de la migration électrophorétique de l'hémoglobine chez les drépanocytaires.

Ainsi, entre 1956-1959, INGRAM, développant la technique dite « finger print » démontre la nature biochimique de l'anomalie, par une différence positive des charges à l'électrophorèse, due à la substitution en position 6 de la chaîne  $\beta$  d'un acide glutamique par une valine.

En 1963, GUTHRIE R publie une méthode permettant d'envisager un dépistage néonatal systématique des maladies métaboliques. Le dépistage de la drépanocytose à la naissance s'aidera plus tard de cette méthode.

En 1972, KAN et COLL envisagent le diagnostic prénatal de la drépanocytose.

En 1995, il a été démontré dans une étude multicentrique que l'hydroxyurée est devenu le premier médicament prouvé, qui prévient les complications de la drépanocytose. Ce médicament permet la réactivation de la synthèse de l'hémoglobine fœtale (HbF).

Au cours des dernières années, les progrès de la biologie moléculaire ont permis de démontrer la variabilité génétique de la drépanocytose, notamment avec l'identification des haplotypes.

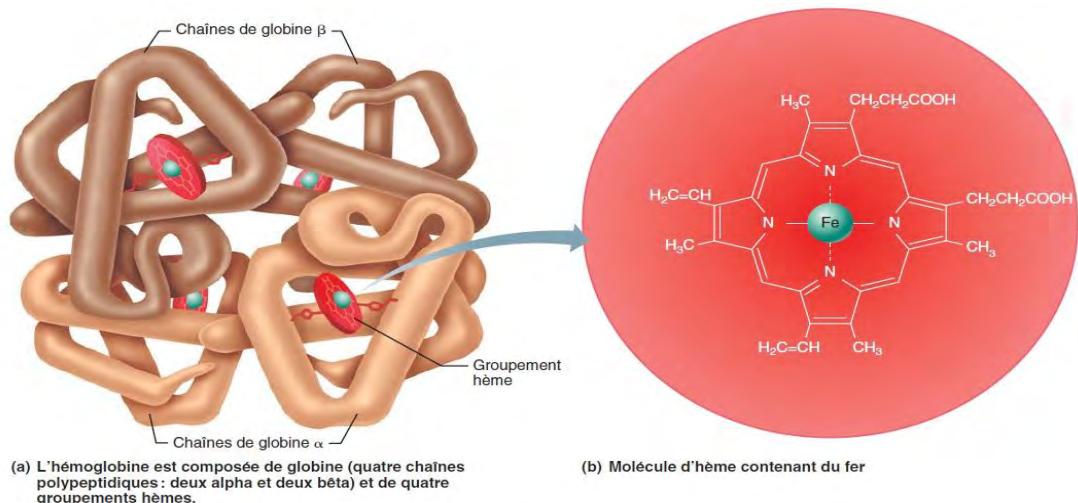
### **1.4. RAPPEL SUR L'HEMOGLOBINE [1, 14]**

Le terme d'hémoglobine a été introduit en 1962 par Hoppe Seyler. C'est le pigment respiratoire contenu dans le globule rouge du sang. Ce pigment hétéroprotéique est composé de deux constituants essentiels :

- un groupement prosthétique ou hème, coloré, (au nombre de quatre) avec un atome de fer au centre ;
- une protéine : la globine, polypeptide formée de 18 acides aminés différents ;

L'hémoglobine est un hétéro-tétramère formé par l'association de quatre chaines polypeptidiques identiques deux-à-deux : deux chaines  $\alpha$  ( $\alpha$ -globines, 141 acides aminés) et deux chaines  $\beta$  ( $\beta$ -globines, 146 acides aminés). (Figure 2)

La fonction principale de l'hémoglobine est d'assurer le stockage et le transport de l'oxygène des poumons aux tissus.



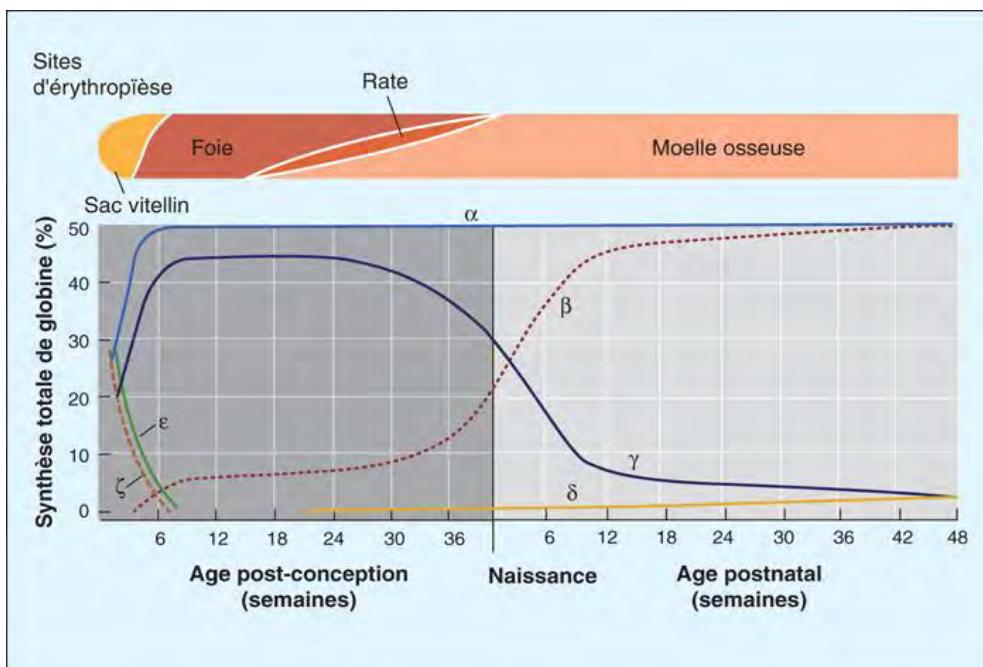
**Figure 2:** Structure de la molécule de l'hémoglobine [14]

**Durant la vie embryonnaire :** l'hémoglobine se présente sous 3 formes : l'hémoglobine Gower 1 ( $\zeta_2\epsilon_2$ ), l'hémoglobine Gower 2 ( $\alpha_2\epsilon_2$ ) et l'hémoglobine portland ( $\zeta_2\gamma_2$ ) ;

**Durant la période fœtale :** l'hémoglobine est principalement de type fœtal (HbF). Elle atteint entre la 8<sup>ème</sup> et la 10<sup>ème</sup> semaine un taux de 90 %, qui reste ensuite à peu près constant jusqu'à la naissance. Peu avant la naissance, entre la 32<sup>ème</sup> et la 36<sup>ème</sup> semaine de gestation, les chaines  $\gamma$  sont progressivement remplacées par les chaines polypeptidiques de globine adulte.

**Chez l'adulte :** Le profil électrophorétique de l'hémoglobine, caractéristique de l'adulte, s'observe à partir de l'âge de six mois. L'hémoglobine A, représente alors plus de 95 % de la totalité des hémoglobines. Il existe en outre un constituant mineur, l'hémoglobine A2 ( $\alpha_2\epsilon_2$ ), dont la synthèse débute dans la période néonatale et qui est exprimée à un taux d'environ 2,5 %. Chez l'adulte normal,

l'hémoglobine F ne subsiste plus qu'à l'état de traces inférieures à 1 % et reste limitée à une population cellulaire restreinte : les « cellules F ». Ces dernières, dont le nombre semble génétiquement déterminé, représentent 1 à 7 % de l'ensemble des érythrocytes, et correspondraient à des hématies dont la différenciation est distincte de celle des cellules ne synthétisant que de l'hémoglobine A.



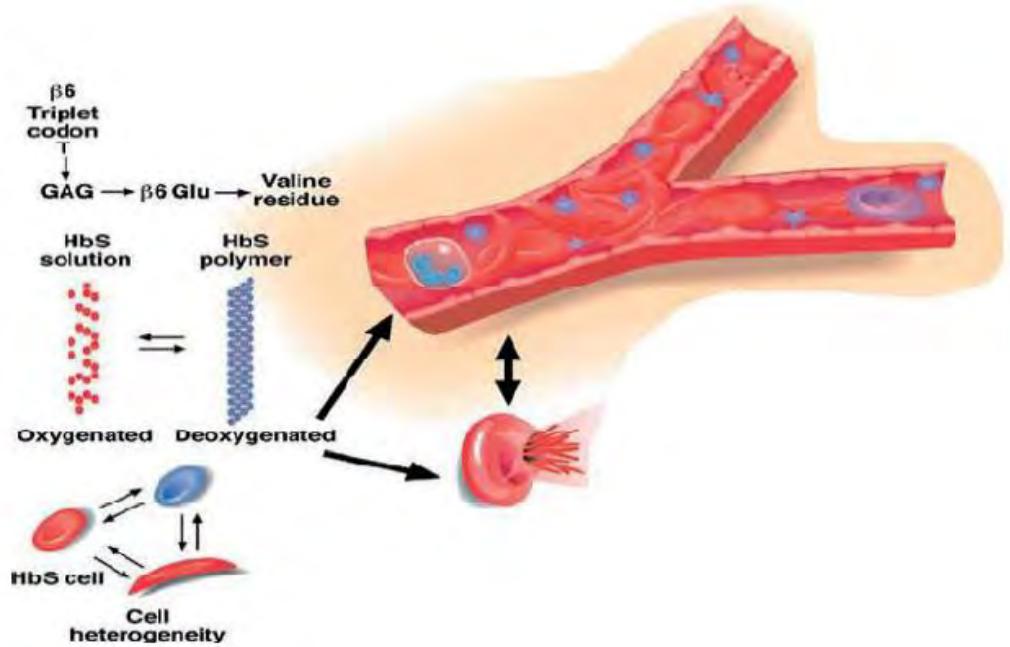
**Figure 3:** Evolution ontogénique des diverses chaînes de globine [15]

## 1.5. PHYSIOPATHOLOGIE

### 1.5.1. Considérations générales [16 - 20]

La drépanocytose est une maladie génétique caractérisée par la présence d'une hémoglobine anormale (S). La polymérisation de l'HbS en milieu désoxygéné entraîne une déformation des globules rouges et une diminution de leur plasticité, favorisant une hémolyse et donc, une anémie. Par ailleurs, apparaissent des phénomènes vaso-occlusifs qui diminuent l'apport en oxygène dans les organes.

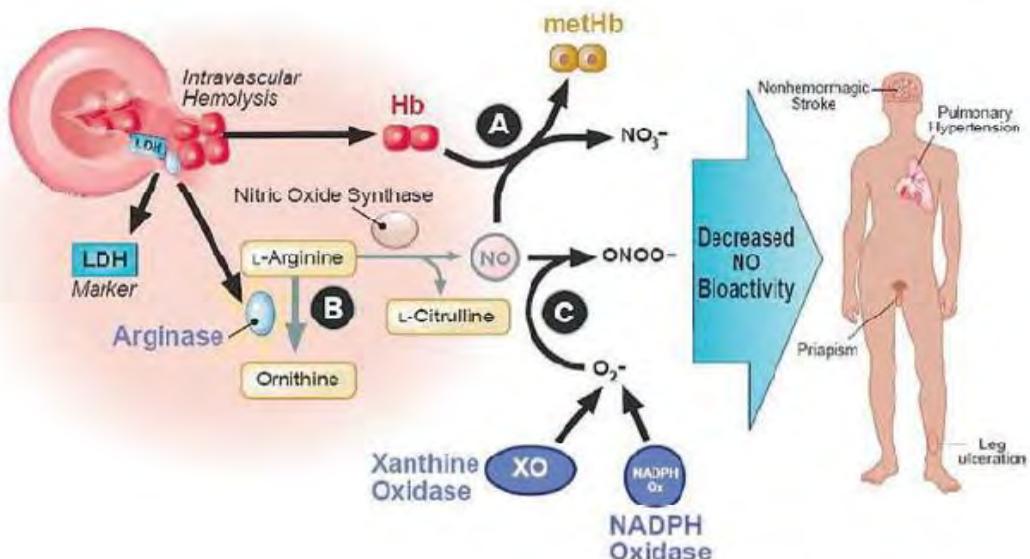
**(Figure 4)**



**Figure 4:** Physiopathologie de la drépanocytose [16]

D'autres facteurs interviennent dans la physiopathologie de la maladie :

- augmentation de l'adhérence des globules rouges vis-à-vis de l'endothélium vasculaire qui est activé ;
- vasoconstriction liée à la consommation du monoxyde d'azote, induite par l'hyper hémolyse. (**Figure 5**)

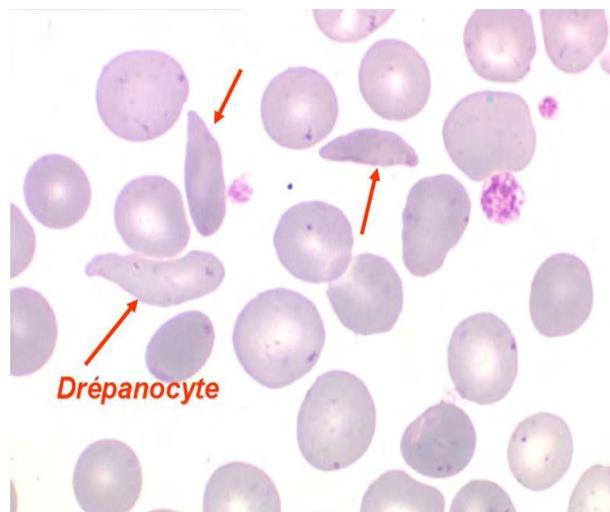


**Figure 5:** Physiopathologie de l'atteinte drépanocytaire [19]

La réduction de la concentration du vasodilatateur NO dans les vaisseaux conduit à une vasoconstriction, qui au niveau clinique peut à son tour entraîner l'infarctus cérébral, l'hypertension pulmonaire, le priapisme ou l'ulcère cutané.

### 1.5.2. Polymérisation des molécules d'hémoglobine drépanocytaires [1, 3, 16, 21, 22]

La polymérisation de l'hémoglobine à l'état désoxygéné, reste le principal mécanisme. En effet, dans le globule rouge drépanocytaire, les molécules d'hémoglobine, sous l'influence de la baisse de la pression partielle de l'oxygène dans les vaisseaux, ont la propriété de pouvoir polymériser, pour former des micros fibrilles qui déforment la cellule, en lui conférant son aspect typique en faucille : le drépanocyte (**figure 6**).



**Figure 6:** Hématies falciformes (drépanocytes) [3]

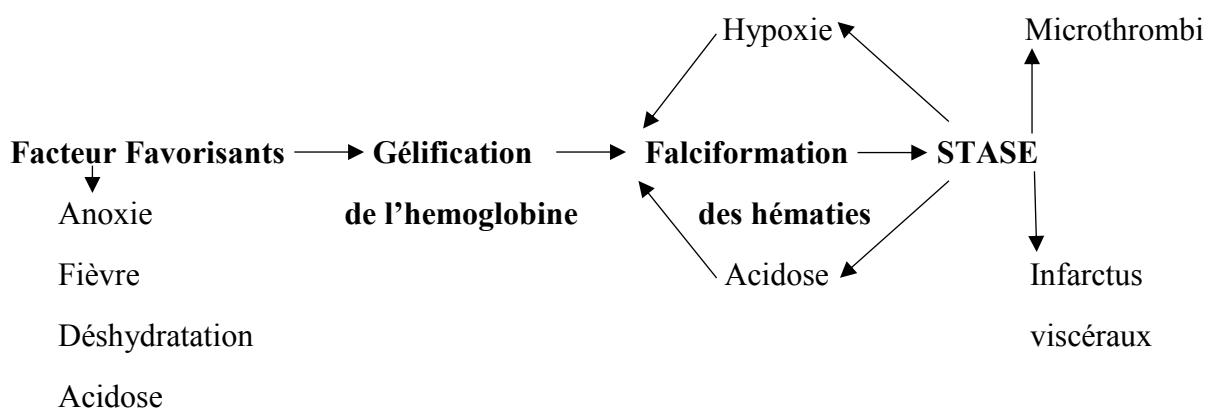
L'hématie falciforme ou drépanocyte a deux particularités :

- perte des propriétés de déformabilité et d'élasticité qui lui sont nécessaires pour passer à travers les petits vaisseaux de l'organisme ; il est plus rapidement détruit qu'une hématie normale. Ce qui explique les thromboses, infarctus, fibroses et anémie hémolytique ;
- augmentation de la viscosité du sang qui s'écoule mal dans certains organes, expliquant les complications vaso-occlusives.

Plusieurs facteurs entrent en jeu dans ces phénomènes de micro thrombose et d'hémolyse :

- \* la réversibilité ou non de la falcification ;
- \* le taux de drépanocytes irréversibles ;
- \* l'augmentation de la fragilité mécanique des drépanocytes.

C'est par ailleurs l'ensemble de ces facteurs qui aboutit au « cercle vicieux de la crise drépanocytaire » (**figure 7**)



**Figure 7:** « cercle vicieux de la crise drépanocytaire ». D'après H. WAJCMAN [1]

### 1.5.3. Adhérence des globules rouges drépanocytaires à l'endothélium vasculaire [16] [23 - 25]

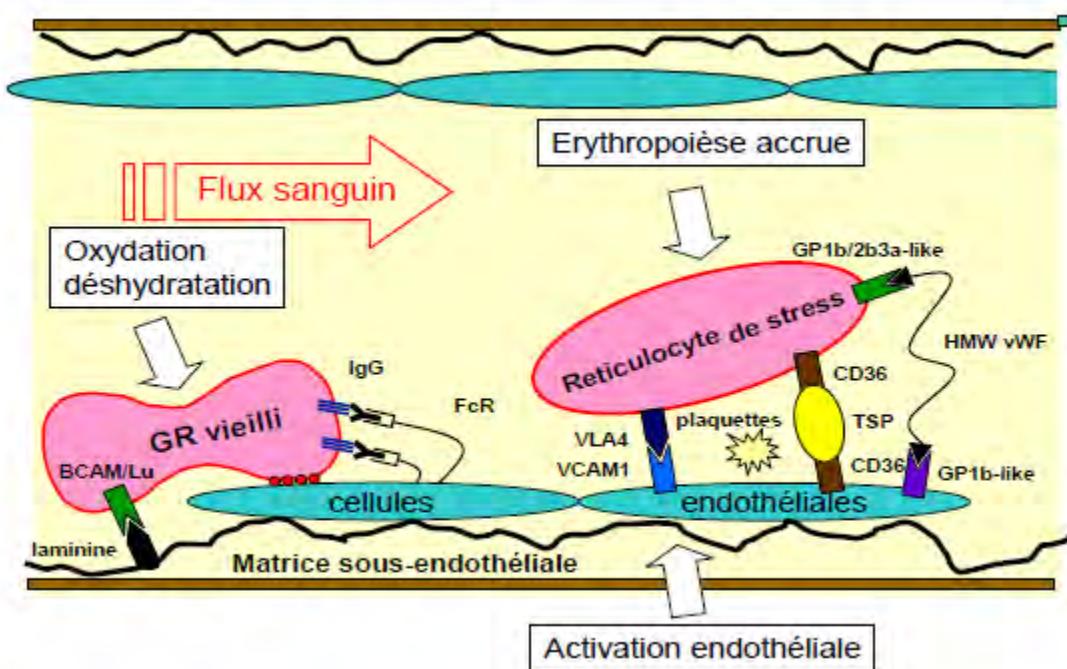
Ce phénomène fait intervenir des globules rouges jeunes, les réticulocytes prématûrement sortis de la moelle appelés « des réticulocytes de stress ». Ces derniers expriment des protéines utilisées normalement pour leur fixation intra médullaire : une intégrine, VLA-4 ou (a4b1) qui se lie directement à la protéine VCAM-1 de l'endothélium et CD36, qui interagit avec une autre molécule CD36 exprimée sur l'endothélium par l'intermédiaire d'une molécule de thrombospondine.

D'autres mécanismes d'interaction ont été identifiés entre la protéine B du globule rouge drépanocytaire et la lamiline sous endothéliale et entre les multimères du

facteur de Von Willebrand et les récepteurs sur le globule rouge et ceux de l'endothélium.

Hebbel a mis en évidence chez les drépanocytaires une activation des cellules endothéliales, qui s'exagère au moment des crises vaso-occlusives, avec libération des cellules endothéliales activées dans la circulation. Ces cellules expriment en excès des molécules adhésives, VCAM-1, ICAM-1 sélectine ..... L'hyperleucocytose est presque constante chez les drépanocytaires et les granulocytes, par leur volume et leurs propriétés adhésives, sont un facteur important de ralentissement de la circulation.

Un développement plus récent est la mise en évidence du rôle du monoxyde d'azote (NO) « puissant vasodilatateur » et de l'endotheline-1 (ET-1) « puissant vasoconstricteur » dans la pathologie vasculaire en général, et dans la drépanocytose en particulier.



**Figure 8:** Adhésion des globules rouges à l'endothélium dans la drépanocytose [16, 24]

## **1.6. SIGNES [1]**

La drépanocytose est à tout point de vue une maladie d'une importante richesse symptomatologique, très variable dans son expression et peut revêtir des formes cliniques très différentes d'un patient à l'autre.

Ces manifestations cliniques apparaissent généralement entre le 6<sup>ème</sup> mois et le 18<sup>ème</sup> mois après la naissance et sont observées classiquement dans les syndromes drépanocytaires majeurs (SS, SC, S $\beta$ thalassémies, etc...). L'évolution est marquée par la survenue d'épisodes de crises vaso-occlusives de fréquence et d'intensité variables, séparées de périodes inter critiques. Des complications aiguës ou chroniques peuvent émailler cette évolution.

### **1.6.1. Type de description : Drépanocytose Homozygote SS**

Elle est asymptomatique jusqu'au 6<sup>ème</sup> mois car les hématies contiennent un taux élevé d'HbF qui empêche la falcification.

#### **1.6.1.1. Signes cliniques [4, 21]**

##### **a) Phase inter critique :**

C'est la période pendant laquelle le patient ne présente aucune manifestation aiguë. Elle est caractérisée par les signes d'hémolyse chronique. L'examen clinique met en évidence:

- une pâleur légère à modérée ;
- un ictère conjonctival d'intensité variable ;
- une hépatosplénomégalie modérée inconstante fréquemment observée chez les enfants de moins de 5 ans ;
- un retard de croissance staturo-pondéral ;
- chez certains patients, le front est saillant avec des bosses pariétaux, élargissement de la base du nez, déformation de la mâchoire avec protrusion des dents (**figure 9**).



**Figure 9:** Fasciés drépanocytaire

### b) Phase critique

- **Crise vaso-occlusive ou CVO :** événement le plus fréquent chez le patient drépanocytaire. Elle est caractérisée par l'apparition plus ou moins brutale de douleurs provoquées par des phénomènes d'occlusion microvasculaire survenant le plus souvent dans les os. Les crises douloureuses sont de topographie et d'intensité variables. Elles peuvent intéresser les os longs, le bassin, le rachis, l'abdomen..., et généralement plusieurs territoires sont atteints simultanément. Leur expression symptomatique varie d'un sujet à l'autre et chez le même patient en fonction de l'âge. Nous insisterons d'avantage sur ces crises dans le deuxième chapitre de notre travail.

#### 1.6.1.2. Signes paracliniques [1, 4, 20, 33, 38]

##### a) Hémogramme

Le taux d'Hémoglobine est habituellement bas variant entre 6 à 10 g/dl. Il est important de connaître le taux d'hémoglobine basal afin d'évaluer les variations par rapport au taux habituel d'un patient. L'anémie peut revêtir plusieurs aspects :

- normochrome, normocytaire et régénérative avec anisopoïkylocytose et polychromatophilie évidente.

- macrocytaire normo chrome et régénérative en cas de carence en acide folique (anémie mégaloblastique),
- microcytaire, lorsqu'une carence martiale ou un trait thalassémique est associé.

Une hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles est fréquente en dehors de toute infection.

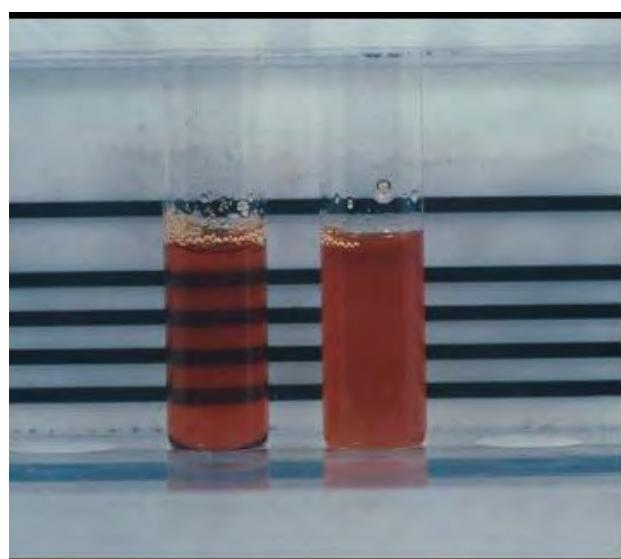
L'examen du frottis sanguin révèle la présence d'hématies en forme de "faucille" ou drépanocytes.

### **b) Test de falcification provoquée ou test d'Emmel**

Il s'agit d'une incubation d'une goutte de sang entre lame et lamelle en condition hypoxique, soit en ajoutant du méta bisulfite, soit en créant artificiellement une atmosphère pauvre en oxygène. On observe alors que les hématies prennent progressivement la forme typique en « faucille ».

### **c) Test de solubilité ou test d'ITANO**

C'est la précipitation de l'hémoglobine en présence de dithionite de Na en tampon phosphate. On observe une coloration rose pâle.



**Figure 10:** Test de solubilité ou test d'ITANO

#### **d) Electrophorèse de l'hémoglobine**

Elle repose sur la mise en évidence de la présence d'une fraction d'hémoglobine de migration différente des hémoglobines normales.

La drépanocytose SS est caractérisée par un taux d'HbS supérieur à 50%, l'absence d'HbA<sub>1</sub>.

#### **e) Isoelectrofocalisation**

C'est une variante électrophorétique hautement résolutive qui sépare les hémoglobines à la fois par leur pH et par leur point isoélectrique. Elle est plus sensible et permet de séparer l'HbF des hémoglobines A1 et S. C'est la méthode de choix pour le dépistage néonatal de la drépanocytaire.

#### **f) Chromatographie haute performance en phase liquide ou HPLC (Hight Performance Liquid Chromatography)**

Cette technique a l'avantage de fournir dans le même temps un dosage précis des différentes fractions de l'hémoglobine. Elle est utilisée en première intention dans certains laboratoires spécialisés.

#### **g) Polymérase chain reaction (PCR)**

Elle est utilisée dans le diagnostic anténatal et se fait par biopsie de trophoblaste ou par amniocentèse.

#### **h) Autres**

- Augmentation de la bilirubinémie et des LDH ;
- Diminution de l'haptoglobine (<0,5g/l).

### **1.6.1.3. Evolution et pronostic**

L'évolution de la maladie drépanocytaire est souvent capricieuse. Elle est marquée par la survenue, à intervalles variables de crises vaso-occlusives entrecouplant de longues périodes intercritiques. Aux périodes d'accalmie de durée variable succèdent des périodes d'aggravation. A tout moment, d'une évolution plus ou moins stable peuvent survenir diverses complications. La gravité de la maladie dépend des complications qu'elle peut engendrer. Ces complications peuvent être aiguës ou chroniques.

#### **a) Complications aiguës**

##### **- Les anémies aiguës**

- La crise de séquestration splénique**

C'est l'urgence anémique la plus fréquente et la plus grave chez l'enfant. Elle survient de façon imprévisible et précoce et touche jusqu'à 30% des enfants avant l'âge de 5 ans.

Cliniquement, elle se manifeste par augmentation brutale du volume de la rate, parfois une hépatomégalie modérée, des signes d'anémie sévère mal tolérée et des manifestations d'hypovolémie.

Biologiquement on note une baisse du taux d'hémoglobine d'au moins 2g/dl par rapport au taux de base; ce taux d'hémoglobine pouvant atteindre 3g/dl.

L'évolution est rapidement mortelle en l'absence de transfusion. Les récidives sont fréquentes et évoluent de la même façon que l'épisode initial.

- La crise de déglobulisation**

Il s'agit d'une crise d'hyper hémolyse déclenchée par une infection intercurrente. Dans nos pays d'endémie palustre, un accès palustre est souvent incriminé. Les accidents transfusionnels peuvent également provoquer des crises de déglobulisation.

La sémiologie clinique associe une aggravation du syndrome anémique à un ictère franc, et parfois une augmentation de volume de la rate.

L'hémogramme montre une anémie sévère, avec un taux de réticulocytes élevé.

- **La crise d'érythroblastopénie**

Elle est le plus souvent déclenchée par une infection virale et le parvovirus B19 en est la première cause.

Elle se manifeste cliniquement par une aggravation rapidement progressive de l'anémie, sans ictere, ni augmentation de volume de la rate.

L'hémogramme montre une anémie sévère avec un taux de réticulocytes effondré.

Elle nécessite une transfusion d'urgence qui permet de maintenir un taux d'Hb correspondant au taux de base, dans l'attente de la reprise de l'érythropoïèse, qui survient après 7 à 10 jours.

- **Les accidents vaso-occlusifs graves**

- **Le syndrome thoracique aigu**

Il regroupe toutes les complications pulmonaires aiguës de la drépanocytose et se définit par la triade :

- Douleur thoracique parfois accompagnée d'une dyspnée d'intensité variable;
- Fièvre quasi constante dépassant rarement 39°C ;
- Les râles crépitants perçus dans un cas sur deux et infiltrat radiologique récent.

Son évolution peut se faire vers l'insuffisance respiratoire en 48 heures et le décès peut survenir dans 9% des cas. C'est une complication plus fréquente chez l'adolescent et chez l'adulte. La prise en charge est urgente.

- **Les accidents vasculaires cérébraux (AVC)**

Ils constituent la principale complication neurologique de la drépanocytose. Ils se manifestent cliniquement par un déficit moteur de survenue brutale associé ou non à des troubles de la conscience. Le scanner cérébral montre des lésions d'infarctus cérébral de topographie variable. L'angio-IRM localise l'atteinte vasculaire.

- **Le priapisme**

C'est la conséquence d'une thrombose des corps caverneux. Il se manifeste par une érection douloureuse, prolongée, sans stimulation sexuelle préalable. Il survient chez au moins 40% des garçons drépanocytaires, le plus souvent dans l'enfance et peut rapidement menacer le pronostic érectile.

- **Autres accidents vaso-occlusifs graves**

- la thrombose de l'artère centrale de la rétine pouvant évoluer vers la cécité;
- la thrombose de l'artère rénale, parfois douloureuse, avec une hématurie totale qui se manifeste à l'UIV par une nécrose papillaire;
- les thromboses spléniques et mésentériques qui provoquent un infarctus de la rate et du mésentère ;
- les thromboses osseuses aboutissent à des infarctus osseux qui sont à différencier des ostéomyélites.

- **Les complications infectieuses [33, 34]**

L'insuffisance des défenses immunitaires et l'asplénie fonctionnelle y jouent un rôle important. Les complications infectieuses graves sont à type de méningites, de septicémies, d'infections pulmonaires et d'ostéomyélites. Les germes le plus souvent retrouvés sont le pneumocoque, les salmonelles et le staphylocoque.

Même si la drépanocytose protège contre les formes graves de paludisme, il n'empêche pas l'infection. Ainsi le neuropaludisme est rare chez le sujet drépanocytaire. Cependant la survenue du paludisme chez le sujet porteur de SDM majore le risque de CVO et d'anémie.

- b) **Complications chroniques [35]**

Elles sont diverses et surviennent après quelques années d'évolution de la maladie drépanocytaire :

- le cœur anémique qui est secondaire à l'anémie chronique ;
- les lithiases biliaires qui sont secondaires à l'hyper hémolyse chronique ;

- l'ulcère de la jambe qui se forme rapidement à partir d'excoriations minimes ;
- l'ostéonécrose qui est due à une hypo perfusion chronique de l'os et touche les extrémités osseuses (tête fémorale, tête humérale), mettant en jeu le pronostic fonctionnel du malade retentissant parfois sur son potentiel de croissance ;
- la rétinopathie drépanocytaire touche plus souvent les patients SC. Le diagnostic est posé à l'angiographie de la rétine systématique, lors du bilan annuel à partir de l'âge de 8 à 10 ans.

### c) Pronostic

Le pronostic de la maladie drépanocytaire s'est nettement amélioré avec les importants progrès réalisés dans la prise en charge de l'enfant drépanocytaire. L'espérance de vie des malades est prolongée.

Au Sénégal, d'importants efforts sont consentis pour une prise en charge précoce de ces patients; permettant ainsi de retrouver de plus en plus de malades drépanocytaires à l'âge adulte.

Certains facteurs génétiques sont associés à une bonne tolérance de la drépanocytose et sont par conséquent de bon pronostic:

- les haplotypes Arab-India et Sénégal ;
- le taux d'Hb F élevé ;
- le trait thalassémique associé.

Des conditions socio-économiques et environnementales ont également été incriminées dans le pronostic de la maladie drépanocytaire.

## **1.6.2. Formes cliniques**

### **1.6.2.1. Autres syndromes drépanocytaires majeurs [36, 37]**

Il s'agit du :

#### **a) Double hétérozygotie SC**

Les signes sont moins sévères et tardifs. Parmi les complications, on note une perte progressive de la vision à l'âge adulte due à une rétinopathie. L'anémie est modérée variant entre 6 à 10 g/dl, les réticulocytes = 100-200 G/L, il y a 30-50 % d'hématies en cible et de rares drépanocytes. A l'électrophorèse de l'hémoglobine deux hémoglobines anormales sont associées: HbS 40-50%, HbC 40-50%, HbA absente; HbF normale ou ± augmentée.

#### **b) Double hétérozygotie S $\beta$ thalassémie**

Elle présente un tableau clinique et hématologique très semblable à celui d'une drépanocytose homozygote. L'étude de l'hémoglobine décèle un fort pourcentage de fraction S associé à un certain pourcentage d'hémoglobine F et à une augmentation de l'hémoglobine A2 et l'absence ( $S\beta^0$ thal) ou la présence ( $S\beta^+$ thal) d'hémoglobine A1.

#### **c) Double hétérozygotie SO<sub>Arab</sub> et SD<sub>Pundjab</sub>**

Elles sont rares et présentent une symptomatologie presque similaire à l'hétérozygote SC, caractérisée par une anémie modérée (7-9g/dl) avec normocytose, réticulocytes (100-300 G/L). A l'électrophorèse de l'hémoglobine pour la double hétérozygotie SO<sub>Arab</sub> : HbA1: 0%, HbF : 5-15%, HbS : 45-55%, Hb O Arab : 45-50%, HbA2 : 2-3%.

#### **d) Double hétérozygotie S-PHHF**

Elle correspond à l'association de l'hémoglobine S et la persistance héréditaire de l'hémoglobine fœtale (PHHF). Elle est asymptomatique, l'anémie est discrète ou absente avec une microcytose. L'étude de l'hémoglobine décèle un excès d'Hb S (30 - 60 %) et Hb F (> 20 – 30 %) et Hb A (0 %). Elle a une meilleure tolérance.

### **1.6.2.2. Forme hétérozygote AS ou trait drépanocytaire [26]**

Elle est en général asymptomatique. Le diagnostic est porté sur le test de falcification ou test d'Emmel, qui objective la déformation caractéristique des hématies en hypoxie. Il est porté aussi sur l'électrophorèse de l'hémoglobine, sur acétate de cellulose à pH alcalin ou sur focalisation isoélectrique sur gel d'agarose, qui confirme le diagnostic de drépanocytose hétérozygote en identifiant : Hb A : 55 à 60%, Hb S : 40 à 45%, Hb A2 : 2 à 3%.

Cependant, une symptomatologie peut être décrite si les conditions environnementales sont modifiées (en altitude, en ambiance chaude) ou s'il y'a activités sportives intenses et prolongées favorisant ainsi une falcification.

Le trait drépanocytaire confère une résistance naturelle contre le paludisme, la densité parasitaire est nettement moindre et les formes graves moins fréquentes, ce qui explique en partie que cette forme soit plus fréquente dans les régions exposées au paludisme.

## **1.7. PRISE EN CHARGE [4, 8, 11]**

### **1.7.1. Principes généraux**

#### **1.7.1.1. Diagnostic précoce**

Le dépistage néonatal permet un diagnostic précoce de la drépanocytose et consiste à réaliser dans les trois premiers jours de la vie, une étude électrophorétique de l'hémoglobine. Il est très important car permet de démarrer un suivi précoce afin de réduire le risque de mortalité élevé au cours des premières années de vie.

Le dépistage néonatal peut être:

- soit systématique chez tous les nouveau-nés, sans tenir compte des résultats de l'électrophorèse des parents ;
- soit ciblé chez les nouveau-nés de parents porteurs d'hémoglobine anormale.

Il consiste à effectuer à la naissance, un prélèvement de sang capillaire, au talon du nouveau-né. Les gouttes de sang sont déposées sur du papier buvard portant l'identification du nouveau-né, en vue de l'analyse électrophorétique. La technique

de référence est l'isoélectrofocalisation de l'hémoglobine (IEF) ; celle de la chromatographie liquide haute performance (HPLC) peut également être utilisée.

### **1.7.1.2. Suivi médical à vie**

Il consistera à :

- l'information et la sensibilisation des parents et du patient (si son âge le permet) sur les principaux aspects de la drépanocytose: mode de transmission, manifestations cliniques, complications et modalités de prévention. Une enquête familiale devra être effectuée en vue de connaître le statut des autres enfants.
- la réalisation d'un bilan initial clinique et paraclinique détaillé au début de la prise en charge ;
- la tenue d'un dossier transfusionnel avec phénotype érythrocytaire complet et recherche d'agglutinines irrégulières;
- la programmation des consultations de suivi ;
- la réalisation d'un bilan annuel comprenant : un examen ophtalmologique, des épreuves fonctionnelles respiratoires, un examen orthopédique avec radiographie de la hanche, un bilan hépatique avec échographie hépatobiliare, une échographie doppler transcrânien.

## **1.7.2. Mesures préventives**

### **1.7.2.1. Prévention primaire [1, 20]**

#### **- Conseil génétique**

Il permet d'influer sur l'épidémiologie de la maladie. Il consiste en premier lieu à mettre en garde les porteurs identifiés de la mutation génétique, sur les risques d'une union avec un conjoint également affecté. Quand une grossesse à risque est engagée, le conseil génétique consiste alors à proposer un diagnostic anténatal.

### **- Diagnostic anténatal**

Il est recommandé lorsque les deux parents sont porteurs de la mutation. Deux techniques sont utilisées :

- la biopsie de trophoblaste entre la 8ème et la 12ème semaine ;
- l'amniocentèse entre la 15ème et la 20ème semaine.

Le diagnostic se fait par PCR avec des sondes nucléotidiques de synthèse, pour la reconnaissance des séquences mutées et normales et après amplification génique de l'ADN.

### **1.7.2.2. Prévention secondaire**

Elles comportent:

- une supplémentation en acide folique à la dose de 5 mg/jour pendant 15 jours chaque mois. Elle permet de prévenir la carence en folate potentiellement liée à l'hyper hémolyse ;
- une alimentation riche et équilibrée: les laitages, les légumes et les fruits sont particulièrement recommandés ;
- des apports hydriques suffisants.
- la prévention des crises douloureuses : il s'agit d'éviter toutes les circonstances déclenchantes de la falciformation et des crises vaso-occlusives, notamment les situations pouvant occasionner une déshydratation ou une hypoxie : le séjour en atmosphère confinée, le séjour en altitude > 1500 m (montagnes, voyage en avion non pressurisé, etc...), l'exposition aux changements brusques de température, les efforts violents ou prolongés, les boissons glacées, les infections.
- la prévention des infections qui s'articule autour de :
  - la vaccination : en plus des vaccins du PEV, d'autres vaccins doivent être effectués (anti pneumococcique, anti-Haemophilus influenzae b, anti-salmonelle, et anti-méningococcique);
  - l'antibioprophylaxie à la pénicilline est préconisée jusqu'à l'âge de 5 à 10 ans en fonction des équipes: Pénicilline V (50 000 UI/kg/j) ;

- la prophylaxie anti-palustre est recommandée ;
- le respect d'une bonne hygiène corporelle dentaire, alimentaire et vestimentaire est indispensable.

### **1.7.2.3. Prévention tertiaire**

Elle consiste à améliorer la qualité de vie chez les patients porteurs de complication aigüe (l'ulcère de jambe, séquelles d'accident vasculaire cérébral, l'ostéonécrose aseptique de la tête fémorale, insuffisance rénale chronique). Elle vise la réadaptation du patient sous les dimensions médicales, sociales et psychologiques.

## **1.7.3 Prise en charge des complications**

### **1.7.3.1 Complications aigües**

La prise en charge est adaptée selon les complications :

- le syndrome thoracique aigu nécessite une hydratation, une oxygénothérapie, des antalgiques et l'échange transfusionnel ;
- l'AVC nécessite, oxygénothérapie, un échange transfusionnel, une rééducation motrice ;
- le priapisme est traité par des antalgiques, un échange transfusionnel et une ponction lavage des corps caverneux par du sérum physiologique. Si le priapisme dure depuis moins de 3 heures, une injection isolée d'un alpha agoniste de type étiléfrine (10 mg), sur le bord latéral du corps caverneux, est recommandée ; la détumescence est obtenue après une latence moyenne de 5 minutes
- les crises de séquestration splénique, de déglobulisation ou d'érythroblastopénie nécessitent une transfusion simple.
- les infections nécessitent une antibiothérapie large et vigoureuse, instituée dès que les prélèvements bactériologiques sont effectués, probabiliste puis adaptée aux germes.

### **1.7.3.2 Complications chroniques**

La conduite à tenir pour les complications chroniques est la suivante :

- la lithiase vésiculaire est traitée par la cholécystectomie « à froid », en utilisant la voie coelioscopique autant que possible ;
- la rétinopathie doit être surveillée et traitée par la photo coagulation au laser à partir du stade III ;
- l'ulcère de jambe nécessite des pansements humides et du magnésium par voie orale ;
- la prise en charge de l'insuffisance cardiaque, rénale, ou respiratoire nécessite une étroite collaboration entre le médecin traitant et le spécialiste des organes atteints. Un programme transfusionnel est généralement indiqué.
- l'ostéonécrose aseptique est traitée par chirurgie conservatrice ou par la prothèse de la hanche ou de l'humérus ;

### **1.7.3.3 Autres moyens**

#### **a) Traitement transfusionnel**

La transfusion est indiquée dans les cas suivants:

- une aggravation de l'anémie (moins 2g/dl du taux d'Hb basal) ;
- une hypoxémie aiguë ( $\text{PaO}_2 < 75 \text{ mmHg}$ ) ;
- une infection grave avec hémolyse;
- une intervention chirurgicale importante ;
- une crise vaso-occlusive sévère et/ou réfractaire.

Il s'agira d'une transfusion de sang phénotypé dans les systèmes ABO, Rhésus, Kell, Kidd et Duffy. Elle nécessite une surveillance sérologique systématique (VIH, hépatite B et C)

Différentes modalités transfusionnelles peuvent être utilisées en fonction des modifications :

- transfusion simple de culot globulaire en cas d'anémie aiguë par hyper hémolyse, par séquestration splénique ou par érythroblastopénie.

- échange transfusionnel partiel (ETP) dans les accidents vaso occlusifs graves (syndrome thoracique aigu, accident vasculaire cérébral, priapisme, etc...)
- transfusion ponctuelle ou de programme au long cours, dans le cadre de la prévention des récidives d'une séquestration splénique ou d'un accident vasculaire cérébral.

### **b) Hydroxyurée [4, 39]**

Elle stimule l'expression des gènes responsables de la synthèse de l'HbF et a de nombreuses propriétés permettant de réduire les troubles rhéologiques induits par la drépanocytose. L'hydroxyurée est indiquée chez les enfants en cas d'échec du traitement habituel. Son efficacité a été prouvée dans la prévention des crises douloureuses et des syndromes thoraciques aigus. Elle apparaît donc comme la première substance cliniquement acceptable pour prévenir les crises vaso-occlusives. Sa posologie est de 20 mg/kg/jour, pendant 3 mois au minimum. Sa toxicité est surtout hématologique et est réversible à l'arrêt du traitement.

## **1.7.4 Mesures curatives**

### **1.7.4.1 Greffe de cellules souches hématopoïétiques [40]**

Il s'agit de remplacer les cellules hématopoïétiques du patient drépanocytaire par celles d'un donneur AA ou AS géno-identique (donneur HLA-identique familial) ou phéno-identique (donneur à partir d'un fichier). Les greffons peuvent être obtenus par ponction médullaire ou par prélèvement de sang du cordon ombilical à la naissance.

### **1.7.4.2 Thérapie génique [41]**

Elle consiste à introduire dans la cellule souche hématopoïétique un gène normal de globine, permettant la synthèse de l'hémoglobine A, à la place de l'hémoglobine S. Elle est au stade de test avec une expérience réussi chez un jeune garçon drépanocytaire homozygote traité à l'hôpital Necker (Paris).

## **2. CRISE VASO-OCLUSIVE CHEZ L'ENFANT [42, 43]**

### **2.1. DEFINITION**

Les crises vaso-occlusives (CVO) encore appelées crises douloureuses ou crises drépanocytaires sont au centre de la pathologie drépanocytaire. La douleur est la principale cause d'angoisse chez le patient. Elles résultent d'un ensemble de phénomènes inflammatoires : ischémie tissulaire et vaso-occlusion.

Les CVO rythment la vie du drépanocytaire. Leur fréquence et leur intensité permettent de mesurer la gravité de la maladie. Elles sont très variables d'un patient à l'autre, mais également chez un même patient. Les crises drépanocytaires peuvent être osseuses ou abdominales.

### **2.2. MECANISME [3, 44]**

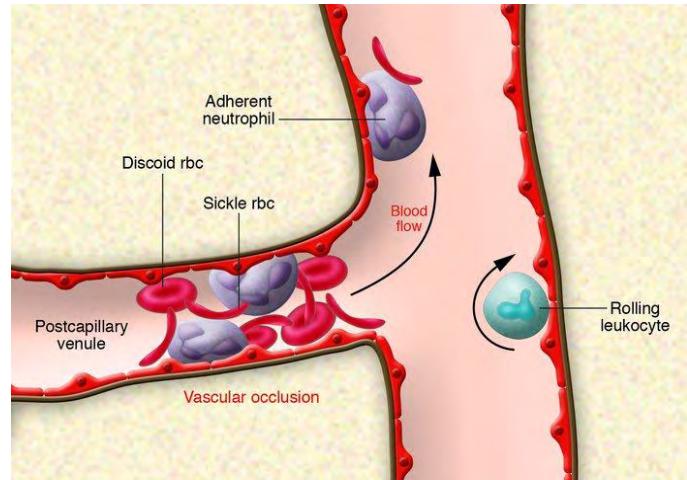
Le déclenchement de la CVO se traduit par une douleur intense qui constitue le symptôme le plus handicapant chez les patients drépanocytaires. Cette crise est le résultat d'un ensemble de phénomènes souvent intriqués.

Chez les malades atteints de drépanocytose, l'hémoglobine anormale S a tendance à se polymériser en situation d'hypoxie d'où la falcification (forme de fauille) du globule qui devient rigide et peu déformable. L'association de cette déformation à l'augmentation de la viscosité sanguine et la majoration de l'adhésion aux parois vasculaires, provoquent le blocage de la circulation dans les capillaires, en particulier dans les os.

Ce cercle vicieux est majoré par des facteurs connus facilitant la vaso-occlusion : manque d'oxygène, acidose, ralentissement dans la circulation micro-capillaire. Le blocage de la circulation provoque des « micro-infarctus » qui touchent tous les organes, les os, les organes nobles, et dont la manifestation la plus courante est la douleur osseuse.

Les phénomènes de revascularisation sont probablement eux-mêmes douloureux, en raison d'une réaction inflammatoire très importante. Les substances libérées lors de la souffrance tissulaire et de la réaction inflammatoire majeure qui se déclenche à l'échelon tissulaire et général, entraînent la stimulation des neurones nociceptifs

dans les organes touchés. La douleur témoigne d'un événement qui a eu lieu à l'échelon de la micro circulation dans les organes.



**Figure 11:** Mécanismes de la vaso-occlusion [3]

### 2.3. LES DIFFERENTS TYPES DE CVO [4, 36, 43, 45, 46]

La douleur est la cause la plus fréquente de recours aux urgences et à l'hospitalisation chez les enfants atteints de drépanocytose. Cette douleur est tellement intense qu'elle interfère souvent avec la scolarité chez les enfants et adolescents, de même qu'avec le travail chez les adultes. Il existe une grande variabilité quant à la fréquence et à l'intensité de crises douloureuses d'un patient à un autre. En réalité, beaucoup de crises sont souvent gérées à domicile. Les crises sont le plus souvent de localisation ostéo-articulaire et abdominale.

#### a) Le syndrome pieds-mains

Chez le jeune nourrisson entre 6 et 18 mois, il se traduit par une tuméfaction inflammatoire des pieds et des mains. C'est souvent le mode de présentation des crises vaso-occlusives. Ce syndrome est facilement reconnaissable et doit amener le médecin à rechercher une drépanocytose. L'atteinte osseuse porte sur les petits os du carpe ou du tarse, les métacarpiens, les métatarsiens et les premières phalanges. La crise peut concerner une seule main ou un seul pied ou alors les deux mains ou les deux pieds.

L'œdème douloureux siège sur le dos de la main ou du pied. Il est tendu, chaud et rouge. Cet œdème est maximum en regard du métacarpe ou du métatarsé mais s'étend vers le poignet et le tarse et surtout vers les phalanges qui sont élargies, douloureuses, avec une peau tendue réalisant le tableau de « dactylite ». La douleur spontanée est accentuée par le contact, le mouvement et l'examen clinique.



**Figure 12:** Syndrome pied-main

### b) Les crises douloureuses des os longs

Tous les os longs peuvent être le siège d'une crise vaso-occlusive aiguë drépanocytaire sans prédominance d'une localisation. Elles intéressent surtout la métaphyse des os longs pouvant également être diaphysaire ou supra-métaphysaire rarement épiphysaire. Cliniquement, elle se manifeste par une douleur à type de broiement ou de torsion avec plaintes, cris, pleurs, grimace de douleur (visage contracté, crispé), agitation parfois, ou au contraire repli sur soi, gémissements avec une impotence fonctionnelle, parfois accompagnée d'un œdème avec hyperesthésie et douleur à la palpation. Ces crises dominent la symptomatologie chez l'enfant de plus de 4 ans et l'adolescent.

### **c) Autres localisations osseuses**

Les crises vaso-occlusives osseuses peuvent également être localisées au thorax (arcs costaux) et aux vertèbres de la région sacro-coxygienne.

### **d) Les crises vaso-occlusives abdominales**

Elles traduisent une occlusion vasculaire mésentérique ou des organes intra-abdominaux. La douleur apparaît progressivement et, en quelques heures, elle se généralise et diffuse à tout l'abdomen. Elle s'accompagne souvent d'un iléus réflexe très évocateur: météorisme abdominal diffus, arrêt des matières et des gaz; pouvant simuler un tableau d'abdomen chirurgical (appendicite, péritonite).

Habituellement les crises guérissent sans séquelle ; dans de rares cas (infarctus osseux important, nécrose de hanche) des séquelles sont possibles.

## **2.4. FACTEURS DECLENCANTS DE LA CVO [42]**

Les circonstances favorisantes de la crise sont celles qui engendrent soit une déshydratation, soit une hypoxie, soit les deux. Parmi ces facteurs déclenchant nous pouvons citer:

- les infections avec fièvre élevée ;
- l'altitude, le stress, les émotions ;
- l'exercice physique très intense ;
- la déshydratation ;
- l'insuffisance respiratoire (crise d'asthme, traumatisme thoracique, pneumopathie étendue) qui entraînent l'hypoxie ;
- l'anesthésie générale ;
- les changements brusques de température (chaleur, froid).

Mais bien des crises surviennent sans facteurs déclenchant identifiés.

## **2.5. L'EVALUATION DE LA DOULEUR [5, 6, 44] [47 - 50]**

En 1979, l'International Association for the Study of Pain a défini la douleur comme « Une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, associée à un dommage tissulaire réel ou virtuel ou décrite en termes d'un tel dommage. »

En effet, la douleur est éprouvée, elle ne se voit pas, ne s'entend pas. Il n'y a pas d'accès direct à la douleur d'autrui. Peu de mots sont disponibles pour la décrire, le patient peut utiliser des métaphores : « c'est comme si on me broyait les os ». En découle un sentiment de solitude de celui qui souffre, dans l'incapacité de partager sa douleur avec son entourage parfois incrédule.

Les réactions émotionnelles liées à la douleur sont multiples chez l'enfant avec d'une part, la communication non verbale de la détresse (pleurs, cris, crispation du visage, agitation, etc.) et d'autre part, des manifestations neuro-végétatives (tachycardie, élévation de la pression artérielle et de la fréquence respiratoire, sueurs). Mais quand la douleur se prolonge, ces manifestations laissent la place à l'atonie psychomotrice réalisant une symptomatologie pseudo-dépressive. L'enfant est immobile, les mouvements sont réduits au minimum. Il ne montre aucun intérêt pour ce qui l'entoure, ne prend pas d'initiative dans la relation et détourne les yeux avec hostilité à l'approche de l'examineur.

Ces signes doivent être recherchés afin de ne pas méconnaître la douleur chez le jeune enfant ne l'exprimant pas directement.

En cas de douleur récurrente, comme dans le cas de la drépanocytose, un abaissement du seuil de la douleur a été constaté et serait lié à une plasticité particulière du système nerveux de la nociception (la « mémoire » de la douleur). L'enfant douloureux chronique ressentirait toujours plus la douleur au fil du temps. La répétition des accès douloureux retentit sur l'équilibre psychologique : sentiments de perte de contrôle, d'abandon et d'isolement, aggravés par les absences et les échecs scolaires et la dépendance au système de soins. La douleur chronique est démoralisante, elle engendre peur, anxiété et solitude.

Le dialogue avec les parents et l'enfant permettent de classifier la douleur selon les critères de l'OMS qui distingue trois types de douleurs relevant des traitements différents:

- e) douleurs légères ou faibles traitées par les antalgiques du palier I
- f) douleurs modérées traitées par les antalgiques du palier II
- g) douleurs sévères traitées par les antalgiques du palier III

L'évaluation de la douleur doit être faite par les soignants et nécessite un véritable partenariat avec l'enfant, une relation de confiance. L'emploi d'une échelle d'évaluation adaptée est indispensable à l'hôpital pour servir de référence avant et pendant le traitement et aussi d'outil de communication entre les soignants et l'enfant.

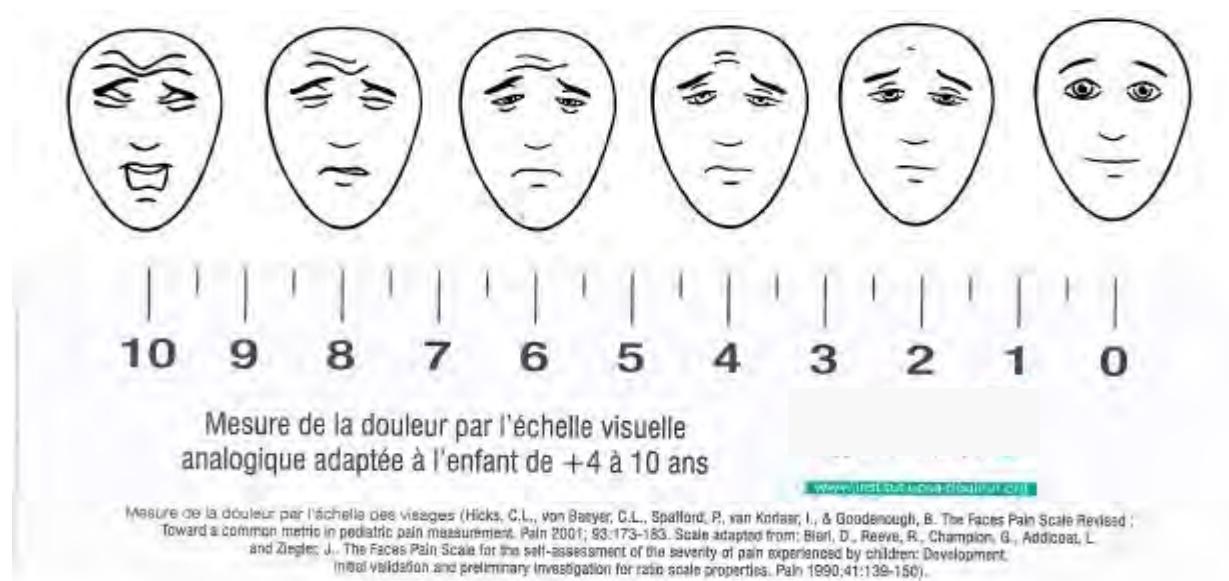
Quand elle est possible c'est l'auto évaluation qu'il faut privilégier :

➤ Par l'échelle de visages FPS-R (Faces Pain Scale-Revised) [51] Annexe 1

Elle permet d'évaluer l'intensité de la douleur chez l'enfant à partir de 4 ans, utilisable pour tout type de douleur.

L'échelle des visages a deux faces : une face présentée à l'enfant avec 6 visages différents montrant combien on peut avoir mal allant de quelqu'un qui n'a « pas mal du tout » à celui qui a « très très mal » ; et une autre face dirigée vers le soignant avec la correspondance numérique de 0 à 10.

On montre à l'enfant la règle en lui expliquant qu'il doit montrer le visage qui correspond à sa sensation intérieure douloureuse: « montre-moi comment tu te sens à l'intérieur de toi ». Le score de traitement généralement admis est de 3-4/10.



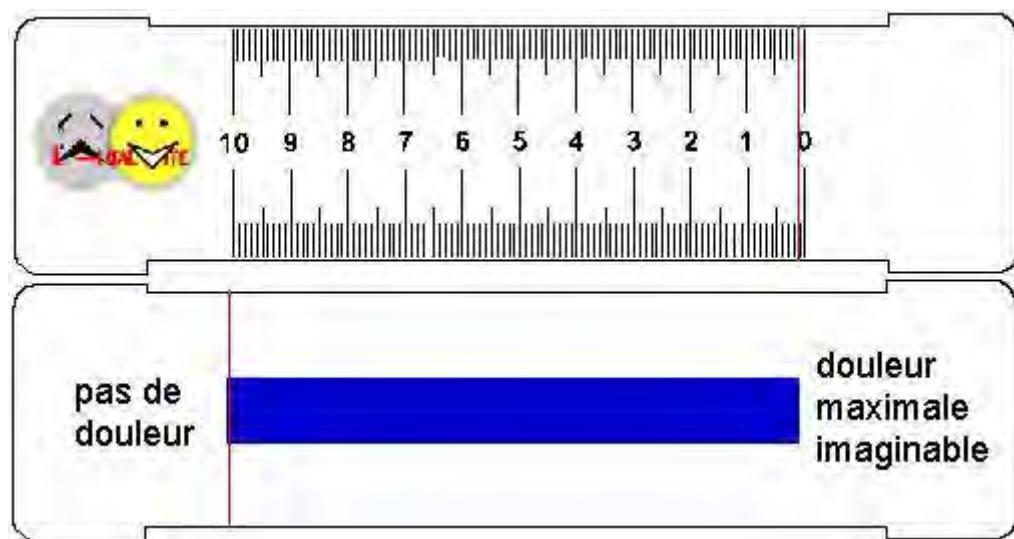
### Echelle des visages (FPS-R, Faces Pain Scale - Revised)

➤ Par l'échelle visuelle analogique (EVA) [52] (Annexe 2)

C'est une échelle unidimensionnelle simple et rapide permettant d'évaluer l'intensité de la douleur, de la quantifier et de suivre son évolution. Elle s'utilise à partir de 6 ans chez des patients communicants avec une bonne acuité visuelle.

L'EVA est une réglette graduée d'une longueur de 100 mm dont les extrémités figurent pour l'une l'absence de douleur, pour l'autre la douleur maximale imaginable. Elle existe en présentation horizontale et en présentation verticale dont la fiabilité et la validité sont identiques.

En pratique, il s'agit d'une petite réglette en plastique munie, sur une face d'un curseur mobilisé par le patient, sur l'autre de graduations millimétrées lues par le soignant. La position du curseur mobilisé par le patient permet de lire l'intensité de la douleur.



Echelle visuelle analogique (EVA)

➤ **Par l'échelle numérique (EN) [53]** (Annexe 3)

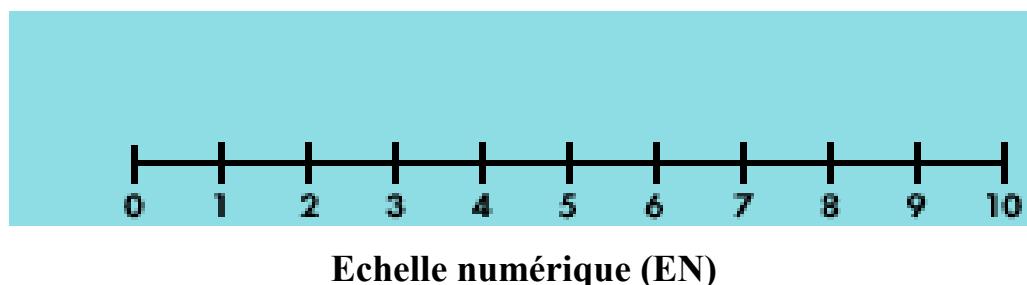
Elle évalue l'intensité de la douleur sur une échelle allant de 0 à 10 et s'utilise à partir de 10 ans. Elle peut être présentée sous forme écrite ou orale

Dans sa forme orale, le soignant demande au patient de quantifier sa douleur sur une échelle virtuelle allant de 0 ("Douleur absente"), à 10 ("Douleur maximale imaginable").

Dans sa forme écrite, l'EN comprend 11 chiffres alignés verticalement ou horizontalement, compris entre 0 ("Douleur absente"), et 10 ("Douleur maximale imaginable"). Elle est présentée au patient, qui entoure ou désigne le chiffre correspondant à l'intensité de sa douleur.

Un score compris entre 1 et 3/10 correspond à une douleur faible, un score entre 4 et 6/10 correspond à une douleur modérée, et un score  $\geq 7/10$  correspond à une douleur forte. Le seuil d'intervention thérapeutique = 3/10.

Si l'enfant est trop petit ou trop fatigué pour utiliser les échelles d'auto-évaluation, on est contraint de se référer aux échelles d'hétéro-évaluation de la douleur.



## ➤ L'échelle EVENDOL (Évaluation ENfant DOuLeur) [53, 54] (Annexe 4)

Elle est recommandée pour évaluer la douleur de l'enfant de la naissance à 7 ans aux urgences.

Elle évalue la douleur à l'arrivée en dehors du soin, pour déterminer si l'enfant a besoin d'emblée d'antalgique.

Elle comporte 5 items comportementaux simples incluant l'expression vocale ou verbale, la mimique, les mouvements, les positions et la relation avec l'environnement, cotés chacun de 0 (signe absent) à 3 (signe fort ou quasi permanent) (score total sur 15). Le seuil de prescription est de 4/15.

# EVENDOL

est validée pour la mesure de la douleur en urgence chez l'enfant de moins de 7 ans

Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent	Antalgique		Evaluations suivantes			
					Evaluation à l'arrivée		Evaluations après antalgique <sup>3</sup>			
					au repos <sup>1</sup> au calme (R)	à l'examen <sup>2</sup> ou la mobilisation (M)	R M	R M	R M	R M
Expression vocale ou verbale <i>pleure et/ou crie et/ou gémit et/ou dit qu'il a mal</i>	0	1	2	3						
Mimique <i>a le front plissé et/ou les sourcils froncés et/ou la bouche crispée</i>	0	1	2	3						
Mouvements <i>s'agitte et/ou se raidit et/ou se crispe</i>	0	1	2	3						
Positions <i>a une attitude inhabituelle et/ou antalgique et/ou se protège et/ou reste immobile</i>	0	1	2	3						
Relation avec l'environnement <i>peut être consolé et/ou s'intéresse aux jeux et/ou communique avec l'entourage</i>	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3						
Remarques					Score total /15					

**Echelle EVENDOL (Evaluation Enfant Douleur)**

➤ L'échelle HEDEN (Hétéro-Evaluation Douleur ENfant), version simplifiée de l'échelle DEGR (Douleur Enfant Gustave Roussy) [55]

Elle est utilisable à partir de 2 ans et permet d'évaluer les douleurs prolongées de l'enfant en atonie psychomotrice. Elle est composée de 5 items, cotés de 0 à 2. Le score total est sur 10. Une douleur modérée correspond à un score de 2 sur 10, une douleur intense à un score de 4 sur 10. (Annexe 5)

				Cotation Date :		
Signes de douleur	0	1	2			
Plaintes somatiques (EVD)	Aucune	Se plaint d'avoir mal	Plainte avec geignements, cris ou sanglots, ou supplication			
Intérêt pour le monde extérieur (APM)	L'enfant s'intéresse à son environnement	Perte d'enthousiasme, intérêt pour activité en y étant poussé	Inhibition totale, apathie, indifférent et se désintéresse de tout			
Position antalgique (SDD)	L'enfant peut se mettre n'importe comment, aucune position ne lui est désagréable	L'enfant choisit à l'évidence une position antalgique	Recherche sans succès une position antalgique, n'est jamais bien installé			
Lenteur et rareté des mouvements (APM)	Mouvements larges, vifs, rapides, variés	Latence du geste, mouvements restreints, gestes lents et initiatives motrices rares	Enfant comme figé, immobile dans son lit, alors que rien ne l'empêche de bouger			
Contrôle exercé par l'enfant quand on le mobilise (SDD)	Examen et mobilisation sans problème	Demande de "faire attention", protège la zone douloureuse, retient ou guide la main du soignant	Accès impossible à la zone douloureuse ou opposition à toute initiative du soignant pour la mobilisation			
<b>TOTAL</b>						

L'échelle HEDEN, version simplifiée de l'échelle DEGR

## **2.6. PRISE EN CHARGE DE LA CVO [38, 43, 56, 57]**

### **➤ A domicile**

- Des boissons plus abondantes qu'à l'habitude sont recommandées dès la survenue d'une crise douloureuse ;
- Des antalgiques simples associent de façon classique paracétamol, ibuprofène et codéine par voie orale.

En première intention, le paracétamol par voie orale (60mg/kg/jr en 4 prises), si cette première prise est efficace, elle est à renouveler toutes les 6 heures à la dose de 15 mg/kg ou de 500 mg chez l'adolescent de plus de 12 ans ;

En cas de persistance de la douleur après 30 à 45 minutes, l'ibuprofène (10 mg/kg/dose) ou un autre anti-inflammatoire non stéroïdien par voie orale peut être associé au paracétamol. Si cette première prise est efficace, la renouveler toutes les 6 à 8 heures selon la molécule et la forme galénique utilisée, tout en poursuivant le paracétamol.

En cas de persistance de la douleur après 30 à 45 minutes, ou en cas de douleurs intenses d'emblée, la codéine par voie orale (0,5 à 1 mg/kg/dose jusqu'à 30 mg) peut être associée au paracétamol et éventuellement à l'ibuprofène. Si cette première prise est efficace, elle est à renouveler toutes les 6 heures.

En cas de douleurs abdominales, l'ibuprofène est à éviter. Le phloroglucinol en lyophilisat oral est en revanche recommandé.

Si l'enfant ou l'adolescent est insuffisamment soulagé ou si sa douleur est intense d'emblée, une consultation aux urgences est recommandée.

### **➤ En milieu hospitalier**

- prévoir un circuit d'admission rapide, évitant l'attente aux urgences ;
- évaluer la douleur dès l'admission par une échelle visuelle analogique ou l'échelle des visages ou toute autre échelle d'hétéro-évaluation adaptée à l'enfant ;

- installer confortablement l'enfant, l'hydrater de façon rapide, efficace et contrôlée. Car il faut à tout prix diminuer les facteurs de viscosité et d'hémoconcentration source de thromboses d'anoxie et d'acidose. Ainsi il faut rompre le cercle vicieux de la falcification. Il existe principalement 2 voies pour l'hydratation, la voie orale qui est inefficace parce que insuffisante et la voie veineuse à l'aide de solutés glucosés isotoniques 5% équilibrés en électrolytes (Na, K et Ca) à raison de 2,5l/ m<sup>2</sup> /24h ;
- soulager la douleur à l'aide d'antalgiques administrés par paliers en fonction des degrés de douleur, allant du paracétamol aux morphiniques (**tableau I**).

**Palier I :** non opioïdes pour des douleurs légères à modérées

- paracétamol intraveineuse (IV) : 15 mg/kg toutes les 6 heures ;
- ibuprofène : 10 mg/kg/dose ;
- ou kétoprofène, en intraveineuse lente, 1 mg/kg toutes les 8 heures.

**Palier II :** opioïdes faibles pour les douleurs modérées à sévères

- codéine : 0,5 à 1 mg/kg/dose ou 2-5mg/kg/j sans dépasser 30 mg
- ou Tramadol (AMM dès 3 ans) : 1 à 2 mg/kg, 3 ou 4 fois /24h, sans dépasser 8mg/kg/24h

**Palier III :** opioïdes forts pour les douleurs intenses

- morphine

Son administration se fait soit par voie orale (en l'absence de vomissements), soit par voie intraveineuse (IV).

Compte tenu des risques d'hypoventilation en cas de surdosage, un traitement par morphine IV impose :

- une surveillance clinique constante de la SaO<sub>2</sub>
- la disponibilité de naloxone.
- une réévaluation toutes les 20 à 30 minutes, de la douleur, du degré de sédation et de la fréquence respiratoire.

## **Morphine per os**

Pour l'utilisation de la morphine par voie orale, il est recommandé : une dose de charge de 0,4 à 0,5 mg/kg sans dépasser 20 mg de morphine à LI (comprimés ou sirop) ; une titration avec 0,2 ou 0,4 mg/kg de morphine à LI toutes les 30 minutes jusqu'à soulagement de la douleur, sauf en cas de sédation excessive ; puis un relais par morphine à LP, 2 à 5 mg/kg/24 h, avec des interposés de 0,2 à 0,3 mg/kg de morphine à LI toutes les 2 à 4 heures si l'enfant n'est pas soulagé.

## **Morphine IntraVeineuse**

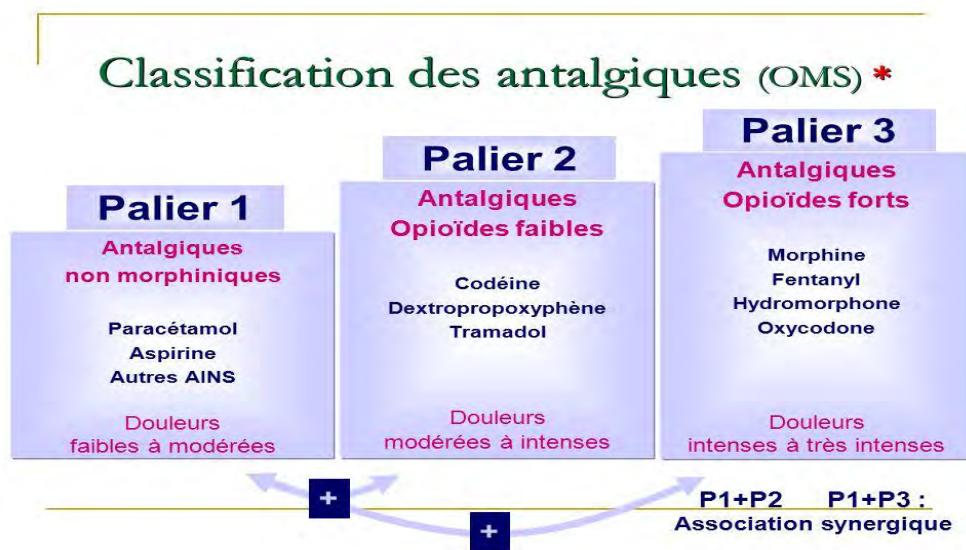
Pour l'utilisation de la morphine par voie intraveineuse, il est recommandé :

- une dose de charge de 0,1 mg/kg en IV lente (30 secondes minimum) sans dépasser 5 mg ;
- une titration : 0,025 mg/kg en IV, toutes les 5 minutes jusqu'au soulagement de la douleur, sauf en cas de sédation excessive ;
- puis un relais : soit par voie IV continue (1 mg/kg/24 h, posologie moyenne à réévaluer régulièrement), soit par PCA (Analgésie contrôlée par le patient) comportant de bolus de 0,03 à 0,05 mg/kg avec un intervalle minimal de 7 minutes et un débit de base à discuter d'environ 0,02 mg/kg/h. En l'absence de débit de base, considérer de bolus d'au moins 0,04 mg/kg).

Les effets indésirables de la morphine sont traités ou prévenus par :

- l'administration systématique de laxatifs
- l'utilisation de naloxone en cas de prurit, de rétention d'urine, de nausées ou de vomissements, soit par voie IV continue sur 24 heures (0,5 à 1 µg/kg/h), soit en injection unique à la dose de (1 µg/kg en bolus) à renouveler si besoin.

**Tableau I:** Classification des antalgiques par pallier selon l'OMS [10]



## **DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL**

## **1. METHODOLOGIE**

### **1.1. OBJECTIF**

Cette étude avait pour objectif général d'étudier les caractéristiques de la crise vaso-occlusive (CVO) chez les patients drépanocytaires, au sein de l'Unité de Soins Ambulatoires pour Enfants et Adolescents Drépanocytaire (USAD) nouvellement mise en place au Centre Hospitalier National d'enfants Albert Royer de Dakar (CHNEAR).

Les objectifs spécifiques sont d'évaluer :

- l'intensité de la douleur dans la crise vaso-occlusive, à l'aide d'échelles appropriées (échelle visuelle analogique EVA dans notre étude)
- la qualité de la prise en charge de la crise vaso-occlusive chez le patient drépanocytaire suivi à l'USAD.

## **1.2. PATIENTS ET METHODES**

### **1.2.1. Cadre d'étude**

Notre étude s'est déroulée à l'Unité de Soins Ambulatoires pour Enfants et Adolescents Drépanocytaires (USAD) du Centre Hospitalier National d'Enfant Albert Royer (CHNEAR) de Dakar. Le CHNEAR construit en 1982 est une des structures de référence en pédiatrie et dans la prise en charge de la drépanocytose depuis 1991.

L'hôpital est doté d'une Unité de Soins Ambulatoires pour Enfants et Adolescents Drépanocytaires (USAD), financée par l'état du Sénégal et le gouvernement Prince de Monaco à travers la Direction de la Coopération Internationale (DCI). Cette unité est fonctionnelle depuis le 2 Janvier 2017 et a été inaugurée le 10 Mai 2017. Son objectif est d'améliorer la prise en charge de la drépanocytose chez les enfants et adolescents. A ce jour, 2569 patients drépanocytaires sont suivis.

L'USAD dispose de :

- cinq salles de consultation dont une pour les urgences et une pour les spécialités;
- un hôpital de jour d'une capacité d'accueil de 15 lits ;

- des salles de soins et de prélèvement ;
- un laboratoire polyvalent ;
- une salle pour assistant social et association de patients ;
- une salle polyvalente pour Information Education Communication (IEC) ;
- un espace ludique pour les enfants.

Le personnel est constitué de 3 pédiatres, 2 puériculteurs, une sage-femme, une assistante infirmière, une secrétaire, un garçon de salle, un agent de sécurité et 4 agents de nettoiement.

Un biologiste et un technicien de laboratoire assurent le fonctionnement du laboratoire polyvalent sous la responsabilité du chef de service du laboratoire de l'hôpital.

L'USAD fonctionne de 8h à 17h et reçoit les enfants et adolescents drépanocytaires suivis au CHNEAR.

### **1.2.2. Type et période d'étude**

Il s'agissait d'une étude prospective et analytique qui s'est déroulée sur 2 mois (du 01 septembre au 31 octobre 2017).

### **1.2.3. Population d'étude**

Elle était constituée de tous les patients drépanocytaires suivis à l'USAD depuis son fonctionnement jusqu'à la date de démarrage de l'étude (2117 patients).

### **1.2.4. Echantillon**

Notre échantillon était composé de 54 patients reçus consécutivement en urgence à l'USAD pour des crises vaso-occlusives.

### **1.2.5. Critères d'inclusion**

Dans notre étude nous avons inclu :

- patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs suivis à l'USAD durant la période d'étude ;
- patients reçus à l'USAD pour CVO ;
- patients âgés de plus de 6 ans.

#### **1.2.6. Critères de non inclusion**

Dans notre étude ont été exclus :

- patients drépanocytaires reçus pour CVO en dehors de la période d'étude ;
- patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs non suivis à l'USAD ;
- patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs reçus pour CVO à la consultation externe ou au service de garde de l'hôpital ;
- patients porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs reçus à l'USAD pour CVO et âgés de moins de 6 ans.

#### **1.2.5. Collecte des données**

Les données ont été recueillies sur des fiches d'enquête préétablies après consentement verbal des parents. Elles comportaient :

Les données sociodémographiques :

- l'âge du patient : plus de 6 ans nous permettant d'utiliser l'échelle visuelle analogique (EVA) qui est la plus facile et la plus simple à comprendre ;
- le sexe du patient ;
- l'adresse du patient ;
- le niveau d'étude du patient ;
- la profession des pères ;
- le niveau d'instruction des mères : premières répondantes des patients, reçoivent après consultation les conseils pour utilisation de médicament, de prévention etc. ...

## Les caractéristiques de la maladie drépanocytaire

- le génotype ;
- taux d'hémoglobine de base qui correspond au taux le plus constant sur l'hémogramme effectué en période de stabilité clinique
- les circonstances de découverte
- l'âge au début des signes de la drépanocytose
- l'âge au diagnostic de la drépanocytose
- l'âge au début du suivi
- le nombre de CVO depuis le début du suivi et en 2016 (la durée n'avait pas été déterminée)
- le nombre de transfusion sanguine depuis le début du suivi et en 2016
- le nombre d'hospitalisation depuis le début du suivi et en 2016
- complications aigues
- complications chroniques
- vaccination

## Les caractéristiques de la crise vaso-occlusive en cours et à sa prise en charge

- siège de la douleur
- durée de l'épisode douloureux
- facteurs déclenchants
- signes associés
- antalgique prise à domicile
- délai d'attente entre l'arrivée et la consultation
- délai d'attente entre la consultation et les soins
- délai d'administration du premier antalgique
- évaluation de la douleur par l'échelle visuelle analogique (EVA)
- délai de soulagement de la douleur
- hydratation
- transfusion
- antibiotiques

La saisie des données a été effectuée à l'aide du logiciel Word. L'analyse à partir des logiciels Excel et SPSS (Statistical Package for Social Sciences) version 20.0. Les tableaux et les graphiques sont réalisés sur Word et Excel.

## 2. RESULTATS

Durant notre période d'étude, 729 patients ont été reçus en consultation à l'USAD.

Parmi ces patients, 237 (32,5%) étaient reçus pour une urgence drépanocytaire.

La crise vaso-occlusive (CVO) était l'urgence retrouvée chez 84 patients soit (35,4% des urgences) et (11,5% des consultations).

Les patients présentant une crise vaso-occlusive et ayant plus de 6 ans étaient au nombre de 54. Ils représentaient 64,3% des CVO, 22,8% des urgences drépanocytaires et 7,44% des consultations.

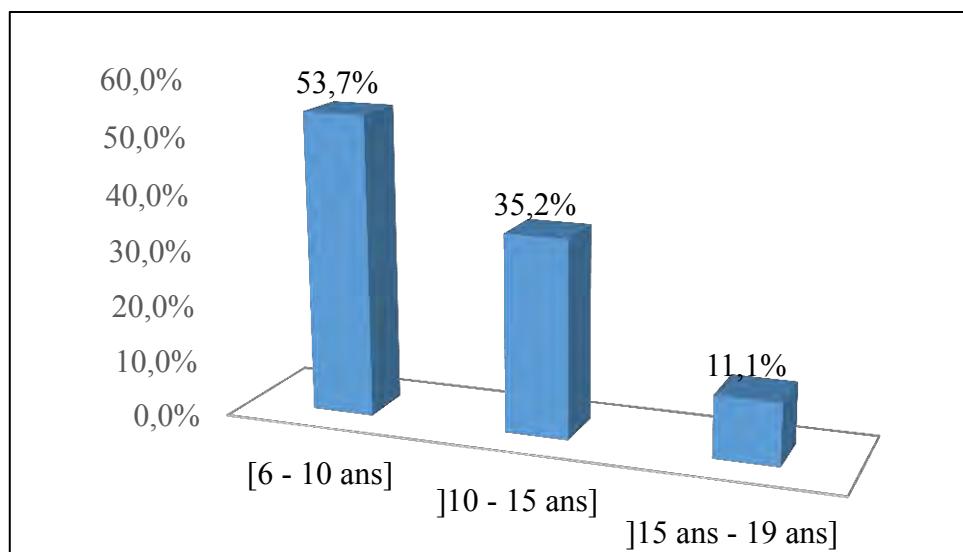
### 2.1. CARACTERISTIQUES SOCIODEMOGRAPHIQUES

#### 2.1.1. Le sexe

Notre échantillon était composé de 28 garçons (51,8%), soit un sex-ratio de 1,07.

#### 2.1.2. L'âge

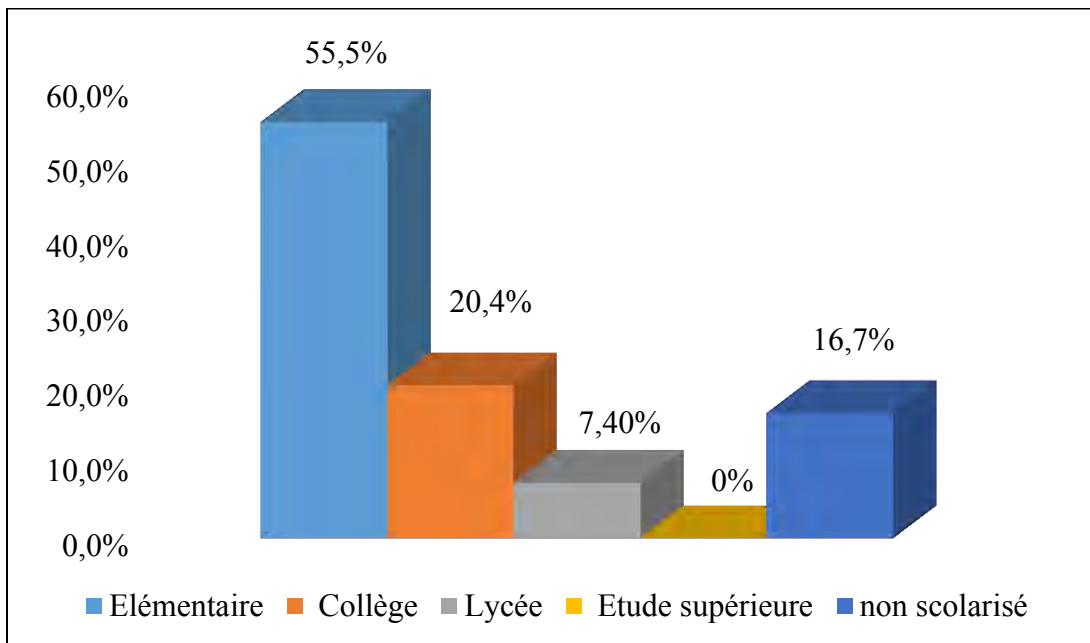
L'âge moyen était de 10,6 ans avec des extrêmes de 6 ans et 19 ans. La figure 13 représente la répartition des patients selon les tranches d'âge.



**Figure 13:** Répartition des patients selon la tranche d'âge.

### 2.1.3. Niveau d'étude des patients

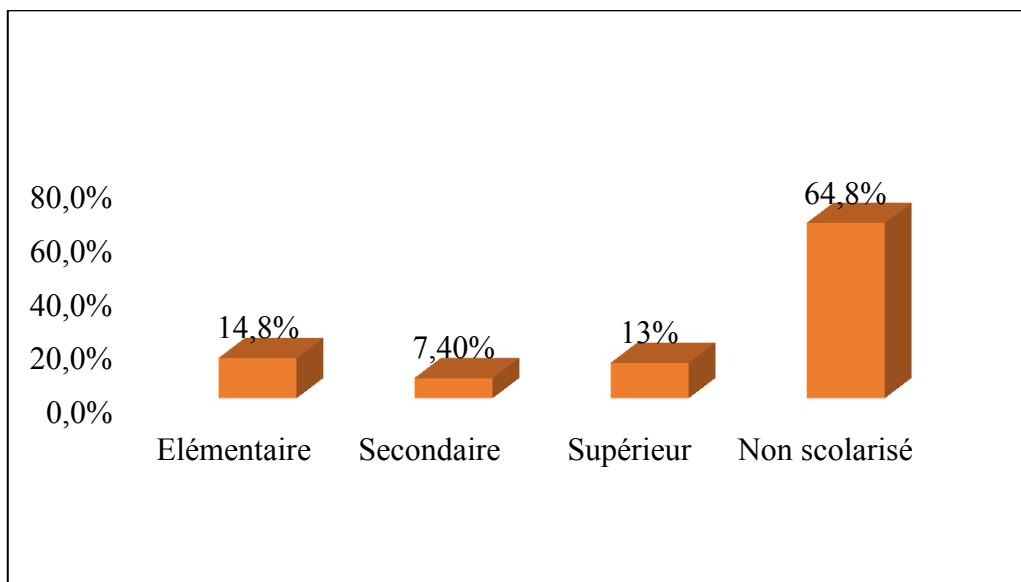
Les patients étaient majoritairement ( $30 = 55,5\%$ ) scolarisés au niveau élémentaire. La figure 14 illustre le niveau d'étude des patients.



**Figure 14:** Niveau d'étude des patients

### 2.1.4. Niveau d'instruction des mères

Chez les parents des patients, 35 mères (64,8%) n'étaient pas scolarisées. La figure 15 représente le niveau d'instruction des mères.



**Figure 15:** Niveau d'instruction des mères

## 2.1.5. Profession du père

Dans notre série, 30 patients (55,6%) avaient un père non salarié.

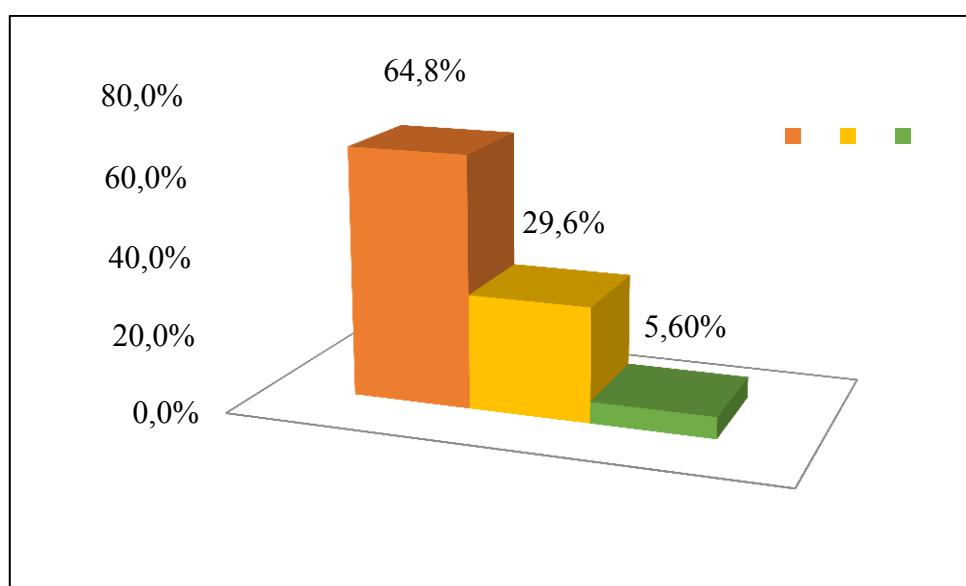
## 2.2. LES CARACTERISTIQUES DE LA MALADIE

### 2.2.1 Type de drépanocytose

Le génotype homozygote SS était retrouvé chez 52 patients (96,3%).

### 2.2.2. Taux d'hémoglobine de base

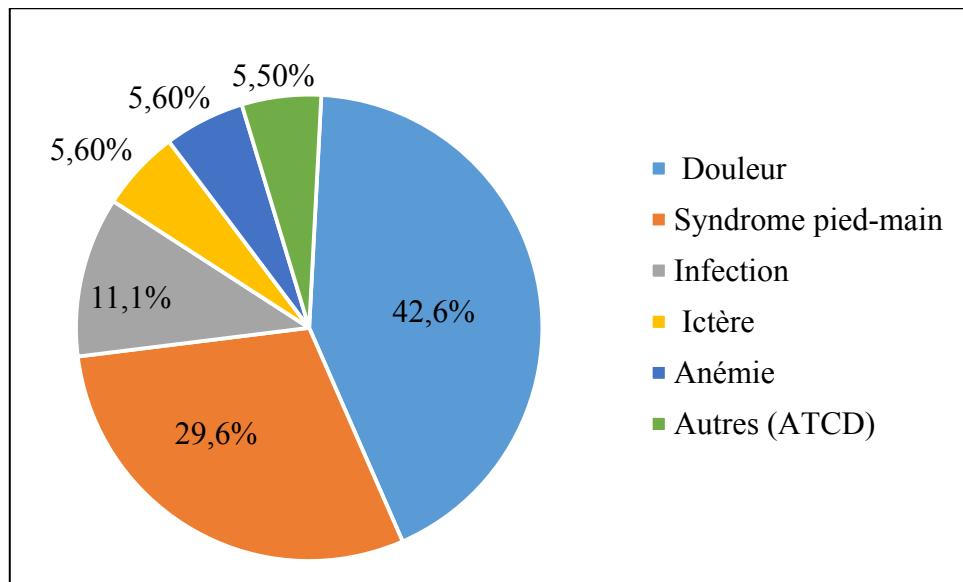
Le taux moyen d'hémoglobine de base était 7,7 g/dl avec des extrêmes de 7 et 10 g/dl. Chez 35 patients (64,8%), ce taux était compris entre 7 et 8 g/dl (figure 16).



**Figure 16:** Taux d'hémoglobine de base

### 2.2.3. Circonstances de découverte

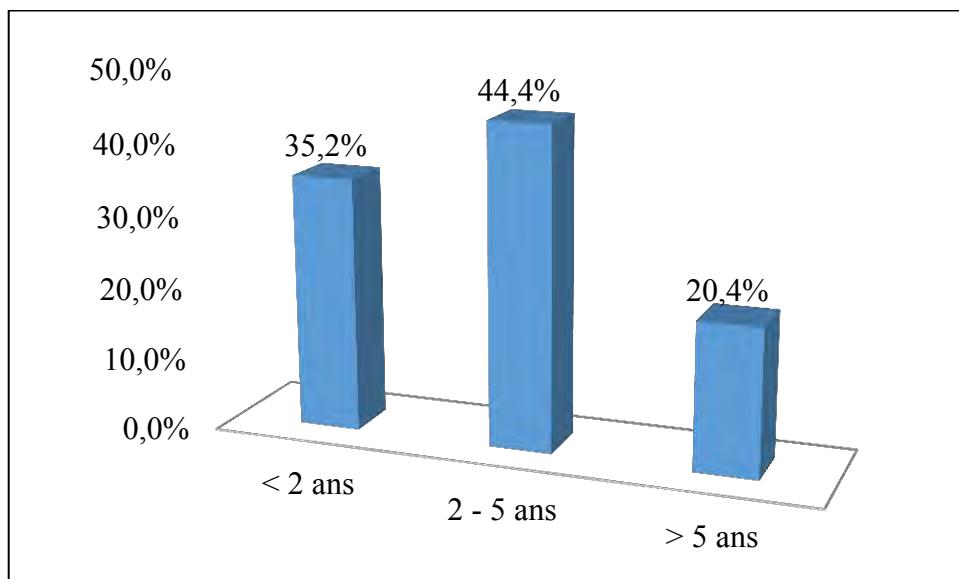
La douleur était la circonstance de découverte de la drépanocytose chez 23 patients (42,6%), avec un syndrome pied – main chez 16 patients (29,6%). La figure 17 représente les circonstances de découverte de la maladie.



**Figure 17 :** Circonstances de découverte de la maladie

#### 2.2.4. Age au début des signes de la drépanocytose

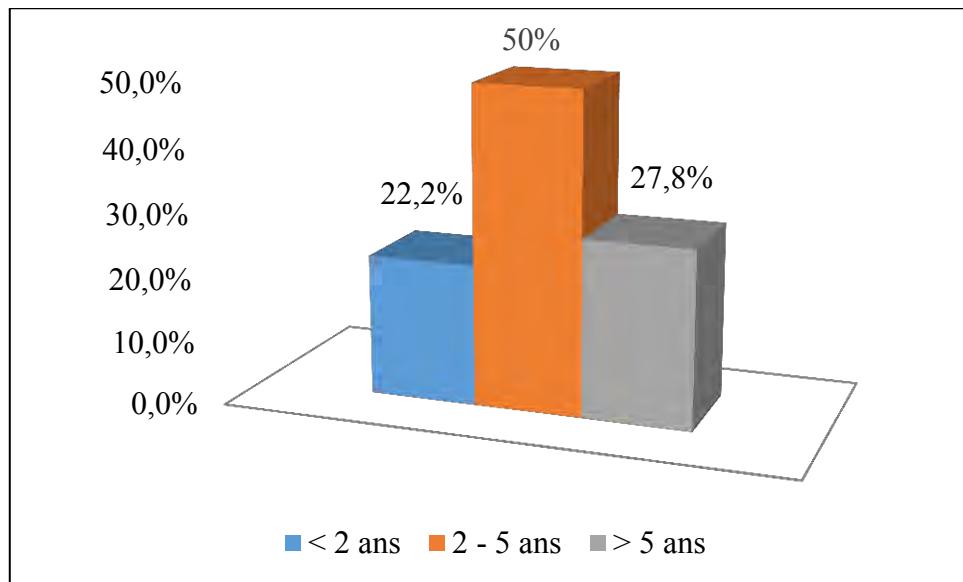
Chez 24 patients (44,4%), les premiers signes de la drépanocytose étaient apparus entre 2 et 5 ans. L'âge au début des signes de la drépanocytose est illustré dans la figure 18.



**Figure 18:** Age de début de la drépanocytose

#### 2.2.5. Age au diagnostic de la drépanocytose

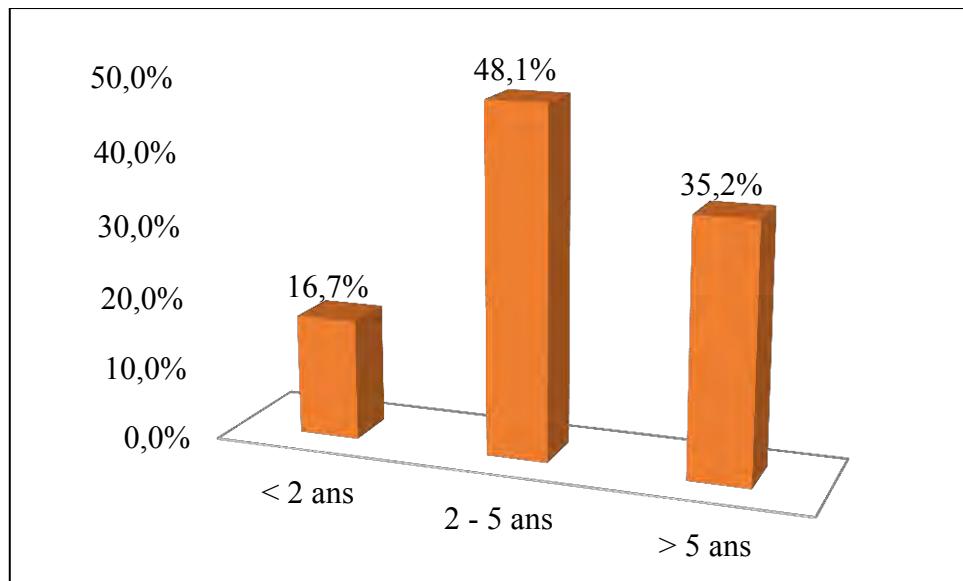
Le diagnostic de la drépanocytose était confirmé par l'électrophorèse de l'hémoglobine entre 2 et 5 ans chez 27 patients (50%) (Figure 19).



**Figure 19:** Age du diagnostic de la drépanocytose

#### 2.2.6. Age au début du suivi de la drépanocytose

Chez 26 patients (48,1%), le suivi avait débuté entre 2 et 5 ans, mais seulement après 5 ans chez plus du 1/3 des patients. La figure 20 représente la répartition des patients selon l'âge au début de leur suivi.



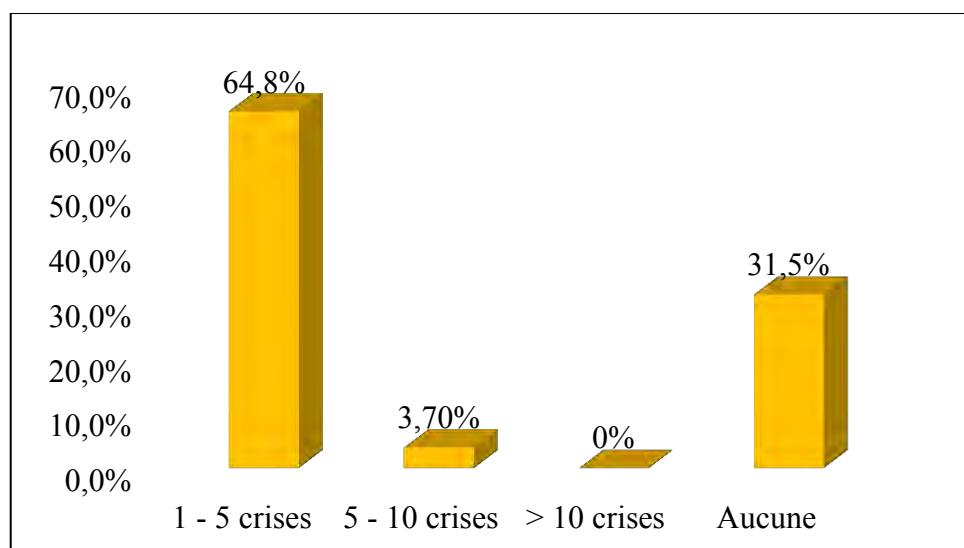
**Figure 20:** Age au début du suivi de la drépanocytose

## **2.2.7. Nombre de CVO depuis le début du suivi**

Chez nos patients, 27 (48,2%) avaient fait 1 à 5 épisodes de crises douloureuses depuis le début de leur suivi, 10 (18,5%) avaient fait 5 à 10 épisodes et 18 (33,3%) avaient fait plus de 10 épisodes de crises.

## **2.2.8. Nombre de CVO durant l'année précédente**

En 2016, 35 patients (64,8%) avaient fait 1 à 5 crises douloureuses. Le nombre de CVO faites par les patients durant l'année 2016 est illustré dans la figure 21



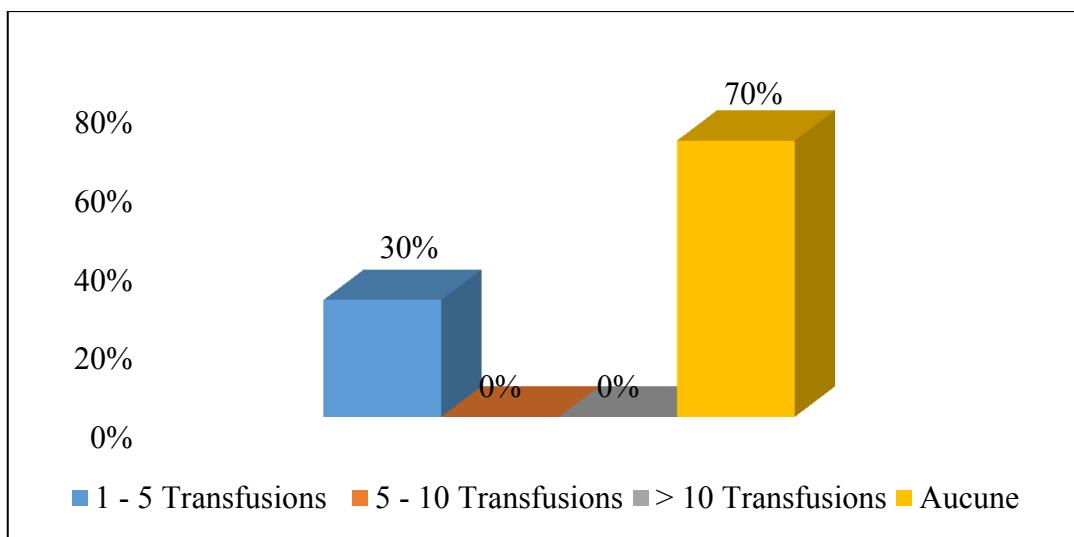
**Figure 21:** Nombre de CVO en 2016

## **2.2.9. Nombre de transfusion sanguine depuis le début du suivi**

Dans notre travail, 33 patients (61%) étaient transfusés 1-5 fois depuis le début de leur suivi.

## 2.2.10. Nombre de transfusions sanguines durant l'année précédente

En 2016, 16 patients (30%) ont été transfusés 1-5 fois (figure 22).



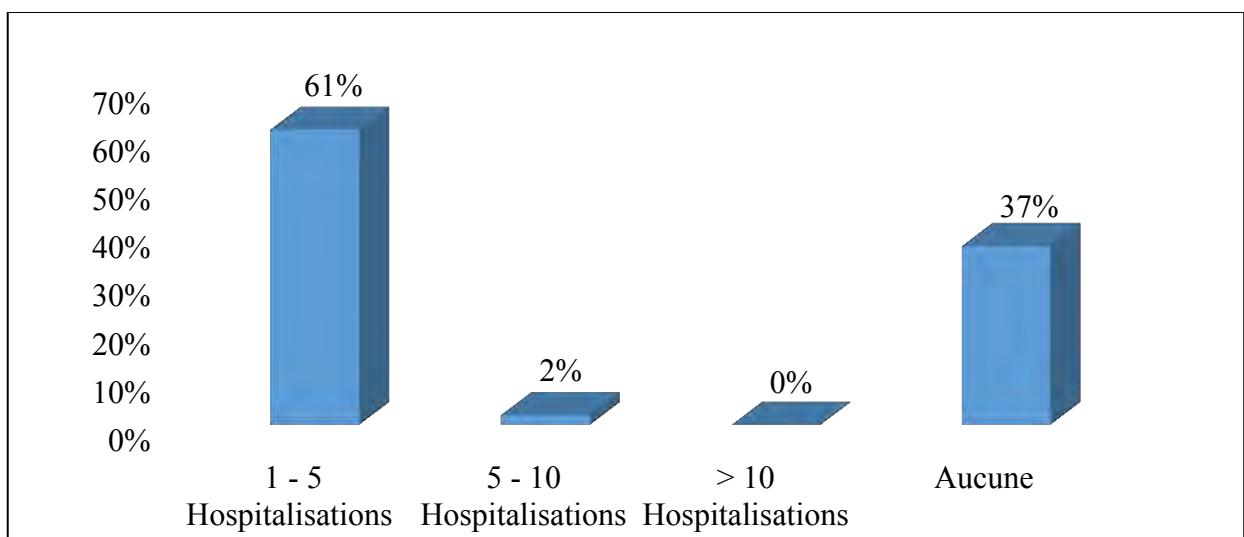
**Figure 22:** Nombre de transfusions en 2016

## 2.2.11. Nombre d'hospitalisations depuis le début du suivi

Chez nos patients, 30 (55,6%) étaient hospitalisés 1 à 5 fois depuis le début de leur suivi.

## 2.2.12. Nombre d'hospitalisations durant l'année précédente

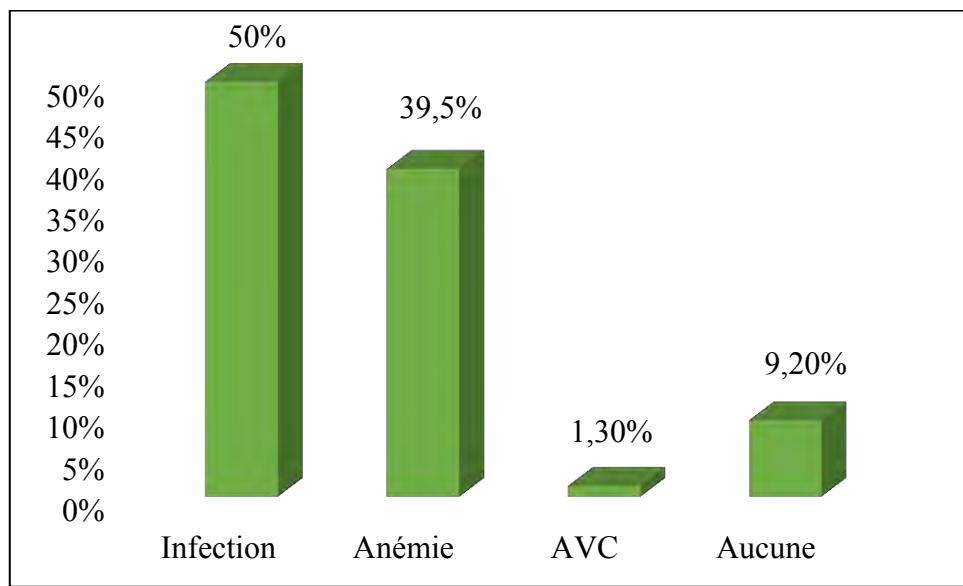
Dans notre étude, 33 patients (61%) étaient hospitalisés 1 à 5 fois en 2016. La figure 23 représente la répartition des patients selon le nombre d'hospitalisations durant l'année 2016.



**Figure 23:** Nombre d'hospitalisations en 2016

## **2.2.13. Complications aiguës**

Une infection était retrouvée chez 50% des patients (figure 24).



**Figure 24:** Complications aiguës

## **2.2.14. Complications chroniques**

Une complication chronique à type de lithiase vésiculaire était observée chez 3 patients (5,56%).

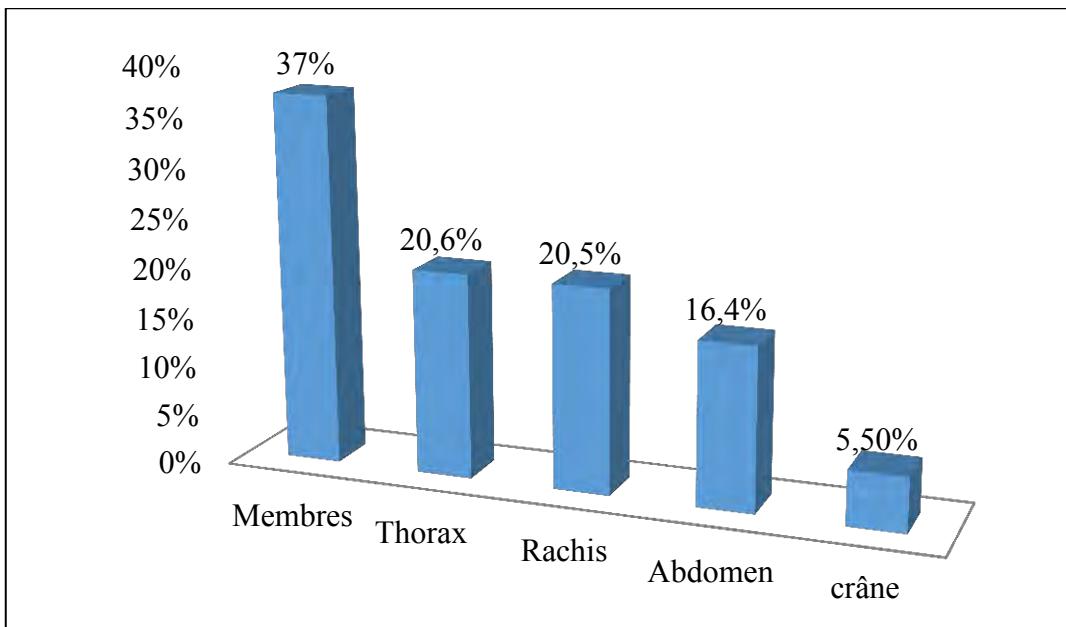
## **2.2.15. Vaccination**

Tous les patients étaient correctement vaccinés selon le Programme Elargie de Vaccination au Sénégal (PEV) et 33 patients (61,1%) avaient reçu les vaccins Anti pneumococcique, Anti méningococcique et Anti typhique.

## **2.3. EPISODES DE CVO EN COURS**

### **2.3.1. Siège de la douleur**

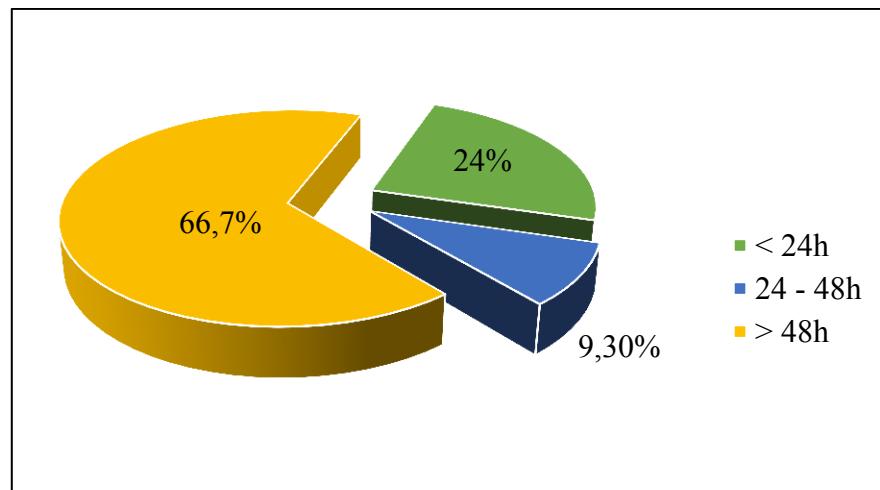
La douleur était localisée au niveau des membres chez 37% des patients. La topographie de la douleur est illustrée dans la figure 25.



**Figure 25:** Topographie de la douleur

### 2.3.2. Durée de l'épisode douloureux avant la consultation

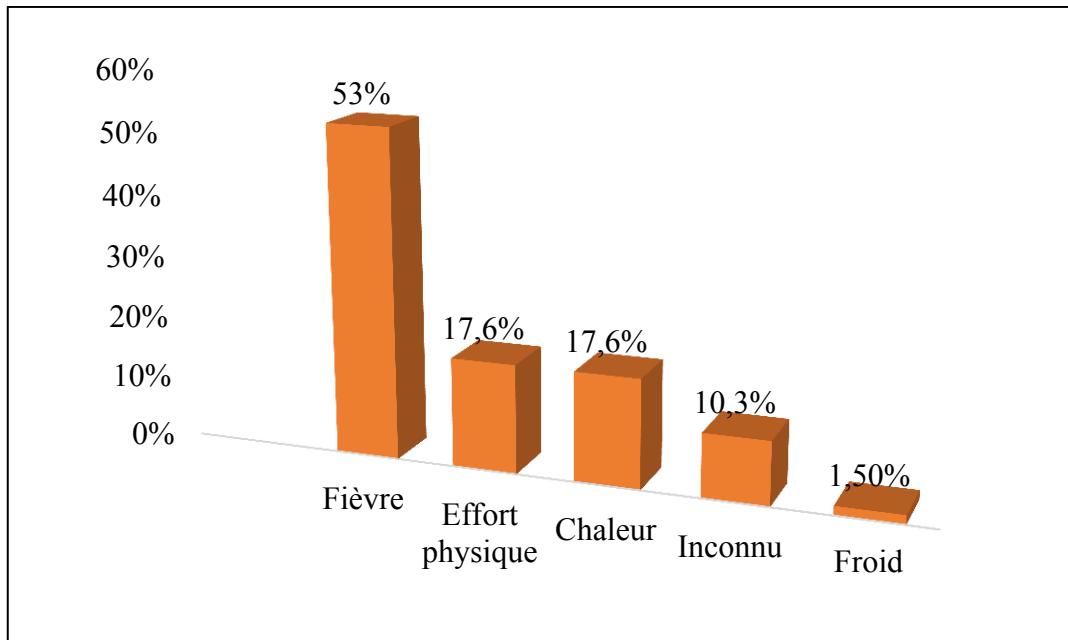
Chez 36 patients (66,7%), l'épisode douloureux avait débuté depuis plus de 48h avant la consultation. La figure 26 représente la répartition des patients selon la durée de l'épisode douloureux avant la consultation.



**Figure 26:** Durée de l'épisode douloureux avant la consultation

### 2.3.3. Facteurs déclenchants

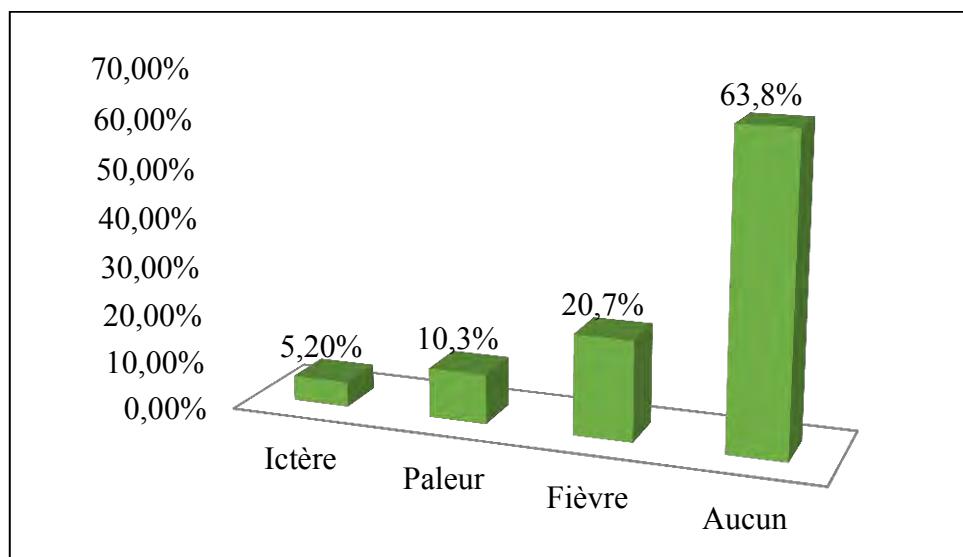
La fièvre était le facteur déclenchant de la CVO chez 53% des patients. Cette fièvre avait débuté avant l'apparition de la crise et était due à la présence d'une infection (figure 27).



**Figure 27:** Principaux facteurs déclencheurs de la CVO

### 2.3.4. Signes associés à la CVO

Une fièvre était secondairement observée après l'installation de la CVO chez 20,7% de nos patients. Elle était due à la présence de phénomènes inflammatoires. Les signes associés à la CVO sont illustrés dans la figure 28.

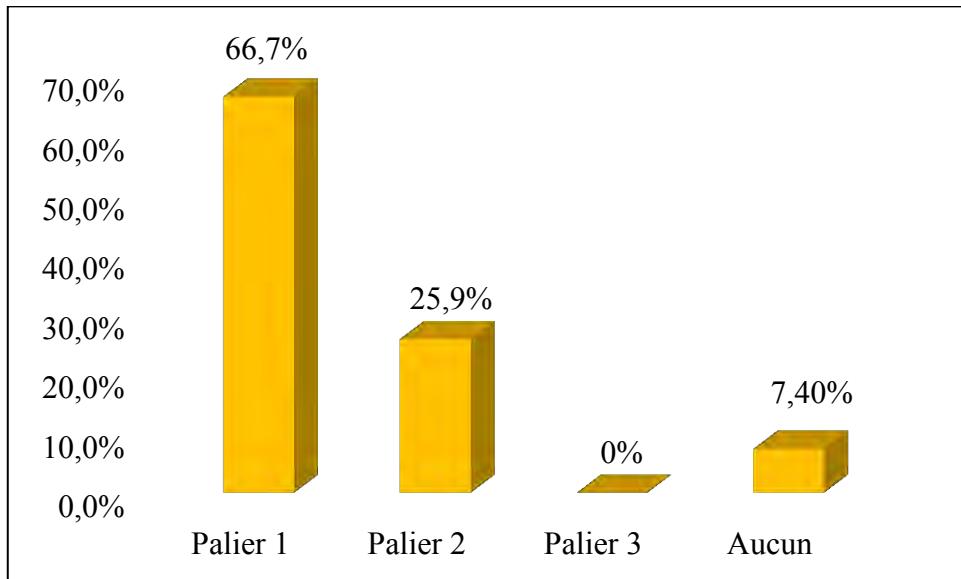


**Figure 28:** Signes associés à la CVO

## 2.4. LA PRISE EN CHARGE

### 2.4.1. Prise en charge à domicile

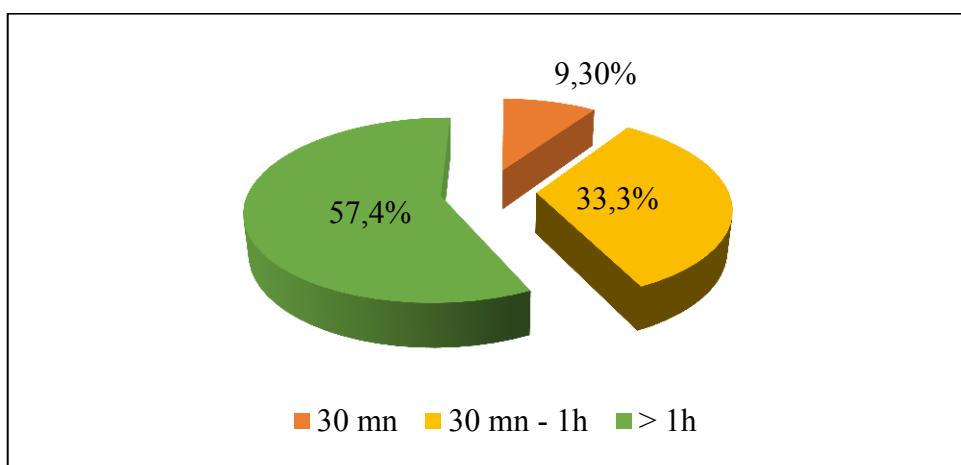
A domicile (avant la consultation), 36 patients (66,7%) avaient reçu un antalgique du palier 1 et 14 (25,9%) avaient reçu un antalgique de palier 2. La figure 29 représente la répartition des patients selon la prise en charge à domicile.



**Figure 29:** Prise en charge de la douleur à domicile

### 2.4.2. Délai d'attente entre l'arrivée à l'USAD et la consultation

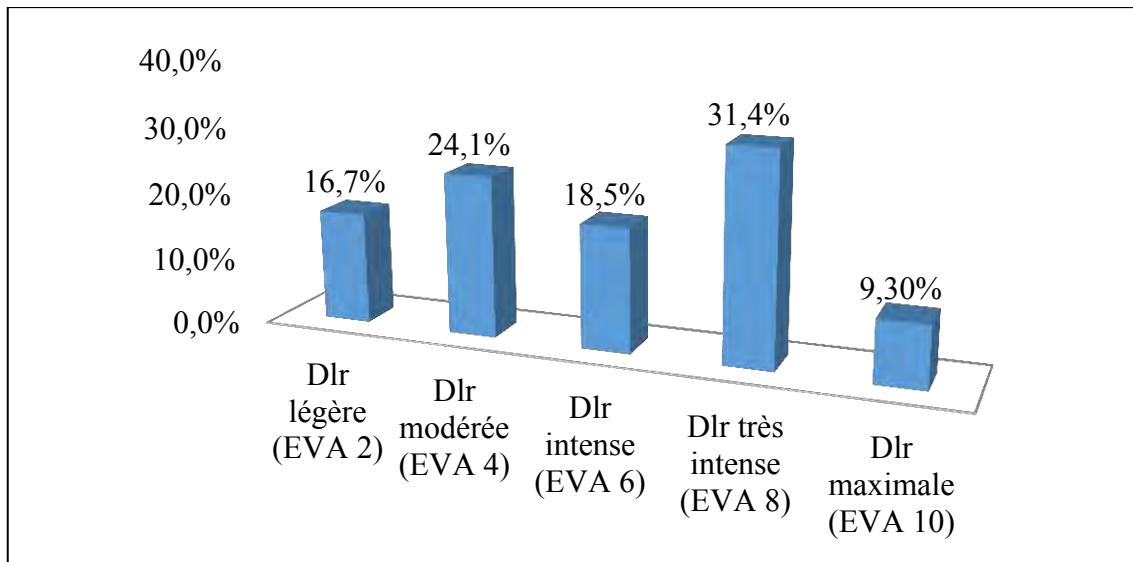
Le délai d'attente entre l'arrivée à l'USAD et la consultation était de 30 mn pour 5 patients (9,3%). Ainsi, 31 patients (57,4%) étaient vus en consultation plus d'une heure après leur arrivée et 18 patients (33,3%) avaient un délai d'attente de 30mn à 1h (figure 30).



**Figure 30:** Délai d'attente entre l'arrivée à l'USAD et la consultation

#### **2.4.3. Evaluation de l'intensité de la douleur par l'Echelle Visuelle Analogique (EVA) à l'admission**

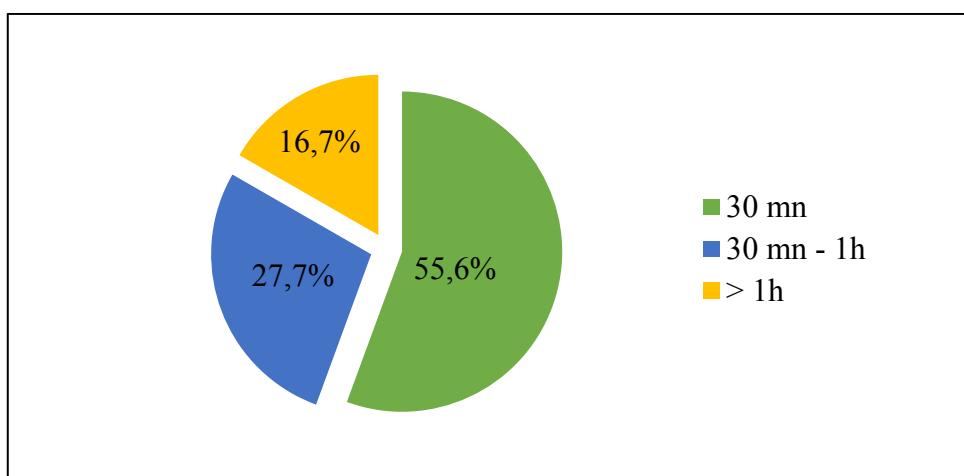
L'intensité de la douleur a été évaluée chez tous les patients pendant la consultation. L'évaluation de l'intensité de la douleur par **l'Echelle Visuelle Analogique (EVA)** à l'arrivée montrait une intensité à 8/10 chez 17 patients (31,4%) et 10/10 chez 5 patients (9,3%) (Figure 31).



**Figure 31:** Evaluation de l'intensité de la douleur à l'admission

#### **2.4.4. Délai d'attente entre la consultation et les soins**

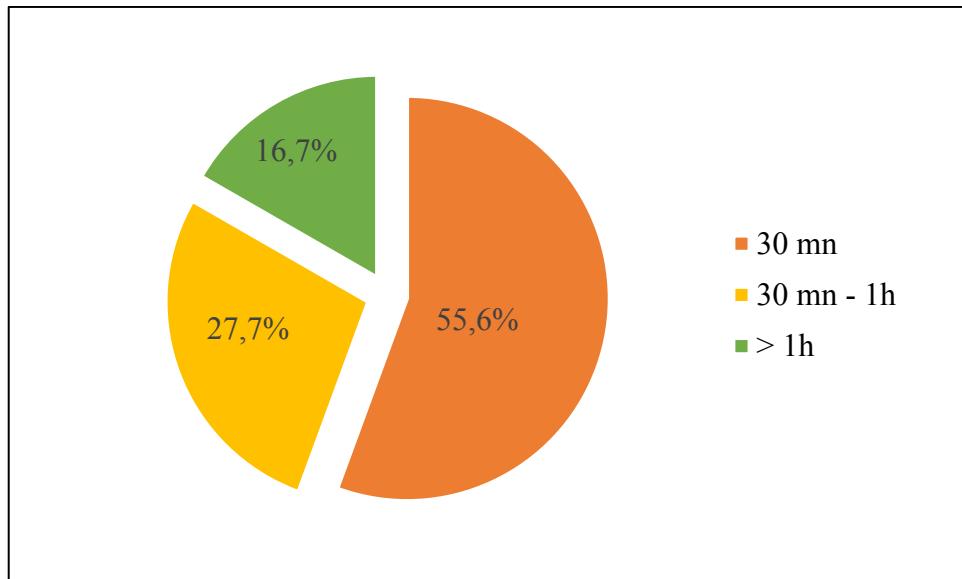
Les soins étaient administrés dans les 30 mn suivant la consultation chez 30 patients (55,6%). La figure 32 représente la répartition des patients selon le délai d'attente entre la consultation et les soins.



**Figure 32:** Délai entre la consultation et les soins

#### 2.4.5. Délai d'administration du premier antalgique

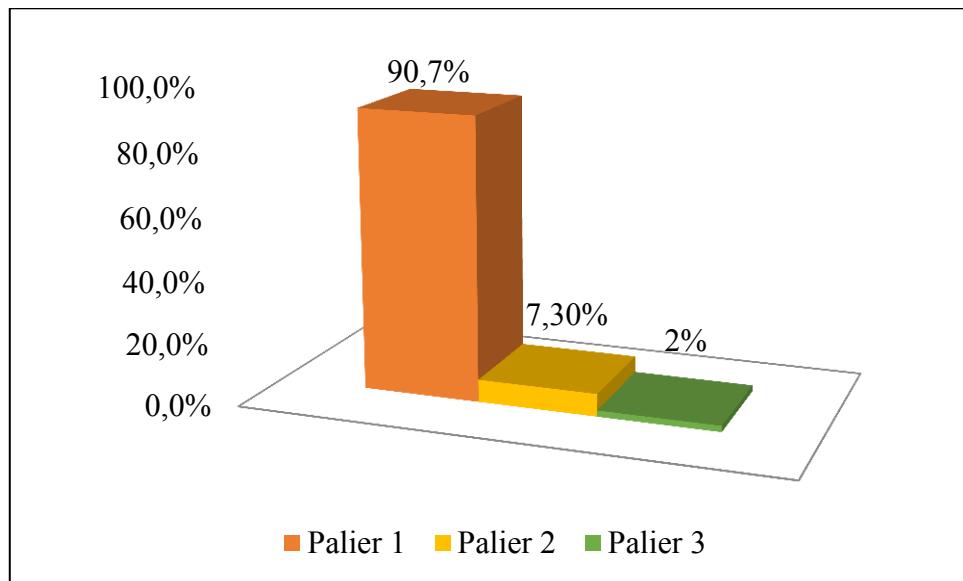
Chez 55,6% des patients, le premier antalgique était administré dans les 30mn suivant leur consultation. Le délai d'administration du premier antalgique est illustré dans la figure 33.



**Figure 33:** Délai d'administration du premier antalgique

#### 2.4.6. Type d'antalgique administré

Un antalgique du palier 1 était utilisé chez 49 patients (90,7%), le palier 2 chez 4 patients (7,3%) et un palier 3 chez 1 patient (2%) (Figure 34).



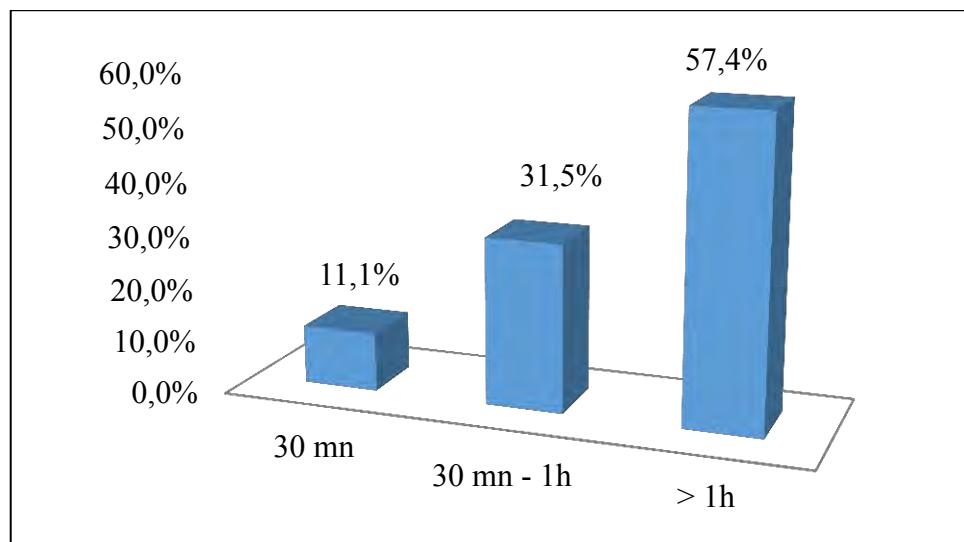
**Figure 34:** Type d'antalgique administré

#### **2.4.7. Hydratation**

L'hydratation par voie intraveineuse était appliquée chez tous les patients.

#### **2.4.8. Délai de soulagement de la douleur**

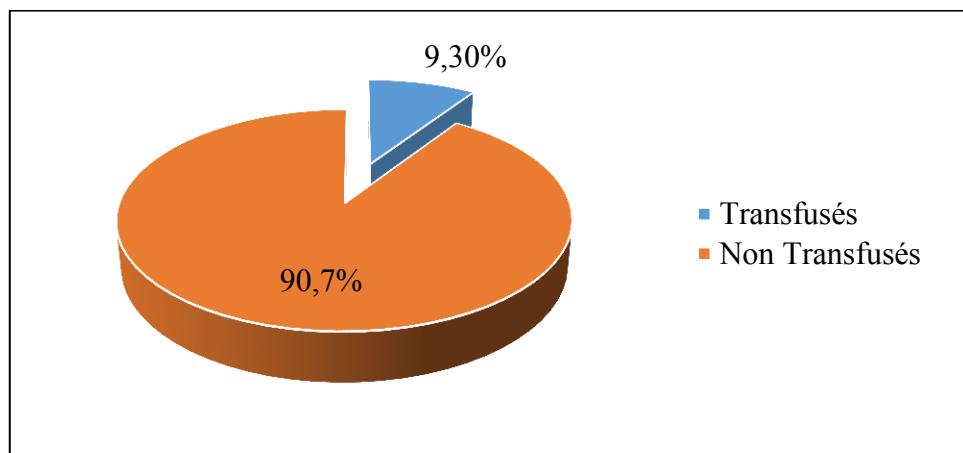
Chez 31 patients (57,4%), la douleur était toujours présente plus d'une heure après l'administration du premier antalgique. Le délai de soulagement de la douleur est illustré dans la figure 35.



**Figure 35:** Délai de sédation de la douleur

#### **2.4.9. Transfusion sanguine**

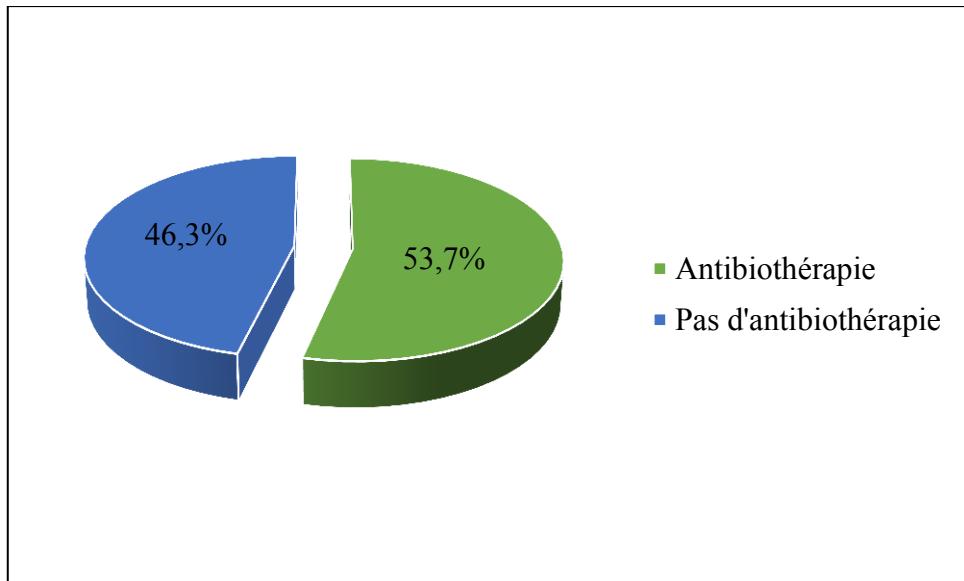
Dans notre série, 5 patients (9,30%) étaient transfusés. La figure 36 représente la répartition des patients selon l'indication transfusionnelle.



**Figure 36:** Indication transfusionnelle chez les patients

#### **2.4.10. Antibiothérapie**

Chez nos patients, 53,7% étaient mis sous antibiothérapie (figure 37).



**Figure 37:** Antibiothérapie

### **3. DISCUSSION**

#### **3.1. DONNEES SOCIODEMOGRAPHIQUES**

Durant notre période d'étude, 729 patients ont été reçus en consultation à l'USAD.

Parmi ces patients, 237 (32,5%) étaient reçus pour une urgence drépanocytaire.

La crise vaso-occlusive (CVO) était l'urgence retrouvée chez 84 patients (quel que soit l'âge) et représentait 35,4% des urgences et 11,5% des consultations.

Pour notre étude, 54 patients reçus pour crise vaso-occlusive ont été recrutés. Ces patients représentaient 64,3% des CVO, 22,8% des urgences drépanocytaires et 7,44% des consultations. Ce taux est inférieur à ceux retrouvés dans la littérature [59, 60, 79]. Ceci pourrait être en rapport avec la différence de période de l'étude et le critère âge de nos patients.

Nous avons observé une légère prédominance masculine (51,8%). Résultat comparable à ceux de Boiro et al, Mabiala et al au Congo et Mbika à Brazzaville [58 - 60]. Cependant, une prédominance féminine était rapportée par AGBEKO et al au Togo et DOUAMBA et al au Burkina Faso [61, 62].

L'âge moyen des patients était de 10,6 ans, avec une prédominance de la tranche d'âge 6 - 10 ans (53,7%). Thuilliez et al avait retrouvé dans sa série au Gabon que 36,9% des patients appartenaient à cette tranche d'âge. Ce taux un peu plus bas est lié au fait que son étude n'était pas sélectif [63]. Plus de la moitié des enfants de notre série (55,6%) étaient scolarisés au niveau élémentaire. Ce qui s'explique par le jeune âge de nos patients. Toutefois, un retard scolaire est fréquemment observé chez les drépanocytaires, dû à un absentéisme lié aux hospitalisations multiples pouvant retarder l'apprentissage des enfants [59]. Des taux de retard scolaire beaucoup plus élevés ont été retrouvés dans d'autres études à Libreville (83%) et à Brazzaville (60%) [63, 64].

Le statut socioprofessionnel des parents permet d'apprécier le niveau de vie des familles. Dans notre étude, 64,8% des mères n'étaient pas scolarisées et plus de la moitié des pères (55,6 %) étaient non-salariés. Ces résultats nous permettant de

mesurer le poids du bas niveau socioéconomique des parents sur la qualité de prise en charge des patients.

### **3.2 LES CARACTERISTIQUES DE LA MALADIE**

Le génotype homozygote SS était le plus fréquent chez nos patients (96,3%), comme rapporté par Diagne et al et Mabiala et al [59, 64]. Les autres génotypes (S $\beta$ -thalassémie et SC) étaient relativement rares. La rareté des formes SC et S $\beta$ -thalassémie étant en faveur d'une faible prévalence de l'hémoglobine C et de la  $\beta$ -thalassémie au Sénégal [64, 65]. Aussi, l'hémoglobine C ne falciforme pas donc ne favorise pas la survenue des crises vaso-occlusives. Cependant, en Île de France, le profil génotypique était légèrement différent, avec 75% de formes SS, 8% de S $\beta$ -thalassémie [66].

En ce qui concerne l'hémoglobine de base, le taux moyen d'hémoglobine de base dans notre étude était 7,7 g/dl avec des extrêmes de 7 et 10 g/dl. Comme dans la série de Thuilliez et al au Gabon [63], plus de la moitié de nos patients (64,8%) présentaient un taux compris entre 7 et 8 g/dl.

Chez nos patients, les circonstances de découverte de la drépanocytose étaient dominés par la douleur ostéo-articulaires (42,6%) et le syndrome pieds-mains (29,6%), comme rapporté par certains auteurs [59, 67]. Ceci pourrait s'expliquer par le profil vaso-occlusif des patients drépanocytaires et au manque de dépistage néonatal. Néanmoins, d'autres circonstances de découverte ont été rapportées (infections anémie, ictere), souvent liées au manque de programme de dépistage néonatal et de lutte contre de la drépanocytose [62].

Toutefois, le retard au diagnostic de la drépanocytose reste préoccupant. Dans notre série, nous avons constaté que l'âge de début des premiers signes et de la confirmation du diagnostic par l'électrophorèse de l'hémoglobine était compris entre 2 et 5 ans chez 44,4% des patients. Trente- cinq pourcent des patients étaient diagnostiqués avant l'âge de 2 ans, ce résultat se rapprochant de celui de Diagne et al [64]. Le retard au diagnostic s'explique par le fait que l'électrophorèse de l'hémoglobine est un examen difficile d'accès aux parents à niveau

socioéconomique bas, car il est coûteux et pas disponible dans toutes les structures de santé.

Chez 48,1% des patients, le suivi avait débuté entre 2 et 5 ans. Durant l'année précédente (2016), 64,8% des patients avaient fait 1 à 5 crises douloureuses, 30% ont été transfusés une à 5 fois et 61,1% des patients étaient hospitalisés 1 à 5 fois dans l'année. Ce résultat témoigne d'un manque d'échange suffisant entre les médecins et les parents, d'un défaut de communication information et éducation sur la drépanocytose, ou alors d'une difficulté de compréhension de la maladie par les parents qui sont en majorité non instruits.

En effet, le suivi bien conduit d'un enfant drépanocytaire permet d'agir de façon précoce face aux différentes complications de la maladie. Les infections sont décrites dans la littérature comme la première cause de morbidité et de mortalité chez les enfants drépanocytaires, surtout de moins de 5 ans [61, 68, 69, 70]. Il est bien établi que la grande susceptibilité des enfants atteints de syndromes drépanocytaires majeurs aux infections bactériennes est en partie liée à l'asplénie fonctionnelle [36, 62]. Dans notre étude elles représentaient 50% des complications aiguës contre 55% dans la série de Boiro [59], 41,8% dans celle de Mbika et al [60] et 21,8% dans celle de Douamba et al [62]. Tout de même, 5,56% de nos patients ont présenté une lithiase biliaire prévalence relativement faible s'expliquant par le fait que l'étude était réalisée en situation d'urgence.

Tous les patients étaient correctement vaccinés selon le Programme Elargie de vaccination (PEV) Sénégal. Cependant il existe d'autres vaccins hors PEV préconisés pour la prévention des infections dues aux pneumocoques, méningocoques et salmonelles. Ce sont les vaccins anti pneumococcique, anti méningococcique et anti typhique, qui avaient été réalisés par 61,1% de nos patients. Des proportions beaucoup plus faibles ont été retrouvées par Agbeko et al au Togo [61] et Ayeroue et al à Ouagadougou [71], respectivement 8% et 10,7% où ils incriminaient l'inaccessibilité financière des vaccins hors PEV aux populations.

### **3.3 EPISODE DE CVO EN COURS**

La crise vaso-occlusive est l'évènement aigu le plus fréquent chez l'enfant drépanocytaire et le principal symptôme est la douleur de sièges multiples. Dans notre étude, le siège était essentiellement osseux: membres 37%, rachis 20,5% et thorax 20,6%. Elle siégeait au niveau abdominal chez 16,4% des patients. La prédominance osseuse s'explique par le fait que nos patients sont des enfants en pleine croissance, avec une bonne vascularisation osseuse. Ce résultat est différent de celui de Mbika et al à Brazzaville (55% osseuses et 30% abdominales) qui avait réalisé une étude rétrospective et analytique d'une durée de 7mois portée sur les dossiers des enfants drépanocytaires homozygotes hospitalisés, ayant présentés une CVO [60]. Ceci pouvant expliquer les différences entre nos études et le fait que l'haplotype Sénégal soit relativement tolérée.

Chez 66,7% de nos patients, l'épisode douloureux avait débuté depuis plus de 48h avant la consultation. Ce fait pourrait s'expliquer en partie par l'éducation thérapeutique des patients. En effet, en cas de CVO, il leur est conseillé d'administrer des antalgiques de palier I à domicile, sans dépasser 48 heures. Dans la série de Douamba et al au Burkina Faso le délai de consultation était de 3 à 4 jours et était corrélé au bas niveau socioéconomique des parents [62]. Certains parents préfèrent continuer les antalgiques à domicile, même en l'absence d'amélioration de la douleur, pour éviter certaines dépenses : ticket de transport, de consultation et d'hospitalisation éventuelle. Ces situations aggravent la CVO et majorent les risques de complications.

Dans notre étude, la fièvre était le principal facteur déclenchant de la CVO (53%). En fait, la fièvre peut être en rapport avec des phénomènes inflammatoires au cours de la CVO ou être le signe d'une infection déclenchant ou compliquant cette CVO. Dans d'autres travaux, les principaux facteurs déclenchant étaient l'infection, l'exercice physique intense, le froid, l'altitude [42, 61, 66].

### **3.4. LA PRISE EN CHARGE**

La douleur au cours de la CVO est secondaire à un mécanisme physiopathologique d'ischémie, responsable de sa double composante nociceptive et inflammatoire [69, 72]. Sa PEC est une urgence thérapeutique, basée sur des recommandations scientifiques validées [72, 73]. Dès l'arrivée du patient, la douleur doit être évaluée en privilégiant les échelles d'auto évaluations ou d'hétéro-évaluations en fonction de l'âge de l'enfant [74] et les traitements reçus à domicile notifiés [57]. Dans notre série, l'évaluation de l'intensité de la douleur par l'Echelle Visuelle Analogique (EVA) à l'arrivée des patients en urgence montrait une intensité à 8/10 chez 31,5% des patients et 10/10 chez 9,3% des patients. Diakité et al dans son étude au Mali avait retrouvé une douleur intense chez 37,1% des patients [81]. L'utilisation de cette échelle nous a permis d'avoir une approche du degré de souffrance de nos patients. Chez 66,7% des patients, un antalgique du palier 1 (paracétamol et/ou antiinflammatoire) avait été administré à domicile par les parents avant l'arrivée à l'USAD. La persistance d'une douleur très intense chez le tiers de nos patients malgré la prise de l'antalgique de palier 1, s'explique par la prise en charge inadéquate à domicile ou alors par la mauvaise observance thérapeutique par les parents et notre période d'étude en pleine chaleur relevée comme l'un des facteurs déclencheurs des crises.

Selon les recommandations (indicateurs de performances définies pour l'USAD), le traitement en urgence doit être débuté dans les 30 minutes au maximum après l'arrivée des patients [74]. Contrairement à ces recommandations, plus de la moitié de nos patients (57,4%) étaient reçus en consultation plus d'une heure après leur arrivée à l'USAD. Ceci est dû en partie au démarrage tardif de la consultation à l'USAD, aux lenteurs dans le circuit administratif (facturation, caisse) et à l'insuffisance de personnel soignant au sein de l'USAD.

Chez 55,6% des patients, les soins étaient administrés dans les 30 minutes suivant la consultation, (administration du premier antalgique) ceci témoigne d'une bonne coordination des soins. Toutefois, certaines situations peuvent retarder les soins, notamment un problème d'abord veineux.

L'antalgique de pallier 1 (le paracétamol) était administré chez 90,7% de nos patients. Les paliers 2 (tramadol) et 3 (morphine) étaient utilisés respectivement chez 4 patients (7,3%) et 1 patient (2%). Cependant, chez 57,4% des patients, la douleur était toujours présente plus d'une heure après l'administration du premier antalgique, tout simplement parce que chez certains patients, le palier 1 n'était pas adapté pour la prise en charge, car il avait déjà été administré à domicile par les parents mais sans amélioration notée. Diakité dans son étude au Mali retrouvait un délai compris entre 1h et 12h chez 64,3% des patients [81]. Contrairement à nous, Moussavou et al au Gabon avait retrouvé que dans 81,6 % des cas la crise douloureuse avait été calmée par les antalgiques de pallier 1 et dans 18% des cas par le pallier 2 [75]. Cette différence pourrait être liée à l'absence d'évaluation objective de la douleur et des protocoles de prise en charge dans les services ou alors au fait que l'antalgique de palier 1 est le plus disponible et accessible dans les hôpitaux d'où l'intérêt de la disponibilité des antalgiques de palier 2 et 3. En plus chez les enfants, l'anxiété et la peur sont souvent responsables de biais dans l'évaluation de la douleur, comme rapporté par Josset-Raffet et al chez qui, les patients repérés comme difficiles à évaluer par les médecins, avaient un score d'anxiété plus élevé que les autres [76]. Ceci révèle également la dimension psychosociale de la douleur ; les patients doivent être rassurés.

Par ailleurs, dans nos services, l'absence de protocoles validés dans la prise en charge de la douleur drépanocytaire, fait que la douleur est souvent sous-évaluée et mal prise en charge. La douleur liée aux crises vaso-occlusives est souvent difficile à soulager avec le traitement antalgique de pallier 1. C'est pourquoi il est important de bien l'évaluer, afin d'ajuster le traitement antalgique, pour obtenir l'efficacité recherchée. Des études récentes évoquent la possibilité d'une composante neuropathique à ces douleurs difficiles à soulager malgré des traitements antalgiques de pallier 2 ou 3 c'est ainsi que Rasolofo et al rapporte des observations d'enfants drépanocytaires âgés de 6 à 18 ans, hospitalisés pour crises vaso-occlusives, chez lesquels l'utilisation de patchs de lidocaïne 5 % s'est révélée

efficace et bien tolérée, sur des douleurs superficielles réfractaires aux traitements antalgiques habituels [77].

Dans nos services, la prescription d'antalgique de palier II et III reste en deçà des recommandations scientifiques actuelles. En Afrique, la tradition reste encore l'association des antalgiques des paliers I et II de l'OMS. Ce comportement reflète manifestement l'absence de formation sur le PEC de la douleur, et l'utilisation des antalgiques de palier II et III [72].

En dehors des antalgiques, tous les patients avaient reçu une hydratation par voie intraveineuse, conformément aux recommandations internationales comme la Haute Autorité de Santé (HAS) [57, 73]. Certains patients (9,30%) étaient transfusés avec des concentrés érythrocytaires pour anémie aigue associée à la crise. Ce résultat est inférieur à celui de Boiro et al dans sa série, qui avait obtenu un taux de transfusion plus élevé (30,4%) qu'il considérait faible dans sa série [59]. Cette différence s'explique par la durée d'étude qui était de 5 ans pour son étude et 2 mois pour la nôtre. Aussi, le nombre de patients colligés était différent.

Dans notre étude, la fièvre étant le signe associé présent chez le tiers des patients et l'infection la cause de morbidité et de mortalité chez les patients drépanocytaires [70], 53,7% de nos patients avaient bénéficié d'une antibiothérapie.

## **CONCLUSION**

La drépanocytose est la maladie génétique la plus fréquente dans le monde. Cliniquement elle se manifeste souvent par des crises vaso-occlusives ou bien par un syndrome anémique et/ou infectieux. Le diagnostic nécessite une électrophorèse d'hémoglobine qui montre la présence de l'hémoglobine S. Ses complications évolutives font d'elle une pathologie pourvoyeuse de grande morbidité et mortalité.

La douleur des crises vaso-occlusives d'intensité variable est l'un des motifs de consultation. C'est la principale manifestation en urgence chez les enfants drépanocytaires. La prise en charge doit être adaptée et basée sur des protocoles bien codifiés afin de contribuer à l'amélioration de la qualité de vie de l'enfant drépanocytaire. D'où la nécessité d'adapter l'évaluation selon les recommandations internationales.

C'est dans ce cadre que nous avons mené ce travail nous permettant d'étudier les caractéristiques de la douleur chez les enfants drépanocytaires. Cette étude avait pour objectif d'améliorer l'évaluation et la prise en charge de la crise vaso-occlusive chez les drépanocytaires au sein de la nouvelle Unité de Soins Ambulatoires pour Enfants et Adolescents Drépanocytaires au Centre Hospitalier National D'enfants Albert Royer de Dakar.

Elle était prospective et analytique. Elle s'est déroulée sur une période de deux mois allant du 01/09/2017 au 31/10/2017 et a concerné les enfants de plus de 6 ans porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs suivis à l'USAD et reçus pour CVO.

Au terme de cette étude, les résultats obtenus peuvent être résumés comme suit :

#### Sur le plan sociodémographique :

- sex-ratio était de 1,07 en faveur des garçons;
- l'âge moyen des enfants était de 10,6 avec une prédominance de la tranche d'âge 6-10 ans et des extrêmes de 6 ans et 19 ans ;
- la majorité des enfants était âgée de 6 à 10 ans (53,7%) ;
- la majorité des enfants (55,6%) étaient au niveau élémentaire ;

- le niveau socioéconomique des parents était bas (64,8% des mères n'étaient pas scolarisées et plus de la moitié des pères (55,6 %) étaient non-salariés) ;

✚ Sur le plan clinique et thérapeutique :

- le génotype homozygote SS était retrouvé chez 96,3% de nos patients ;
- le taux moyen d'hémoglobine de base était 7,7g/dl avec des extrêmes de 7 et 10 g/dl ;
- les circonstances de découverte de la drépanocytose étaient dominée par la douleur ostéo-articulaires (42,6%) et le syndrome pieds-mains (29,6%) ;
- l'âge de début des premiers signes et de la confirmation du diagnostic par l'électrophorèse de l'hémoglobine était compris entre 2 et 5 ans chez 44,4% des patients ;
- l'âge au début du suivi était compris entre 2 et 5 ans d'âge pour 96,3% des patients ;
- durant l'année 2016, 64,8% des patients avaient fait 1 à 5 crises douloureuses, 30% avaient été transfusés 1 à 5 fois et 61,1% des patients avaient été hospitalisés 1 à 5 fois ;
- les infections représentaient 50% des complications aiguës ;
- la vaccination selon le PEV était à jour chez tous les patients et 61,1% des patients avaient reçu les vaccins anti pneumococcique, anti méningococcique et anti typhique ;
- la CVO en cours était pour la majorité des patients osseux (membres 37%, rachis 20,5% et thorax 20,6%) et avait débuté depuis plus de 48h pour 66,7% des patients ;
- la fièvre était le principal facteur déclenchant ;
- à l'arrivée, 66,7% des patients avaient déjà reçu un antalgique du palier 1 à domicile ;

- pour 57,4% des patients, la consultation se faisait plus d'une heure après leur arrivée et l'administration des soins et du premier antalgique se faisait 30 minutes après la consultation ;
- la douleur était très intense (EVA=8) chez 31,5% de nos patients ;
- l'antalgique du palier 1 était administré dans 90,7% des cas ;
- chez la majorité des patients la douleur persistait plus d'une heure après traitement ;
- la prise en charge était complétée par une hydratation intraveineuse, une transfusion sanguine selon le cas et une antibiothérapie probabiliste.

## **RECOMMANDATIONS**

A la lumière de notre travail, nous formulons les recommandations suivantes :

### A L'ENDROIT DES AUTORITES SANITAIRES :

- Elaborer un programme national de prise en charge de la drépanocytose ;
- Promouvoir le dépistage néonatal de la drépanocytose dans toutes les structures sanitaires

### A L'ENDROIT DES AUTORITES DU CHNEAR

- Simplifier le circuit administratif pour les patients reçus en urgence ;
- Renforcer d'avantage le personnel soignant de l'Unité de Soins Ambulatoires des enfants et adolescents Drépanocytaires (USAD) ;
- Assurer la disponibilité et l'accessibilité de la morphine pour les patients drépanocytaires ;
- Initier la formation des spécialistes dans la prise en charge de la drépanocytose ;
- Assurer une formation médicale continue des prestataires de soins de santé communautaires.
- Faciliter la prise en charge des urgences (subventions...)

### A L'ENDROIT DU PERSONNEL SOIGNANT:

- Elaborer et partager une grille d'évaluation de performances de la prise en charge des patients ;
- Améliorer les délais et la qualité de la prise en charge des malades drépanocytaires reçus en urgence ;
- Organiser des ateliers de formations du personnel soignant sur la prise en charge de la douleur :
  - évaluation de la douleur à l'aide des échelles adaptée ;
  - utilisation de la morphine (prescription, administration, surveillance)
- Elaborer des protocoles harmonisés de prise en charge de la douleur ;

- Vulgariser les échelles d'évaluation de la douleur en vue d'une familiarisation avec le personnel soignant et les patients ;
- Renforcer l'information, l'éducation et la communication à l'endroit des parents et des familles en matière de prise en charge de la douleur à domicile et de prévention de la crise vaso-occlusive ;
- Inviter les parents à adhérer à l'association Sénégalaise de lutte contre la drépanocytose.

#### A L'ENDROIT DES FAMILLES :

- Assurer le suivi régulier des patients ;
- Appliquer les mesures préventives contre la survenue des crises ;
- Lutter contre les facteurs favorisants et déclenchants les crises ;
- Respecter les mesures de prévention (prendre régulièrement l'acide folique, respecter le calendrier vaccinal...)
- Consulter à temps en cas de crise douloureuse de plus de 48 heures.

## **REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES**

- 1. Diouf M.** Drépanocytose et état parodontal : étude préliminaire sur 47 malades à Dakar. Thèse du 2<sup>ème</sup> cycle. Université Cheikh Anta Diop de Dakar ; 2005,88 p.
- 2. Bégué P, Castello-Herbreteau B.** La drépanocytose : de l'enfant à l'adolescent. Prise en charge en 2001. Bull Soc Pathol Exot. 2001;94(2):85-89.
- 3. Medkour T.** Modélisation mathématique et simulation numérique de la polymérisation de l'hémoglobine drépanocytaire. Thèse de médecine. Université Paris XII;2008,194 p.
- 4. Tchamago CJ.** Dépistage néonatal de la drépanocytose au Sénégal : étude préliminaire au sein de deux maternités de Dakar. Thèse de médecine. Université Cheikh Anta Diop de Dakar. 2006,113 p.
- 5. Gernet S.** Perception et représentations de la drépanocytose : enquête auprès de 26 familles suivies au CHU de Bordeaux. Thèse de médecine. Université Bordeaux 2 ; 2010,123 p.
- 6. Jacob E, Mueller BU.** Pain experience of children with sickle cell disease who had prolonged hospitalizations for acute painful episodes. Pain Med. 2008;9:13-21.
- 7. Apipd (Association pour l'information et la Prévention de la Drépanocytose).** La drépanocytose. 2015 [en ligne]  
<http://www.apipd.fr/drepanocytose/> consulté le 11 décembre 2017 à 21h07.
- 8. Cécile Jérôme Choudja.** Les enfants avec une drépanocytose – un mémento pour le pédiatre. Paediatrica. 2012;23(5):16-19.

- 9. Rees DC, Williams TN, Gladwin MT.** Sickle-cell disease. Lancet. 2010;376:2018-31.
- 10. Dr Calogera Dovico.** Les Antalgiques selon l'OMS. 2014 [en ligne] [www.recap-ide.blogspot.com/2014/11/les-antalgiques.html](http://www.recap-ide.blogspot.com/2014/11/les-antalgiques.html) consulté le 21 novembre à 13h26.
- 11. OMS, Organisation Mondiale de la Santé.** La drépanocytose dans la région africaine : situation actuelle et perspectives. 2006,5 p.
- 12. Diagne I, Diagne-Gueye NDR, Signate-Sy H, Camara B, Lopez-Sall PH, Diack-Mbaye A et al.** Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant en Afrique: Expérience de la cohorte de l'hôpital d'enfants Albert Royer de Dakar. Med Trop. 2003;63(4-5):513-520.
- 13. Beyeme Owono M, Chiabi A.** Epidémiologie de la drépanocytose. Clinics in Mother and Child Health. 2004;1(1):6-8.
- 14. Colin M.** La structure de la molécule de l'hémoglobine. 2011.
- 15. Bain BJ.** Haemoglobinopathy diagnosis: 2nd edition. Oxford: Blackwell Publishing. 2006;p.2.
- 16. Mahmouh Abderrahim M.** La drépanocytose chez l'enfant au service de pédiatrie à l'hôpital al farabi oujda : étude de 07cas et revue de la littérature. Thèse de médecine. Université Sidi Mohammed Ben Abdellah ; 2013,133 p.
- 17. Schmuggea M, Speera O, Ozasahinb AH, Martine G.** La drépanocytose en Suisse : Physiopathologie, clinique 2008;8 (33):582-586.

- 18. Frenettes PS, Atweh G F.** Sickle cell disease: old discoveries, new concepts and future promise. *J Clin Invest.* 2007;117:850-8.
- 19. Kato G J, Gladwin M T, Steinberg M H.** Deconstructing sickle cell disease: Reappraisal of the role of hemolysis in the development of clinical subphenotypes. *Blood Rev.* 2007;21(1):37-47.
- 20. Labie D, Elion J.** Bases moléculaires et physiopathologiques des maladies de l'hémoglobine. *EMC-Hématologie* 2. 2005:220- 239.
- 21. Lionnet F, Stankovic K, Girot R.** Drépanocytose de l'adulte. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), *Hématologie*, 13-006-D-16, 2009.
- 22. Elion J, Laurance S, Lapoumeroulie C.** Physiopathologie de la drépanocytose. *Med Trop.* 2010;70:454-458.
- 23. Carton JP, Elion J.** Erythroid adhesion molecules in sickle cell disease: effect of hydroxyurea. *Transfus Clin Biol.* 2008;15:39 -50.
- 24. Lapoumeroulie C, Benkerrou M, Odievre MH, Ducrocq R, Brun M, Elion J.** Decreased plasma endothelin -1 levels in children with sickle cell disease treated with hydroxyurea. *Haematologica.* 2005;90:401-3.
- 25. Cosby K, Partovi KS, Crawford JH, Patel RP, Reiter CD, Lartyr S, et al.** Nitrite reduction to nitric oxide by deoxyhemoglobin vasodilates the human circulation. *Nat Med.* 2003;9:1498-505.
- 26. Aubry P, Gaüzère B-A.** HémoglobinoSES. *Med Trop.* 2015:1-11.
- 27. Benkerou M, Vilmer E, Elion J.** L'anémie chez l'enfant drépanocytaire. Ln : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey; 2003:97-104.

- 28. Fauroux B, Epaud R, Clément A.** Le syndrome thoracique aigu chez l'enfant. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey; 2003:125-133.
- 29. Parrot A, Maitre B.** Syndrome thoracique aigu de l'adulte. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey ; 2003:135-143.
- 30. Beauvais P, Verlhac S, Bernaudin F.** Complications neurologiques et vasculopathie cérébrale au cours de la drépanocytose. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey ; 2003:145-160.
- 31. Bachir D, Vlirag R.** Priapisme drépanocytaire. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris ; John Libbey ; 2003:183-194.
- 32. Roupret M, Beley S, Traxer O, Kirschnoir F, Jouannet P, Jardin A et al.** Prise en charge du priapisme chez les patients drépanocytaires. Prog. Urol. 2005;15(3):392-397.
- 33. Bégué P, Castello-Herbreteau B.** Infections chez l'enfant drépanocytaire: aspects cliniques et prévention. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris ; John. Libbey; 2003:105-116.
- 34. Sangaré A.** Paludisme et drépanocytose. In : Le paludisme en 2005. Med. Dig. 2005;31(1):23-32.
- 35. Quiñet B, Mary P, Bégué P.** Les complications ostéo-articulaires de la drépanocytose chez l'enfant. In : **Girot R, Bégué P, Galactéros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey; 2003:161-169.
- 36. Mattionia S, Stankovic Stojanovica K, Girot R, Lionneta F.** La drépanocytose en France. EMC, Elsevier Masson SAS. 2016;481:61-66.

- 37. Tiendrebeogo TJ.** prise en charge des syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 à 15 ans au centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de gaulle et au centre médical saint Camille de Ouagadougou : marqueurs génétiques, caractéristiques cliniques et coût médical direct de la prise en charge. Thèse de médecine. Université de Ouagadougou. 2013, 118 p.
- 38. De Suremain N, Gatterre P, Carbajal R.** Morphine aux urgences. EMC, Elsevier Masson SAS. 2017.
- 39. Arlet J-B.** Une nouvelle ère thérapeutique dans la drépanocytose. Rev Med 2017;5364:1-3.
- 40. Bernaudin F.** Allogreffe de cellules souches hématopoïétiques dans la drépanocytose. In : **Girot R, Bégué P, Galacteros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey ; 2003:267-275.
- 41. Badat M, Davies J.** Gene Therapy in a Patient with Sickle Cell Disease. N Engl J Med. 2017;376(21):2093-4.
- 42. Bégué P., Grimpel E.** La crise drépanocytaire chez l'enfant. In : **Girot R, Bégué P, Galacteros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey ; 2003:1-10.
- 43. HAS, Haute Autorité de Santé.** Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Recommandations pour la pratique clinique. [En ligne] [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose\\_reco.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Drepanocytose_reco.pdf) consulté le 20 novembre 2017 à 18h07.

- 44. Fournier-Charrière E.** La douleur des crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Soins Pédiatrie/Puériculture. 2007;28(234):21-26.
- 45. Habibi A, Bachir D, Godeau B.** Complications aiguës de la drépanocytose. Rev Prat. 2004;54:1548-56.
- 46. Franck LS, Treadwell M, Jacob E, Vichinsky E.** Assessment of sickle cell pain in children and young adults using the Adolescent Pediatric Pain Tool. J Pain Symptom Manag 2002;23:114-120.
- 47. Faure J, Romero M.** Retentissements psychologiques de la drépanocytose. In : **Girot R, Bégué P, Galacteros F.** La drépanocytose. Paris ; John Libbey ; 2003:277-286.
- 48. Fournier-Charrière E.** Traitement de la douleur des crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire. In: **Girot R, Bégué P, Galacteros F.** La drépanocytose. Paris; John Libbey; 2003:51-67.
- 49. Jacob E, Miaskowski C, Savedra M, Beyer JE, Treadwell M, Styles L.** Quantification of analgesic use in children with sickle cell disease. Clin.J.Pain. 2007;23:8-14.
- 50. Brahimi L.** Etude prospective sur l'utilisation de deux échelles, visages et EVA, chez l'enfant drépanocytaire d'âge scolaire. Actes du congrès : "la douleur de l'enfant quelles réponses?", 13 décembre 2000, Paris Unesco, association Pediadol/ATDE, [www.pediadol.org](http://www.pediadol.org).
- 51. Hicks CL, von Baeyer CL, Spafford P, van Korlaar I, Goodenough B.** The Faces Pain Scale - Revised: Toward a common metric in pediatric pain measurement. Pain 2001;93:173-83.

**52. Institut UPSA de la douleur.** Pratique du traitement de la douleur. Juillet 2008.

**53. Gaffney A, McGrath P, Dick B.** Measuring pain in children: developmental and instrumental issues. Pain in infants, children and adolescents, Schlechter NL, Berde and Yaster (edis), 2003, Lippincott Williams and Wikins, Philadelphia, pp.128-141.

**54. Fournier-Charrière E, Reiter F, Laussauge F, Tourniaire B, Ricard C, Carbajal R et al.** Elaboration et validation de l'échelle EVENDOL, une échelle comportementale de douleur pour enfant de moins de 7 ans aux Urgences Pédiatriques. Arch Pédiatr.2006;13(922) :130.

**55. Marec-Bérard P, Canicio C, Bergeron C, Gomez F, Combet S, Foussat C et al.** L'échelle d'évaluation de la douleur HEDEN comme simplification de l'échelle DEGR. 12e Journée "La douleur de l'enfant. Quelles réponses ?", Paris, 2005.

**56. HAS, Haute Autorité de Santé.** Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternative à la codéine. Janvier 2016 [www.HAS-sante.fr](http://www.HAS-sante.fr). Pediadol, [www.pediadol.org](http://www.pediadol.org).

**57. Dembele A.** Prise en charge de la crise douloureuse drépanocytaire selon les critères de l'OMS en milieu pédiatrique. Thèse de médecine. Université de Bamako;2008,115 p.

**58. Mabiala Babela JR, Nzingoula S, Senga P.** Les crises vaso-occlusives drépanocytaires chez l'enfant et l'adolescent à Brazzaville, Congo. Étude rétrospective de 587 cas. Bull Soc Pathol Exot. 2005;98(5):365-370.

- 59. Boiro D, Gueye M, Thiongane A, Ndongo AA, Houngbadji M, Keita Y et al.** Drépanocytose chez l'enfant : Profils clinique et évolutif à propos de 138 cas suivis au Service de Pédiatrie de l'Hôpital Abass Ndao de Dakar. Méd Afr Noire. 2016;63(6):326-32.
- 60. Mbika Cardorelle A, Okoko A, Mouko A.** Les crises vaso-occlusives de l'enfant drépanocytaire à Brazzaville. Arch Pédiatr 2010;17:294-302.
- 61. Agbeko F, Fiawoo M, Tchagbele O-B, Azoumah KD, Gbadoe AD, Agbèrè AD.** Profils clinique et biologique du syndrome drépanocytaire majeur à Sokodé dans la Région Centrale au Togo. J Afr Pediatr Genet Med. 2017;2:54-58.
- 62. Douamba S, Nagalo K, Tamini L, Traoré I, Kam M, Kouéta F et al.** Syndromes drépanocytaires majeurs et infections associées chez l'enfant au Burkina Faso. Pan African Medical Journal. 2017;26(7):1-6.
- 63. Thuilliez V, Ditsambou V, Mba JR, Mba Meyo S, Kitengue J.** Aspects actuels de la drépanocytose chez l'enfant au Gabon. Arch Pédiatr 1996;3:668-674.
- 64. Diagne I, Ndiaye O, Moreira C, Signate-Sy H, Camara B, Diouf S et al.** Les syndromes drépanocytaires majeurs en pédiatrie à Dakar (Sénégal). Arch Pediatr 2000;7:16-24.
- 65. Diagne I, Diagne-Gueye NR, Fall AL, Déme I, Sylla A, Coly JI et al.** Aspects épidémiologiques et évolutifs de la splénomégalie chez les enfants et adolescents porteurs de syndrome drépanocytaire majeur au Sénégal. Arch Pediatr. 2010;17(7):1017-25.
- 66. Le Blanc A, MAY A.** La drépanocytose dans les services pédiatriques de proximité en Ile de France. Arch Pediatr. 2010;17(6):725 – 6.

- 67.** Ferster A, Kentos A, Bradstreet C, Vertongen F, Gulbis B. Clinique de la drépanocytose. JEUR. 2005;18:230-233.
- 68.** Ouédraogo-Yugbaré SO, Tiendrebeogo J, Koueta F, Sawadogo H, Dao L, Ouédraogo P et al. Syndromes drépanocytaires majeurs chez les enfants de 0 à 15 ans à Ouagadougou: marqueurs génétiques et caractéristiques cliniques. Pan African Medical Journal. 2014;19(215):1-5.
- 69.** Recommandations professionnelles. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Haute Autorité de la Santé (HAS) France. Janvier 2010.
- 70.** Castello-Herbreteau B, Bégué P. Infections graves chez l'enfant drépanocytaire : aspects cliniques et prévention. Arch Pédiatr. 2001;8(4):732-41.
- 71.** Ayeroue J, Kafando E, Kam L, Gue E, Vertongen F, Ferster A. et al. Hemoglobin sickle cell disease: experience of the Yalgado Ouedraogo University Hospital of Ouagadougou, Burkina Faso. Arch Pediatr. 2009;16(4):316-21.
- 72.** Nzoghe Nguema P, Obame R, Tchuinkam A, Eyang Nkiet S, Obame G, Sima Zué A. prise en charge antalgique de la douleur vaso-occlusive au service d'accueil des urgences adultes de l'hôpital universitaire d'Angondjé : évaluation des pratiques et perspectives. Rev Afr Anesthesiol Med Urgence. 2014;18(3).
- 73.** Elsevier Masson SAS. Prise en charge de la drépanocytose chez l'enfant et l'adolescent. Journal de pédiatrie et de puériculture. 2006;19(2):71–84.
- 74.** Guitton C, Fournier- Charrière E. La crise drépanocytaire : une urgence douloureuse. Arch Pédiatr. 2012;19:47-49.

**75. Moussavou A, Vierin Y, Eloundou-Orima C, Mboussou M, Keita M.**

Prise en charge de la douleur drépanocytaire selon les critères de l'Organisation mondiale de la santé. Arch Pédiatr. 2004;11(9):1041-1045.

**76. Josset-Raffet E, Duparc-Alegria N, Thiollier AF, Dugue S, Faye A,**

**Ithier G et al.** Perception et évaluation de la douleur par le soignant et l'adolescent drépanocytaire : impact de l'anxiété du patient. Arch Pédiatr. 2016;23(2):143-149.

**77. Rasolofo J, Poncelet M, Rousseau V, Marec-Berard P.** Efficacité des emplâtres de lidocaïne 5 % sur les douleurs des crises vaso-occlusives chez l'enfant drépanocytaire. Arch Pédiatr. 2013;20(7):762-767.

**78. De La Brière A.** Sickle-cell anaemia and pain. Soins. 2012;57(767):14-17.

**79. Yapi A L.** Urgences en consultation drépanocytaire au Centre Hospitalier National d'Enfant Albert Royer (CHNEAR) de Dakar. Thèse de médecine. Université Cheikh Anta Diop de Dakar. 2017

**80. Centre Hospitalier National d'Enfant Albert Royer (CHNEAR).**

Formulaire projet pour la création d'une Unité de Soins Ambulatoire pour enfants et adolescents Drépanocytaires au CHNEAR Sénégal. 2013.

**81. Diakite AA, Coulibaly Y, Dicko-Traore F, Traore B, Togo B, Dembele A et al.** Prise en charge de la douleur au cours de la drépanocytose selon les critères oms. Mali Médical. 2009;2:25-27.

## **ANNEXES**

## Annexes 1 : Echelle des visages (FPS-R, Faces Pain Scale - Revised)



(En ligne <https://www.pediadol.org/IMG/pdf/FPS-R.pdf> consulté le 21/11/2017 à 14h32)

Consigne : « Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Ce visage (montrer celui de droite) montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout. Ces visages (les montrer un à un de droite à gauche) montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'à celui-ci (montrer celui de gauche), qui montre quelqu'un qui a très très mal. Montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment. »

Les scores sont de droite à gauche : 0, 2, 4, 6, 8, 10. 0 correspond donc à « pas mal du tout » et 10 correspond à « très très mal ». Exprimez clairement les limites extrêmes : « pas mal du tout » et « très très mal ». N'utilisez pas les mots « triste » ou « heureux ». Précisez bien qu'il s'agit de la sensation intérieure, pas de l'aspect affiché de leur visage.

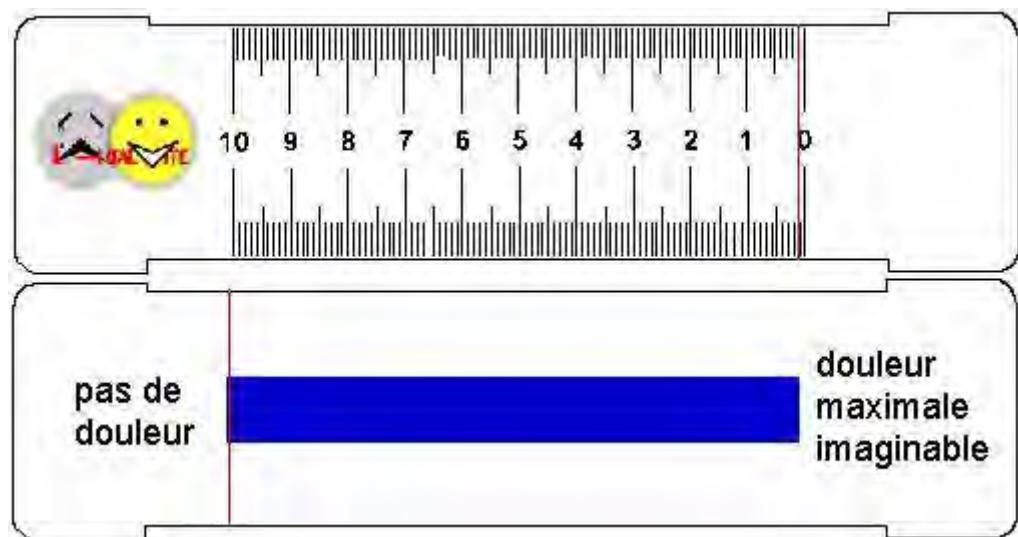
## Annexe 2 :L'ÉCHELLE VISUELLE ANALOGIQUE (EVA)

C'est une échelle d'auto-évaluation. Elle est sensible, reproductible, fiable et validée aussi bien dans les situations de douleur aiguë que de douleur chronique. Elle doit être utilisée en priorité, lorsque c'est possible.

L'EVA se présente sous la forme d'une réglette en plastique de 10 cm graduée en mm, qui peut être présentée au patient horizontalement ou verticalement.

Sur la face présentée au patient, se trouve un curseur qu'il mobilise le long d'une ligne droite dont l'une des extrémités correspond à "Absence de douleur", et l'autre à "Douleur maximale imaginable".

Le patient doit, le long de cette ligne, positionner le curseur à l'endroit qui situe le mieux sa douleur. Sur l'autre face, se trouvent des graduations millimétrées vues seulement par le soignant. La position du curseur mobilisé par le patient permet de lire l'intensité de la douleur, qui est mesurée en mm.



(En ligne : [http://www.antalvite.fr/pdf/echelle\\_visuelle\\_analogique.pdf](http://www.antalvite.fr/pdf/echelle_visuelle_analogique.pdf) consulté le 21/11/2017 à 14h32)

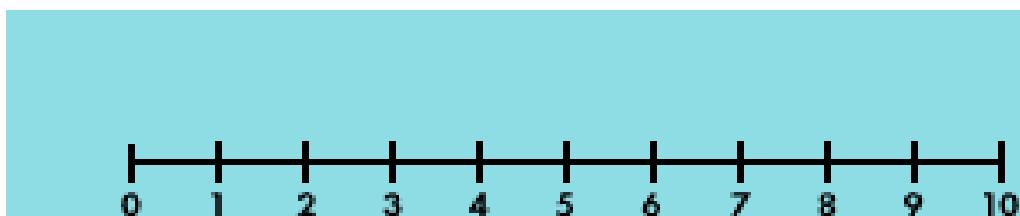
Il faut expliquer préalablement au patient l'utilisation de l'échelle, et vérifier la compréhension de l'outil (quantification de la douleur, déplacement du curseur dans le bon sens,...) Si le patient présente plusieurs sites douloureux ou des accès de douleur, chacun doit être évalué séparément. Il est possible de le faire rétrospectivement.

### Annexe 3 : L'ECHELLE NUMERIQUE (EN)

C'est une échelle d'auto-évaluation. Elle est sensible, reproductible, fiable et validée aussi bien dans les situations de douleur aiguë que de douleur chronique. Bien que moins sensible que l'EVA, elle lui est très proche par ses modalités d'utilisation et ses limites.

L'EN peut être présentée sous forme écrite ou orale.

- Dans sa forme orale, le soignant demande au patient de quantifier sa douleur sur une échelle virtuelle allant de 0 ("Douleur absente"), à 10 ("Douleur maximale imaginable").
- Dans sa forme écrite, l'EN comprend 11 chiffres alignés verticalement ou horizontalement, compris entre 0 ("Douleur absente"), et 10 ("Douleur maximale imaginable"). Elle est présentée au patient, qui entoure ou désigne le chiffre correspondant à l'intensité de sa douleur



(En ligne [http://www.antalvite.fr/pdf/echelle\\_numerique.pdf](http://www.antalvite.fr/pdf/echelle_numerique.pdf) consulté le 21/11/2017 à 15h13)

L'échelle numérique est moins sensible et moins précise que l'EVA. Il faut utiliser la forme (écrite ou orale) la plus adaptée au patient. Si le patient présente plusieurs sites douloureux ou des accès de douleur, chacun doit être évalué séparément. Il est possible de le faire rétrospectivement, ce qui permet des comparaisons intra-individuelles.

## Annexe 4 : L'échelle EVENDOL (Evaluation Enfant Douleur)

**Âge d'utilisation :** de la naissance à 7 ans.

**Lieu d'utilisation :** service d'urgences.

**Type de douleur évalué :** tout type de douleur (aiguë ou prolongée).

**But :** évaluer la douleur à l'arrivée, en dehors de tout soin, afin de déterminer si l'enfant a besoin d'emblée d'un antalgique.

**Score :** de 0 à 15

**Seuil de prescription :** 4/15.

**EVENDOL** est validée pour la mesure de la douleur en urgence chez l'enfant de moins de 7 ans

**Evaluation Enfant Douleur**

**EVENDOL**

Echelle validée de la naissance à 7 ans.  
Score de 0 à 15, seuil de traitement 4/15.

Notez tout ce que vous observez... même si vous pensez que les signes ne sont pas dus à la douleur, mais à la peur, à l'inconfort, à la fatigue ou à la gravité de la maladie.

Nom	Signe absent	Signe faible ou passager	Signe moyen ou environ la moitié du temps	Signe fort ou quasi permanent	Antalgique		Evaluations suivantes Evaluations après antalgique <sup>3</sup>				
					au repos <sup>1</sup> au calme (R)	à l'examen <sup>2</sup> ou la mobilisation (M)	R	M	R	M	R
Expression vocale ou verbale pleure et/ou crie et/ou gémit et/ou dit qu'il a mal	0	1	2	3							
Mimique a le front plissé et/ou les sourcils froncés et/ou la bouche crispée	0	1	2	3							
Mouvements s'agitte et/ou se raidit et/ou se crispe	0	1	2	3							
Positions a une attitude inhabituelle et/ou antalgique et/ou se protège et/ou reste immobile	0	1	2	3							
Relation avec l'environnement peut être consolé et/ou s'intéresse aux jeux et/ou communique avec l'entourage	normale 0	diminuée 1	très diminuée 2	absente 3							
Remarques					Score total /15						

(En ligne <http://pediadol.org/EVENDOL-echelle-pour-evaluer-la.html> consulté le 21/11/2017 à 15h24)

## Annexe 5 : L'échelle HEDEN, version simplifiée de l'échelle DEGR.

**Âge d'utilisation :** de 2 à 7 ans.

**Douleur évaluée :** douleur prolongée.

**Score :** de 0 à 10.

**Seuil de prescription :** 3/10.

				Cotation Date :		
Signes de douleur	0	1	2			
Plaintes somatiques (EVD)	Aucune	Se plaint d'avoir mal	Plainte avec geignements, cris ou sanglots, ou supplication			
Intérêt pour le monde extérieur (APM)	L'enfant s'intéresse à son environnement	Perte d'enthousiasme, intérêt pour activité en y étant poussé	Inhibition totale, apathie, indifférent et se désintéresse de tout			
Position antalgique (SDD)	L'enfant peut se mettre n'importe comment, aucune position ne lui est désagréable	L'enfant choisit à l'évidence une position antalgique	Recherche sans succès une position antalgique, n'est jamais bien installé			
Lenteur et rareté des mouvements (APM)	Mouvements larges, vifs, rapides, variés	Latence du geste, mouvements restreints, gestes lents et initiatives motrices rares	Enfant comme figé, immobile dans son lit, alors que rien ne l'empêche de bouger			
Contrôle exercé par l'enfant quand on le mobilise (SDD)	Examen et mobilisation sans problème	Demande de "faire attention", protège la zone douloureuse, retient ou guide la main du soignant	Accès impossible à la zone douloureuse ou opposition à toute initiative du soignant pour la mobilisation			
<b>TOTAL</b>						

EVD : expression volontaire de douleur ; APM : atonie psychomotrice ; SDD : signes directs de douleur. (En ligne <http://www.pediadol.org/IMG/pdf/HEDEN.pdf> consulté le 21/11/2017 à 15h30)

**FICHE D'ENQUETE : CRISE VASO OCCLUSIVE CHEZ LE  
DREPANOCYTAIRE SUIVI Á L'UNITE DE SOINS AMBULATOIRES  
POUR ENFANTS ET ADOLESCENTS DREPANOCYTAIRES (USAD) AU  
CENTRE HOSPITALIER NATIONAL D'ENFANTS ALBERT ROYER DE  
DAKAR (CHNEAR)**

Date du jour : .....

Heure :

Numéro de dossier : .....

Pavillon :

**1- ETAT CIVIL**

Prénom Nom :

TEL :

Sexe : F  M  Age : .....

Adresse : Dakar  Banlieue  région  autres

Niveau d'étude : élémentaire  collège  lycée  supérieur

Profession du père .....salarie  non salarié

Niveau d'instruction de la mère : élémentaire  secondaire  supérieur

**2- ANTECEDENTS**

Type de drépanocytose: SS  SC

Taux d'hémoglobine de base : .....

Groupe sanguin Rhésus : .....

CDD: Douleur  Anémie  Ictère  Infection  Autres  (préciser)

Age au début des signes de la drépanocytose .....

Age au diagnostic de la drépanocytose (âge à l'électrophorèse de l'Hb) : .....

Age au début du suivi : .....

Qualité du suivi : Régulier  Irrégulier

Nombre de CVO : depuis le début du suivi : en 2016:

Nombres de transfusion : depuis le début du suivi : en 2016 :

Nombres d'hospitalisation : depuis le début du suivi : en 2016 :

Complications aiguës : Anémie  Infections  Priapisme  AVC

Complications chroniques: Lithiase  Ostéonécrose  Ulcère de jambe

Autres  (préciser)

### **3. VACCINATION A JOUR :**

PEV                    OUI                     NON

Anti Pneumocoque OUI  NON

Anti thyphique : OUI  NON

Anti méningocoque OUI  NON

#### **4. EPISODE DE CVO EN COURS**

Siège de la douleur : Membres  Rachis  Abdomen  Thorax  Autres  (préciser) \_\_\_\_\_

Durée de la douleur : Moins de 24H  Entre 24 et 48H  Plus de 48H

Facteurs déclenchant la crise : Fièvre  Effort physique

Chaleur  Froid  Stress  Inconnu  Autres  (préciser)

Signes associés : Pâleur  Ictère  Fièvre

Prise d'antalgiques à domicile : Pallier 1  Pallier 2  Pallier 3  Autres  (préciser) \_\_\_\_\_

Délai d'attente entre l'arrivé et la consultation :

Dans les 30mn  Entre 30min et 1H  Au-delà de 1H  (préciser)

#### Délai d'attente entre la consultation et les soins:

Dans les 30mn  Entre 30min et 1H  Au-delà de 1H  (préciser)

Délai d'administration du 1<sup>er</sup> antalgique:

Dans les 30mn  Entre 30min et 1H  Au-delà de 1H  (préciser)

#### Evaluation de la douleur par l'Echelle Visuelle Analogique (EVA)

Absence de douleur  (0) Douleur légère  (2) Douleur modérée  (4)

Douleur intense  (6)      Douleur très intense  (8)

Douleur maximale imaginable  (10)

Type d'antalgique administré : Pallier 1  Pallier 2  Pallier 3  Morphine

Autres  (préciser)

#### Délai de soulagement de la douleur :

Dans les 30mn  Entre 30min et 1H  Au-delà de 1H  (préciser)

Hydratation : orale  intraveineuse

Transfusion : Oui  Non

Antibiotiques : Oui  Non

Autres : (préciser) .....

Satisfaction du patient : Oui  Non

## OBSERVATIONS :

**CRISES VASO OCCLUSIVES CHEZ LES DREPANOCYTAIRES SUIVIS À L'UNITE  
DE SOINS AMBULATOIRES POUR ENFANTS ET ADOLESCENTS  
DREPANOCYTAIRES (USAD) AU CENTRE HOSPITALIER NATIONAL D'ENFANTS  
ALBERT ROYER DE DAKAR (CHNEAR)**

---

---

**RESUME**

**INTRODUCTION :** La drépanocytose est une maladie génétique de l'hémoglobine à transmission autosomique récessive. C'est la plus fréquente des maladies génétiques au monde en particulier en Afrique subsaharienne. La crise vaso-occlusive (CVO) est l'une des manifestations cliniques les plus fréquentes. La drépanocytose est une maladie complexe nécessitant une prise en charge adaptée surtout lors des épisodes aigus comme la CVO.

**OBJECTIF :** Etudier les caractéristiques de la crise vaso-occlusive, son évaluation et sa prise en charge chez les patients drépanocytaires au sein de l'USAD

**PATIENTS ET METHODES :** Il s'agissait d'une étude prospective, analytique chez les patients âgés de plus de 6 ans, porteurs de syndromes drépanocytaires majeurs suivis à L'USAD et reçus pour crise vaso-occlusive du 01 septembre au 31 octobre 2017.

**RESULTATS :** nous avons reçus 54 patients durant la période d'étude soit 7,40% des consultations, 22,8% des urgences et 64,3% des CVO. Le sex-ratio était de 1,07. L'âge moyen des patients était de 10,6 ans, avec une prédominance de la tranche d'âge des 6-10 ans (53,7%). Le génotype homozygote SS était le plus fréquent (96,3%). Le taux moyen d'hémoglobine de base était 7,7g/dl. Les circonstances de découverte étaient dominées par des douleurs ostéo-articulaires (42,6%) avec le syndrome pied-main (29,6%). Le siège était essentiellement osseux: (membres 37%, rachis 20,5%, thorax 20,6%) et abdominal chez 16,4% des patients. La fièvre était le principal facteur déclenchant de la CVO (53%). Chez 66,7% de nos patients, la douleur avait duré plus de 48h et une prise d'antalgique de palier 1 était observée. A l'arrivée des patients en urgence, l'EVA était à 8/10 chez 31,5% des patients et 10/10 chez 9,3% des patients. Cependant le délai d'attente avant la consultation était >1h chez 57,4% des patients, 30mn chez 9,3% et 30 mn-1h chez 33,3%. La PEC de la douleur était effectif dans les 30 minutes chez 55,6% des patients. Le paracétamol IV était administré chez 90,7% de nos patients, le tramadol chez 4 patients (7,3%) et la morphine chez 1 patient (2%). Chez 57,4% des patients, la douleur persistait plus d'une heure après l'administration de l'antalgique. En dehors des antalgiques, tous les patients avaient reçu une hydratation par voie intraveineuse et 9,3% ont été transfusé.

**CONCLUSION :** La douleur de la crise vaso-occlusive est l'une des principales manifestations en urgences chez des enfants drépanocytaires. L'évaluation de son intensité et sa prise en charge doivent être adaptées et basées sur des protocoles bien codifiés, afin de contribuer à l'amélioration de la qualité de vie de l'enfant drépanocytaire.

**Mots clés :** crise vaso-occlusive, évaluation, prise en charge, enfants, Dakar.